

Psychologisches Funktionsniveau bei Kindern und Jugendlichen mit univentrikulärer Zirkulation nach operativer Palliation

Eine Untersuchung von Intelligenz, motorischer Koordination, Verhaltensstörungen und gesundheitsbezogener Lebensqualität

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der
Philosophischen Fakultät
der
Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Bonn

vorgelegt von
Nicole Laura Vahsen

aus
Bonn

Bonn 2009

Gedruckt mit der Genehmigung der Philosophischen Fakultät
der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität Bonn

Zusammensetzung der Prüfungskommission:

Prof. Dr. Una M. Röhr-Sendlmeier
(Vorsitzende)

Prof. Dr. Arndt Bröder
(Betreuer und Gutachter)

PD Dr. Martin Schneider
(Gutachter)

Prof. Dr. Jutta Backhaus
(weiteres prüfungsberechtigtes Mitglied)

Tag der mündlichen Prüfung: 07. Oktober 2009

„Man feiere, was glücklich vollendet ist.“

Johann Wolfgang von Goethe (1749 – 1832)

Danksagung

Mein herzlicher Dank gilt allen teilnehmenden Familien; ohne ihr Engagement wäre diese Studie nicht möglich gewesen.

Ich danke in ganz besonderem Maße PD Dr. Martin Schneider dafür, dass er die Durchführung des Projekts initiiert und ermöglicht hat. Professor Dr. Arndt Bröder danke ich für die Bereitschaft, das Dissertationsvorhaben zu betreuen und zu unterstützen. Beide gaben mir stets den Freiraum, eigene Ideen zu entwickeln und standen mir in zahlreichen konstruktiven Gesprächen äußerst hilfreich zur Seite.

Ich bedanke mich bei allen Mitarbeitern der kardiologischen Ambulanz des Deutschen Kinderherzzentrums Sankt Augustin für die Hilfsbereitschaft und gute Zusammenarbeit. Ganz besonders möchte ich Dr. Nicole Toussaint-Götz danken, die sich immer Zeit für meine Fragen nahm.

Christiane Federlin und Dr. Martin Ostapczuk danke ich für den wertvollen fachlichen Austausch in jeder Phase der Arbeit und das Korrekturlesen des Manuskripts. Auch Barbara und Anja Vahsen haben dieses Werk kritisch gelesen, ein herzlicher Dank dafür.

Für die finanzielle Unterstützung der Dissertation danke ich der Fördergemeinschaft Deutsche Kinderherzzentren.

Der abschließende Dank gilt meiner Familie, die immer für mich da ist.

Inhaltsverzeichnis

I. Theorie

1.	Einleitung.....	10
2.	Kardiologische Grundlagen	13
2.1.	Anatomie und Physiologie des Herzens.....	13
2.2.	Nicht-korrigierbare angeborene univentrikuläre Herzfehler.....	14
2.2.1.	Angeborene Herzfehler mit dominantem linken Ventrikel.....	15
2.2.2.	Angeborene Herzfehler mit dominantem rechten Ventrikel	20
2.2.3.	Komplexe Formen.....	23
2.3.	Chirurgische Versorgung	25
2.3.1.	Erstmaßnahmen.....	25
2.3.2.	Bidirektionale obere cavopulmonale Anastomose.....	27
2.3.3.	(Modifizierte) Fontan-Operation	29
2.4.	Risikofaktoren	32
2.4.1.	Präoperative Risikofaktoren	33
2.4.2.	Intraoperative Risikofaktoren	33
2.4.3.	Postoperative Risikofaktoren.....	34
3.	Psychologie chronischer Krankheit im Kindes- und Jugendalter	36
3.1.	Definition	36
3.2.	Auswirkungen chronischer Krankheit im Kindes- und Jugendalter.....	37
3.2.1.	Belastungen.....	37
3.2.2.	Konsequenzen.....	39
3.3.	Prozessmodelle der Adaptation	41
3.3.1.	Nicht-kategorialer Ansatz.....	41
3.3.2.	Disability Stress Coping Model.....	42
3.3.3.	Transactional Stress and Coping Model.....	46
3.4.	Fazit.....	47
4.	Funktionsbereiche.....	48
4.1.	Intelligenz.....	49
4.1.1.	Definition.....	50
4.1.2.	Strukturmodelle der Intelligenz	51
4.1.3.	Störungen der Intelligenz	56

4.2.	Motorik.....	57
4.2.1.	Begriffsbestimmung	57
4.2.2.	Motorische Störungen	60
4.3.	Aufmerksamkeit	62
4.3.1.	Begriffsbestimmung	62
4.3.2.	Störungen der Aufmerksamkeit im Kindes- und Jugendalter	65
5.	Gesundheitsbezogene Lebensqualität als Zielkriterium	68
5.1.	Begriffsklärung	68
5.2.	Korrelate gesundheitsbezogener Lebensqualität	70
6.	Funktionsniveau nach modifizierter Fontan-Operation: Aktuelle Befundlage.....	73
6.1.	Funktionsniveau.....	74
6.2.	Potentielle Risikofaktoren.....	78

II. Empirische Untersuchung

7.	Hypothesen.....	79
7.1.	Kontrollhypothesen.....	80
7.2.	Inhaltliche Hypothesen	81
7.2.1.	Funktionsniveau	81
7.2.2.	Risikofaktoren.....	85
8.	Methode	90
8.1.	Stichprobe.....	90
8.1.1.	Patienten	90
8.1.2.	Kontrollgruppe.....	93
8.2.	Untersuchungsmaterial.....	94
8.2.1.	Kaufman-Tests.....	95
8.2.2.	Movement Assessment Battery for Children.....	100
8.2.3.	Abzeichentest für Kinder.....	102
8.2.4.	Continuous Performance Task.....	104
8.2.5.	Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen.....	105
8.2.6.	Inventar zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen....	107
8.2.7.	Medizinische Daten.....	109
8.2.8.	Zusatzinformationen.....	111
8.3.	Durchführung und Studiendesign.....	112

9.	Ergebnisse	115
9.1.	Kontrollhypothesen – Ergebnisse	116
9.2.	Inhaltliche Hypothesen – Ergebnisse	122
9.2.1.	Funktionsniveau	122
9.2.2.	Risikofaktoren.....	132
10.	Diskussion	139
11.	Literaturverzeichnis	149
12.	Abbildungsverzeichnis.....	168
13.	Tabellenverzeichnis	169
	Anhang A.....	I
	Anhang B.....	V
	Anhang C.....	VII
	Anhang D.....	VIII
	Anhang E.....	X
	Anhang F.....	XI
	Anhang G.....	XII
	Anhang H.....	XIII
	Anhang I.....	XV
	Anhang J.....	XVII
	Anhang K.....	XVIII
	Anhang L.....	XIX

Zusammenfassung

In der vorliegenden Studie wurde in Kooperation mit dem Deutschen Kinderherzzentrum Sankt Augustin das Funktionsniveau von Patienten mit funktionell univentrikulärem Herzen nach Anlage einer totalen cavopulmonalen Anastomose untersucht. Außerdem wurden mögliche Zusammenhänge zwischen dem Funktionsniveau und verschiedenen medizinischen Risikofaktoren überprüft. Bei insgesamt 104 Kindern zwischen zwei und zwanzig Jahren wurde das intellektuelle Leistungsvermögen anhand der Kaufman-Assessment Battery for Children (K-ABC) bzw. des Kaufman-Tests zur Intelligenzmessung für Jugendliche und Erwachsene (K-TIM) erfasst. Außerdem wurden die koordinativen Fähigkeiten anhand der Movement Assessment Battery for Children (M-ABC), die visuell-räumlichen Fähigkeiten anhand des Abzeichentests für Kinder (ATK) sowie die Aufmerksamkeitsleistung anhand der Continuous Performance Task (CPT) untersucht. Zusätzlich wurden potentielle Verhaltensauffälligkeiten und die gesundheitsbezogene Lebensqualität mittels Fragebögen (Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen [CBCL]; Inventar zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen [ILK]) erfasst. Die Ergebnisse der Patienten im Motoriktest wurden mit denen einer gesunden alters-gematchten Kontrollgruppe ($N = 40$), in allen anderen Tests bzw. Fragebögen mit den Normwerten verglichen: Die Patienten zeigten im intellektuellen, koordinativen und visuell-räumlichen Bereich im Mittel signifikant schlechtere Leistungen als die Vergleichsgruppe; laut Elternurteil war außerdem die Prävalenz von Verhaltensauffälligkeiten signifikant erhöht. Im Aufmerksamkeitstest zeigten die Patienten durchschnittliche, teilweise überdurchschnittliche Leistungen. Die selbst eingeschätzte Lebensqualität unterschied sich nicht von der Lebensqualität gesunder Kinder. Die Überprüfung potentieller medizinischer Risikofaktoren ergab einen signifikant negativen Zusammenhang zwischen der kumulierten Dauer des hypothermen Herzkreislaufstillstands und der fluiden Intelligenz der Patienten. Außerdem wiesen Patienten mit präoperativen Komplikationen, die eine suboptimale zerebrale Perfusion bewirken (z.B. Low cardiac output), eine signifikant niedrigere fluide Intelligenz auf als Patienten ohne solche präoperativen Komplikationen. Insgesamt ist das Risiko für Entwicklungs- und Verhaltensstörungen bei Kindern mit funktionell univentrikulärem Herzen nach Anlage einer totalen cavopulmonalen Anastomose erhöht. Diagnostische und interventive Maßnahmen sollten frühzeitig eingeleitet werden.

Summary

In this study the neurodevelopmental outcome of patients with functionally single ventricle hearts after a total cavopulmonary connection was assessed in cooperation with the German Children's Heart Centre Sankt Augustin. Furthermore the correlation between neurodevelopmental outcome and potential medical risk factors was investigated. In 104 patients aged two to twenty years the Kaufman-Assessment Battery for Children (K-ABC) respectively the Kaufman Adolescent and Adult Intelligence Test (German Version; K-TIM) was administered to assess intelligence. Motor function was measured by the Movement Assessment Battery for Children (M-ABC), visuospatial abilities by the Abzeichentest für Kinder (ATK) and attention by a Continuous Performance Task (CPT). Additionally behavioural outcome and health-related quality of life were assessed by two questionnaires (Child Behaviour Checklist, German Version [CBCL]; Inventar zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen [ILK]). Patients' results were compared to those of 40 aged-matched healthy control subjects (M-ABC) or published norms (all other tests): Patients' scored significantly lower on tests of intelligence, motor function and visuospatial abilities; parents reported significantly more behavioural problems. As to the attention test, the patients showed an average or above-average performance. Self-reported quality of life did not differ from the quality of healthy children. Concerning the potential medical risk factors, circulatory arrest and preoperative complications causing suboptimal brain perfusion (i.e. low cardiac output) correlated significantly negative with fluid intelligence. Overall, patients with functionally single ventricle hearts after a total cavopulmonary connection are at a high risk of neurodevelopmental delays and behavioural disorders. Early diagnostics and interventions seem to be necessary.

I. Theorie

1. Einleitung

Jedes Jahr kommen in Deutschland ca. 6000 Kinder mit einem angeborenen Herzfehler auf die Welt (0.5 – 1.0% aller Neugeborenen; Keck & Hausdorf, 2002). Während bei einem Großteil der angeborenen Herzfehler eine chirurgische Korrektur, also eine Herstellung der normalen Herzfunktion, möglich ist, sind andere Herzfehler aufgrund ihrer Anatomie und Physiologie nicht korrigierbar. In solchen Fällen können nur *palliative*¹, d.h. stabilisierende und optimierende, operative Maßnahmen durchgeführt werden. Zu dieser Art von angeborenen Herzfehlern gehören auch die sog. funktionell univentrikulären Herzen.

Unter diesen Oberbegriff fallen dabei verschiedene Herzfehler, die sich durch die Unterentwicklung bzw. sogar das gänzliche Fehlen einer der beiden Hauptkammern (Ventrikel) des Herzens und/oder schwere Klappenfehlbildungen auszeichnen. Die palliative Versorgung der betroffenen Kinder erfordert i.d.R. ein mehrschrittiges operatives Vorgehen, das – für alle univentrikulären Herzfehler gleichermaßen – mit der Etablierung einer sog. Fontan-Zirkulation abgeschlossen wird. Diese Zirkulation ist durch die passive, d.h. ohne zwischen geschalteten Ventrikel, Umleitung des sauerstoffarmen Blutes aus dem Körper direkt in die Lunge und die Einbindung des vorhandenen Ventrikels als Systemventrikel in den Körperkreislauf gekennzeichnet.

Vermehrt werden in letzter Zeit Forderungen laut, dass “[...] with increasing sophistication of surgical and medical management, mortality is becoming a less prominent issue, and the focus must shift towards morbidity, functional status, quality of life, and resource demands in both the short and longterm” (Freedom, 2000, S. 603). Tatsächlich erreichen aufgrund der verbesserten medizinischen Versorgung immer mehr Patienten² mit funktionell univentrikulärem Herzen nach der operativen Palliation das Schul- und Erwachsenenalter. Fragen nach ihrer Lebensqualität, dem kognitiven und motorischen Leistungsniveau, nach Art der Beschulung, angemessener Berufswahl und Familienplanung werden aufgeworfen. Bei den (halb-) jährlichen medizinischen Kontrolluntersuchungen im Kinderherzzentrum in Sankt Augustin fallen z.T. Entwicklungsrückstände und Verhaltens-

¹ Palliation = Linderung (Hildebrandt, 1998)

² Im Folgenden wird zwecks besserer Lesbarkeit nur die männliche Form verwendet. Wenn nicht anders ausgewiesen, ist immer auch die weibliche Form mit eingeschlossen.

auffälligkeiten bei den Kindern auf, die jedoch bisher nicht systematisch quantifiziert wurden. Erste Studien zur (neuro-) psychologischen Entwicklung dieser Patienten nach der operativen Palliation geben Hinweise auf Entwicklungsstörungen (z.B. im intellektuellen und motorischen Bereich) sowie auf eine erhöhte Prävalenz von Verhaltensstörungen (z.B. Störungen der Aufmerksamkeit). Als Ursachen für diese – doch sehr unterschiedlichen – Auffälligkeiten sind einerseits medizinische Faktoren wie z.B. intraoperative Herzkreislaufstillstände oder niedrige Sauerstoffsättigungen vor der operativen Palliation sowie andererseits psychosoziale Faktoren wie z.B. Krankheitsbewältigung oder Überbehütung seitens der Eltern denkbar.

Die vorliegende Arbeit verfolgt deshalb zwei Hauptziele: *Erstens* soll das Funktionsniveau von Patienten mit funktionell univentrikulärem Herzen nach der operativen Palliation in Bereichen, für die ein erhöhtes Störungsrisiko zu vermuten ist, untersucht und quantifiziert werden. Dazu gehören intellektuelle Fähigkeiten, motorisches Leistungsvermögen, visuell-räumliche Fähigkeiten, Verhaltensauffälligkeiten und die gesundheitsbezogene Lebensqualität. *Zweitens* soll der Zusammenhang zwischen verschiedenen medizinischen (Risiko-) Faktoren und dem Funktionsniveau der Patienten überprüft werden.

Die Ergebnisse können dann als Beratungsgrundlage für betroffene Eltern und Patienten herangezogen werden.

Abschnitt I dieser Arbeit beinhaltet die theoretischen Grundlagen. Einleitend werden die medizinisch relevanten Aspekte, d.h. beispielhaft verschiedene Herzfehler und das operative Vorgehen, erläutert sowie unterschiedliche medizinische Risikofaktoren herausgearbeitet (Kap. 2). Kapitel 3 beschäftigt sich mit der Psychologie chronischer Krankheit im Kindes- und Jugendalter. Am Ende dieses Kapitels wird ein biologisch-psychosoziales Risikokonzept für pathologische Entwicklungsverläufe bei den Patienten entworfen. In Kapitel 4 folgt die Darstellung der einzelnen Funktionsbereiche und ihrer Störungen. Anschließend wird die gesundheitsbezogene Lebensqualität als zusätzliches Zielkriterium für eine erfolgreiche Adaptation an eine chronische Krankheit vorgestellt (Kap. 5). Kapitel 6 leitet mit der Zusammenfassung der aktuellen empirischen Befundlage zur Entwicklung der Patienten nach der endgültigen operativen Palliation zum zweiten Abschnitt dieser Arbeit über.

Der empirische Teil (II) beginnt mit der Formulierung der globalen Fragestellungen, die vor dem Hintergrund der theoretischen Überlegungen und der empirischen Befundlage aus Teil I in konkrete inhaltliche Hypothesen umgesetzt werden (Kap. 7). Kapitel 8 stellt das methodische Vorgehen zur Überprüfung der Hypothesen dar, in Kapitel 9 werden die Ergeb-

nisse dieser Überprüfung erläutert. Die Arbeit schließt mit einer Diskussion der Ergebnisse (Kap. 10).

2. Kardiologische Grundlagen

Das folgende Kapitel dient der Einführung in die kardiologischen Grundlagen dieser Arbeit. Es werden alle Begrifflichkeiten erläutert, die für das Verständnis der im Rahmen der Studie erhobenen medizinischen Daten der Patienten notwendig sind.

Zunächst werden die Anatomie und Physiologie des gesunden Herzens dargestellt (2.1). Danach werden einige Beispiele für nicht-korrigierbare Herzfehler mit univentrikulärer Physiologie (2.2) sowie die Maßnahmen zur operativen Versorgung dieser Herzfehler beschrieben (2.3). Abschließend werden alle medizinischen Risikofaktoren für abweichende Entwicklungsverläufe bei den Patienten zusammengefasst (2.4).

2.1. Anatomie und Physiologie des Herzens

Das gesunde Herz setzt sich aus rechter und linker Herzhälfte zusammen, wobei beide Herzhälften aus jeweils einem Vorhof (Atrium) und einer Hauptkammer (Ventrikel) bestehen (s. Abb. 1). Atrium und Ventrikel sind durch Atrioventrikular-Klappen (AV-Klappen) miteinander verbunden.³ Die Herzhälften sind durch eine Scheidewand (Septum) getrennt, wobei die Scheidewand zwischen rechtem und linkem Vorhof als Vorhofseptum (Atriumseptum) und die Scheidewand zwischen rechter und linker Hauptkammer als Kammerseptum (Ventrikelseptum) bezeichnet wird (Klinke & Silbernagl, 1996).

Beim gesunden Herzen fließt aus dem Körper über die obere und untere Hohlvene (Vena cava superior bzw. inferior) sauerstoffarmes (venöses) Blut in das rechte Atrium und von dort über die Trikuspidalklappe in den rechten Ventrikel. Durch Kontraktion des rechten Ventrikels wird es sodann über die Pulmonalklappe durch die Lungenarterien (Pulmonalarterien) in die Lungen gepumpt und mit Sauerstoff angereichert. Das nun sauerstoffreiche bzw. sauerstoffgesättigte (arterielle) Blut wird über die Lungenvenen (Pulmonalvenen) zum linken Atrium weitergeleitet und gelangt von dort über die Mitralklappe zum linken Ventrikel. Durch Kontraktion des linken Ventrikels wird es über die Aortenklappe in die Hauptschlagader (Aorta) gepumpt, die alle lebenswichtigen Organe mit Sauerstoff versorgt. Während also die rechte Herzhälfte venöses Blut in die Lungen schickt (kleiner Kreislauf/Lungenkreislauf), dient das linke Herz dazu, das sauerstoffreiche Blut in das

³ Trikuspidalklappe = Klappe zwischen rechtem Atrium und rechtem Ventrikel
Mitralklappe = Klappe zwischen linkem Atrium und linkem Ventrikel

arterielle Versorgungssystem des Körpers zu pumpen (großer Kreislauf/Systemkreislauf; Birbaumer & Schmidt, 1999).

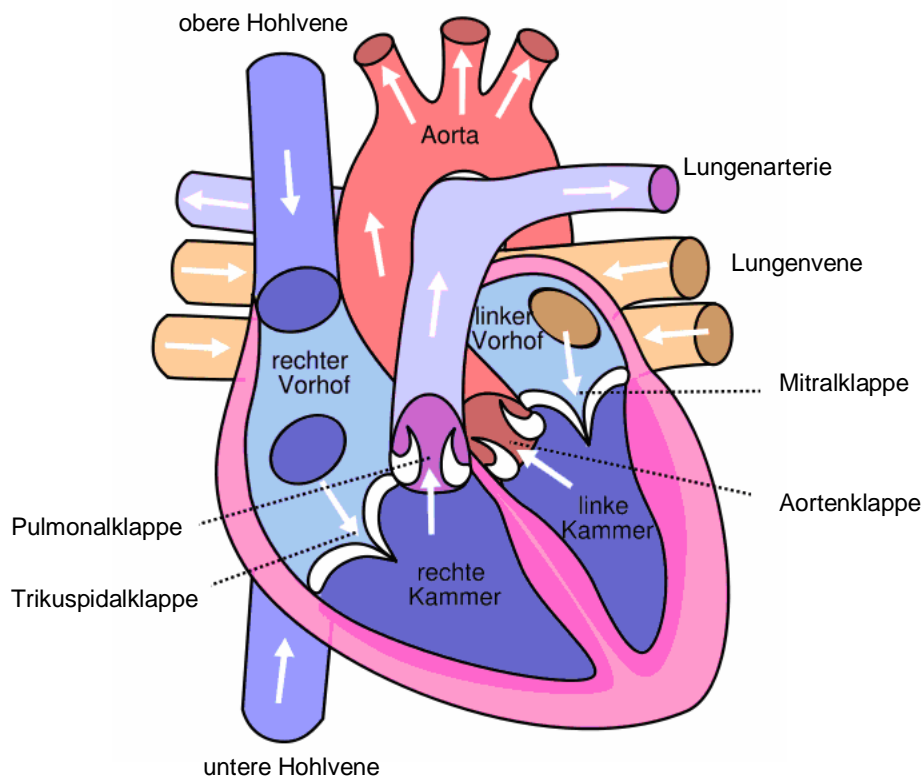


Abb. 1: Schema eines gesunden Herzens (nach: Jakov, 2008)

2.2. Nicht-korrigierbare angeborene univentrikuläre Herzfehler

Gemeinsames Element aller angeborenen univentrikulären Herzfehler ist die Unterentwicklung (Hypoplasie) entweder des rechten oder linken Ventrikels (Jacobs & Meyer, 2000; Khairy, Poirier & Mercier, 2007): Neben einem dominanten Ventrikel lässt sich i.d.R. ein rudimentärer zweiter Ventrikel nachweisen. Der dominante, funktionell singuläre, Ventrikel (engl. „single ventricle“) ist allein für die Aufrechterhaltung des Lungen- und Systemkreislaufs zuständig, muss also die gesamte Volumenarbeit leisten. Die Perfusion⁴ des Lungen- und des Systemkreislaufs durch einen Ventrikel ist allerdings nur dann möglich, wenn zwischen beiden Kreisläufen postnatal unphysiologische Querverbindungen existieren. Sind diese nicht vorhanden, wird bei einem dominanten rechten Ventrikel der Systemkreislauf bzw. bei einem dominanten linken Ventrikel der Lungenkreislauf nicht perfundiert. Somit ist

⁴ Perfusion = Durchströmung des Körpers oder einzelner Organe mit Flüssigkeit (Hildebrandt, 1998); z.B. Durchströmung der Lunge

ein Überleben der betroffenen Kinder nach der Geburt bei dieser heterogenen Gruppe angeborener Herzfehler in unterschiedlichem Maße abhängig von folgenden intrakardialen und/oder aortopulmonalen Querverbindungen auf Atrium-, Ventrikel- und Gefäßebene (Apitz & Apitz, 2002b):

- *Ductus arteriosus* (DA): Fetales Blutgefäß zwischen Aorta und Pulmonalarterie, das sich mit dem Einsatz der Atmung i.d.R. wenige Stunden bis Tage nach der Geburt schließt
- *Foramen ovale* (FO): Fetale Öffnung des Atriumseptums, die sich ebenfalls mit dem Einsatz der Atmung wenige Stunden bis Tage nach der Geburt schließt
- *Atriumseptumdefekt* (ASD): Öffnung in der Scheidewand zwischen rechtem und linkem Vorhof
- *Ventrikelseptumdefekt* (VSD): Öffnung in der Scheidewand zwischen rechter und linker Kammer.

Verschließen sich Foramen ovale und Ductus arteriosus nicht spontan von selbst, spricht man von einem persistierenden Foramen ovale (PFO) bzw. einem persistierenden Ductus arteriosus Botalli (PDA).

Über diese lebensnotwendigen Querverbindungen findet im dominanten Ventrikel eine Vermischung von venösem und arteriellem Blut statt, die jedoch insgesamt zu einer Unterversorgung des Blutes mit Sauerstoff (Hypoxämie) im Systemkreislauf, und damit zu einer bläulich-violetten Verfärbung der Haut (Zyanose) führt. Existieren zwischen rechter und linker Herzhälfte keinerlei Querverbindungen, sind die Herzfehler mit univentrikulärer Physiologie nicht mit dem Leben zu vereinbaren.

In den folgenden Abschnitten werden beispielhaft die Anatomie und Hämodynamik einiger angeborener Herzfehler mit univentrikulärer Physiologie getrennt nach funktionell dominantem linken bzw. rechten Ventrikel dargestellt.

2.2.1. Angeborene Herzfehler mit dominantem linken Ventrikel

Bei den Herzfehlern mit dominantem linken Ventrikel liegt eine Hypoplasie des rechten Ventrikels vor. Somit muss der linke Ventrikel sowohl den System- als auch den Lungenkreislauf aufrechterhalten.

2.2.1.1. Trikuspidalatresie

Eine Trikuspidalatresie⁵ (TA) ist durch den Verschluss der Trikuspidalklappe und damit einer fehlenden Verbindung zwischen rechtem Atrium und rechtem Ventrikel gekennzeichnet (Epstein, 2001; s. Abb. 2). Die daraus resultierende Minderdurchblutung des rechten Ventrikels geht zumeist mit seiner Hypoplasie einher.

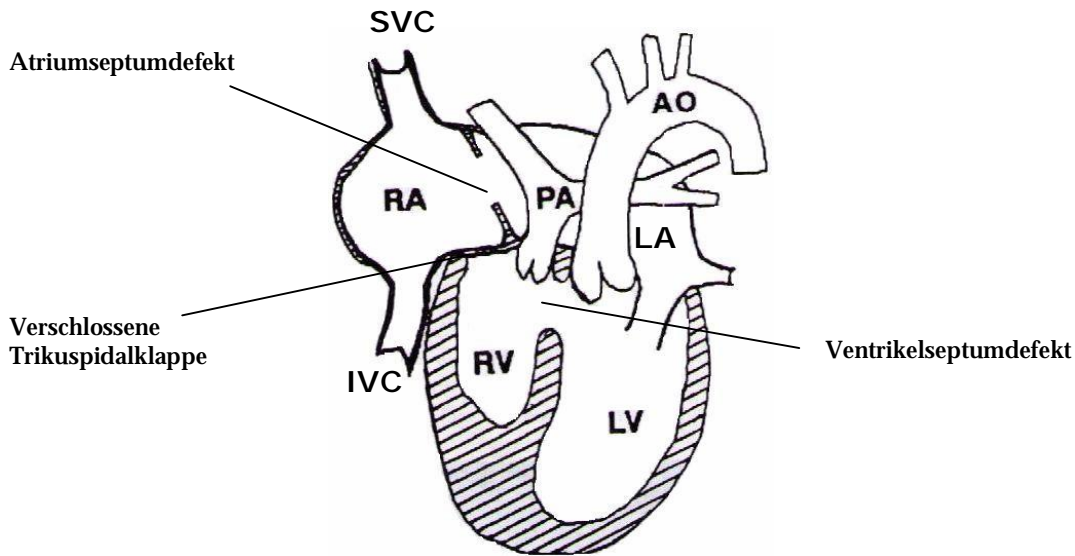


Abb. 2: Trikuspidalatresie (aus: Epstein, 2001)

RA = rechtes Atrium; RV = rechter Ventrikel; LA = linkes Atrium; LV = linker Ventrikel; AO = Aorta; PA = Pulmonalarterie; IVC = untere Hohlvene; SVC = obere Hohlvene

Die Folgen für den Blutkreislauf stellen sich wie folgt dar: Das über die obere und untere Hohlvene (SVC bzw. IVC) in das rechte Atrium (RA) einfließende systemvenöse Blut kann nicht in den rechten Ventrikel (RV) und von dort zur Sauerstoffaufsättigung weiter in die Lungen gepumpt werden. Der Abstrom des venösen Blutes erfolgt deshalb über eine lebensnotwendige *interatriale* Verbindung (offenes Foramen ovale oder Atriumseptumdefekt; s. 2.2) in das linke Atrium (LA), wo es sich mit dem pulmonalvenösen (sauerstoffreichen) Blut aus der Lunge mischt. Bei Fehlen eines *Ventrikelseptumdefekts* gelangt das Mischblut über den linken Ventrikel (LV) in die Aorta (AO) und von dort in den Systemkreislauf sowie über den offenen Ductus arteriosus in die Lunge. Ist ein *Ventrikelseptumdefekt* vorhanden und sind die Pulmonalklappen nicht atretisch, fließt ein Teil des Blutes aus dem linken Ventrikel in den rechten und über die Pulmonalarterien (PA) in die Lunge (Vogt, 2002a).

⁵ Atresie = angeborener Verschluss von Hohlorganen oder natürlichen Körperöffnungen (Hildebrandt, 1998)

Weitere begleitende Anomalien können eine Pulmonalstenose⁶ bzw. Pulmonalatresie (s. 2.2.1.2) sowie eine Transposition der großen Arterien⁷ sein.

2.2.1.2. Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum

Bei der Pulmonalatresie (PA) mit intaktem Ventrikelseptum ist die Pulmonalklappe vollständig verschlossen (Vogt, 2002b). Da somit – bei intaktem Ventrikelseptum – eine insuffiziente Trikuspidalklappe⁸ die einzige Auswurfmöglichkeit des rechten Ventrikels darstellt, bleibt dieser meist hypoplastisch.

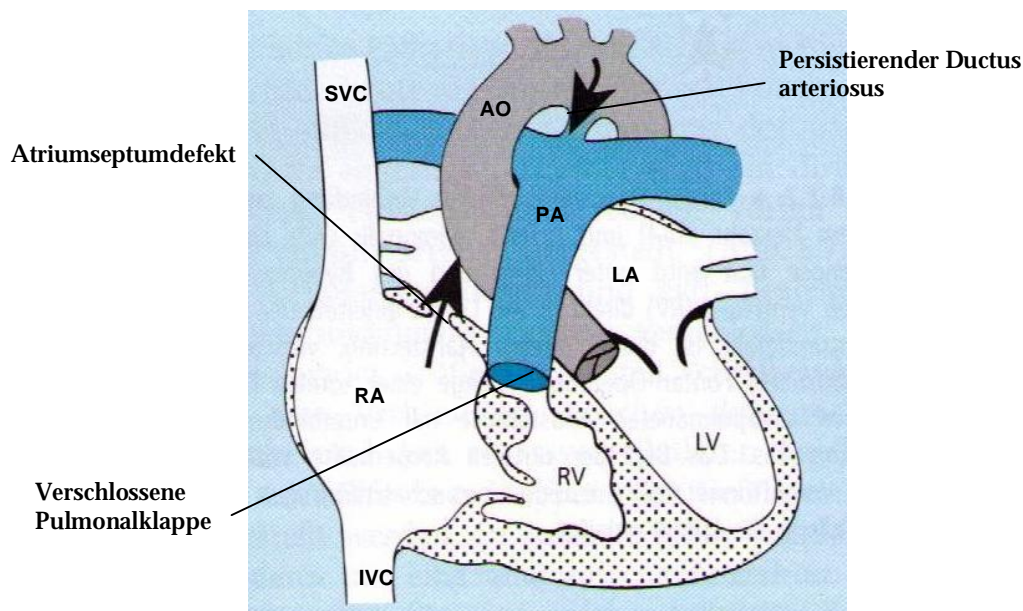


Abb. 3: Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum (aus: Vogt, 2002b)

*RA = rechtes Atrium; RV = rechter Ventrikel; LA= linkes Atrium; LV = linker Ventrikel;
AO = Aorta; PA = Pulmonalarterie; IVC = untere Hohlvene; SVC = obere Hohlvene*

Ähnlich wie bei der Trikuspidalatresie gelangt das systemvenöse Blut (aus oberer und unterer Hohlvene sowie aus dem rechten Ventrikel) vom rechten Atrium über ein offenes Foramen ovale oder einen Atriumseptumdefekt in das linke Atrium, wo es sich mit dem pulmonal-

⁶ Stenose = Verengung z.B. von Blutgefäßen (Hildebrandt, 1998); hier: Verengung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes oder der Pulmonalklappe

⁷ Transposition der großen Arterien: Die beiden großen Arterien – Aorta und Pulmonalarterie – sind vertauscht, d.h., sie gehen aus dem falschen Ventrikel ab. Die Aorta entspringt somit fälschlich aus dem rechten Ventrikel des Herzens, die Pulmonalarterie aus dem linken Ventrikel (Keck & Hausdorf, 2002).

⁸ Undichtigkeit der Trikuspidalklappe, die zu einem Rückfluss des Blutes vom rechten Ventrikel in das rechte Atrium führt.

venösen Blut mischt. Dieses Mischblut wird in den linken Ventrikel und von dort über die Aorta in den Systemkreislauf gepumpt. Die Lungenperfusion erfolgt ausschließlich über einen persistierenden Ductus arteriosus (vgl. Abb. 3).

2.2.1.3. Double Inlet Left Ventricle

Beim Double Inlet Left Ventricle (DILV) münden sowohl die Trikuspidalklappe als auch die Mitralklappe in einen dominanten linken Ventrikel bei hypoplastischem rechten Ventrikel (Hagler & Edwards, 2001; s. Abb. 4).

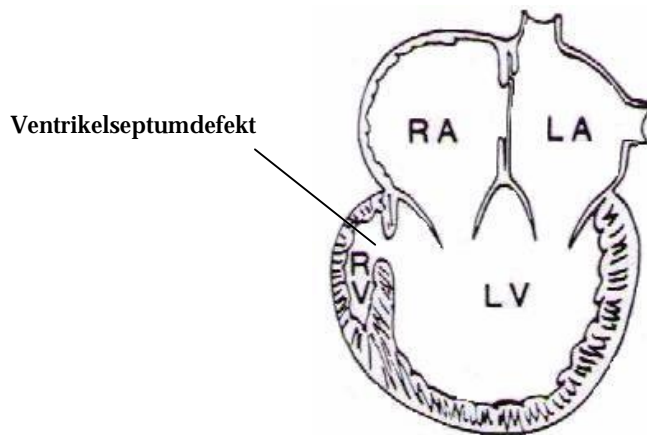


Abb. 4: Double Inlet Left Ventricle (aus: Hagler & Edwards, 2001)

RA = rechtes Atrium; RV = rechter Ventrikel; LA = linkes Atrium; LV = linker Ventrikel

Systemvenöses Blut gelangt somit über das rechte Atrium und pulmonalvenöses Blut über das linke Atrium in den linken Ventrikel und vermischt sich dort. Die weitere Hämodynamik ist von den assoziierten kardialen Fehlbildungen abhängig: So kann ein Double Inlet Left Ventricle zusammen mit einer Transposition der großen Arterien, einem Ventrikelseptumdefekt, einer gemeinsamen Auslasskammer („Double Outlet“; s. 2.2.1.4, 2.2.2.3) und weiteren Anomalien auftreten.

2.2.1.4. Double Outlet Left Ventricle

Ein Double Outlet Left Ventricle (DOLV) ist eine extrem seltene Fehlbildung, die durch den vollständigen oder zumindest überwiegenden Ursprung beider großer Arterien (Pulmonalarterie, Aorta) aus dem dominanten linken Ventrikel charakterisiert ist (Kramer, 2002).

Da es für den zumeist hypoplastischen rechten Ventrikel keinen Ausflusstrakt gibt, gelangt das systemvenöse Blut entweder auf Vorhofebene über einen Atriumseptumdefekt oder ein offenes Foramen ovale bzw. auf Ventrikelebene über einen Ventrikelseptumdefekt in das linke Atrium bzw. in den linken Ventrikel. Dort vermischt es sich mit dem pulmonalvenösen Blut aus der Lunge und wird einerseits über die Pulmonalarterie in den Lungen- und andererseits über die Aorta in den Systemkreislauf gepumpt.

2.2.1.5. Dysbalancierter atrioventrikulärer Septumdefekt mit hypoplastischem rechten Ventrikel

Ein atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD) ist durch das Fehlen der AV-klappennahen Anteile von Atrium- und Ventrikelseptum (= atrioventrikuläres Septum) sowie durch das Vorhandensein einer gemeinsamen AV-Klappe gekennzeichnet (Singer & Hofbeck, 2002; s. Abb. 5). Stellt sich hierbei der rechte Ventrikel durch die überwiegende Zuordnung der AV-Klappe zum linken Ventrikel hypoplastisch dar, spricht man von einem dysbalancierten atrioventrikulären Septumdefekt mit hypoplastischem rechten Ventrikel⁹.

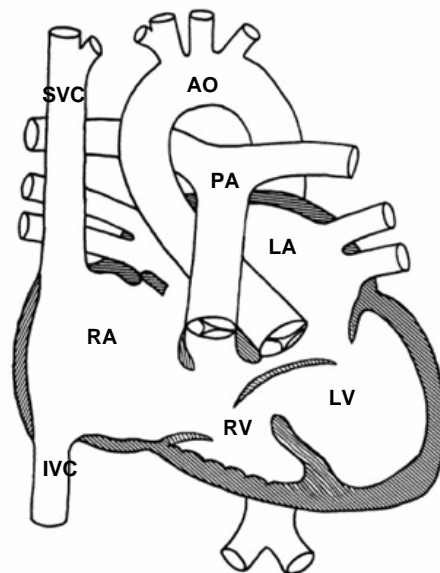


Abb. 5: Dysbalancierter AVSD mit hypoplastischem rechten Ventrikel (aus: Kaulitz & Hofbeck, 2005)

RA = rechtes Atrium; RV = rechter Ventrikel; LA= linkes Atrium; LV = linker Ventrikel; AO = Aorta; PA = Pulmonalarterie; IVC = untere Hohlvene; SVC = obere Hohlvene

⁹ Auf die balancierte Form – mit annähernd gleich großem rechten und linken Ventrikel – wird aus Gründen der Relevanz nicht weiter eingegangen.

Per definitionem vermischt sich durch den atrioventrikulären Septumdefekt bereits auf Vorhofebene das systemvenöse mit dem pulmonalvenösen Blut. Das Mischblut gelangt über die gemeinsame AV-Klappe und zusätzlich über die interventrikuläre Kommunikation in beide Ventrikel. Von dort wird es sowohl in den Lungen- als auch in den Systemkreislauf gepumpt.

Auch bei diesem Herzfehler können eine Reihe assoziierter Fehlbildungen, wie z.B. eine Transposition der großen Arterien, mit jeweils unterschiedlichen Auswirkungen auf die Hämodynamik auftreten.

2.2.2. Angeborene Herzfehler mit dominantem rechten Ventrikel

Bei den Herzfehlern mit dominantem rechten Ventrikel liegt eine Hypoplasie des linken Ventrikels vor. Somit muss der rechte Ventrikel sowohl den Lungen- als auch den Systemkreislauf aufrechterhalten.

2.2.2.1. Hypoplastisches Linksherzsyndrom

Unter der Bezeichnung Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS) wird eine Gruppe von Fehlbildungen zusammengefasst, bei denen eine Hypoplasie des linken Ventrikels und der (aszendierenden¹⁰) Aorta vorliegt. Diese sind die Folge einer Hypoplasie oder sogar Atresie der Mitral- und/oder der Aortenklappe (Apitz, 2002; s. Abb. 6).

¹⁰ aufsteigenden

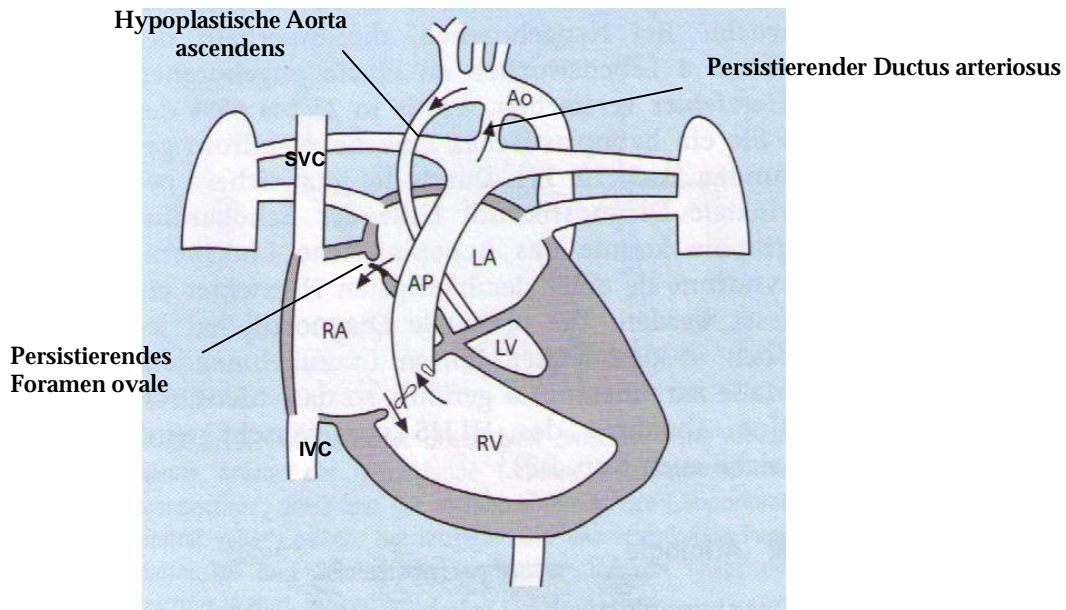


Abb. 6: Schematische Darstellung des hypoplastischen Linksherzsyndroms (aus: Apitz, 2002)

RA = rechtes Atrium; RV = rechter Ventrikel; LA= linkes Atrium; LV = linker Ventrikel; AO = Aorta; AP = Pulmonalarterie; IVC = untere Hohlvene; SVC = obere Hohlvene

Da der linke Ventrikel auf normalem Wege kein Blut auswerfen kann, sind in dieser Situation ein Defekt im Atriumseptum (Atriumseptumdefekt oder offenes Foramen ovale) und ein offener Ductus arteriosus lebensnotwendig: Im rechten Atrium mischt sich das aus den Hohlvenen einströmende venöse Blut mit dem arteriellen Blut aus dem linken Atrium, welches aufgrund der verschlossenen Mitralklappe nicht in den linken Ventrikel und damit in die Aorta fließen kann, sondern über den Defekt im Atriumseptum in das rechte Atrium gelangt. Dieses Mischblut fließt dann über den rechten Ventrikel in die Pulmonalarterie und von dort zum einem zur Sauerstoffaufsättigung in die Lungen, zum anderen über den Ductus arteriosus in die ascendierende und descendierende¹¹ Aorta zur Versorgung des Systemkreislaufs.

2.2.2.2. Double Inlet Right Ventricle

Beim Double Inlet Right Ventricle (DIRV) handelt es sich um einen sehr seltenen angeborenen Herzfehler, bei dem beide AV-Klappen in einen dominanten rechten Ventrikel münden (Hagler & Edwards, 2001). Meist entspringen auch die beiden großen Arterien aus dem rechten Ventrikel („Double Outlet Right Ventricle“; s. 2.2.2.3).

¹¹ absteigende

Sowohl das systemvenöse Blut aus dem rechten Atrium als auch das pulmonalvenöse Blut aus dem linken Atrium gelangen über die AV-Klappen in den rechten Ventrikel. Von dort wird das Mischblut – bei gleichzeitigem Double Outlet Right Ventricle – einerseits über die Pulmonalarterie in die Lungen und andererseits über die Aorta in den Systemkreislauf gepumpt. Häufig ist bei diesem Herzfehler eine Pulmonalstenose oder auch -atresie assoziiert.

2.2.2.3. Double Outlet Right Ventricle mit hypoplastischem linken Ventrikel

Wie bereits unter 2.2.2.2 beschrieben, liegt ein Double Outlet Right Ventricle (DORV) dann vor, wenn beide großen Arterien ganz oder zumindest zum größten Teil aus dem rechten Ventrikel entspringen (Kramer, 2002). Je nach Art der assoziierten kardialen Anomalien (z.B. Mitralatresie; s. unten) kann bei einem Double Outlet Right Ventricle eine Hypoplasie des linken Ventrikels vorliegen. Die folgenden Ausführungen beziehen sich ausschließlich auf solche Fälle. Beim Double Outlet Right Ventricle mit hypoplastischem linken Ventrikel ist der einzige Auslass aus diesem Ventrikel der fast immer vorhandene Ventrikelseptumdefekt.

Das systemvenöse Blut fließt über das rechte Atrium in den rechten Ventrikel, wo es sich mit dem arteriellen Blut, welches vom linken Ventrikel über den Ventrikelseptumdefekt ebenfalls in den rechten Ventrikel gelangt, mischt. Dieses Mischblut wird dann zum einen über die Pulmonalarterie in die Lungen und zum anderen über die Aorta in den Systemkreislauf gepumpt. Eine Vielzahl assoziierter kardialer Anomalien bestimmt jeweils die Hämodynamik im Einzelfall: So können z.B. zusätzlich eine Transposition der großen Arterien, eine mehr oder weniger schwerwiegende Pulmonalstenose oder eine Mitralstenose bzw. -atresie vorliegen.

2.2.2.4. Dysbalancierter atrioventrikulärer Septumdefekt mit hypoplastischem linken Ventrikel

Beim dysbalancierten atrioventrikulären Septumdefekt mit hypoplastischem linken Ventrikel stellt sich der linke Ventrikel durch die überwiegende Zuordnung der gemeinsamen AV-Klappe zum rechten Ventrikel hypoplastisch dar (Singer & Hofbeck, 2002; vgl. auch 2.2.1.5).

Durch den atrioventrikulären Septumdefekt vermischt sich das systemvenöse mit dem pulmonalvenösen Blut bereits auf Vorhofebene. Das Mischblut gelangt über die gemeinsame

AV-Klappe und zusätzlich über den interventrikulären Austausch in beide Ventrikel. Von dort wird es sowohl in den Lungen- als auch in den Systemkreislauf gepumpt.

2.2.3. Komplexe Formen

Gelingt die eindeutige Zuordnung der Anatomie des Herzfehlers zu einem der oben beschriebenen Krankheitsbilder nicht, liegt eine komplexe Form mit univentrikulärer Zirkulation vor. Beispielhaft sei hier einerseits auf dominante *Ventrikel undeterminierbarer Morphologie* aufgrund fehlender typischer rechts- oder linksventrikulärer Strukturen und andererseits auf assoziierte *Lageanomalien des Herzens* bzw. der Organe verwiesen. Die regelhafte Anordnung aller Organe wird als Situs solitus bezeichnet (Barth, 2002; s. Abb. 7). Bei einer komplett spiegelbildlich angeordneten Beziehung spricht man von Situs inversus totalis. Sind die Strukturen weder spiegelbildlich noch normal, beschreibt man diesen Zustand als zweideutigen oder unbestimmbaren Situs (Situs ambiguus bzw. Heterotaxiesyndrom). Befindet sich allein das Herz – bei sonst regelhafter Anordnung der anderen Organe – überwiegend auf der rechten Körperseite, liegt eine Dextrokardie vor.

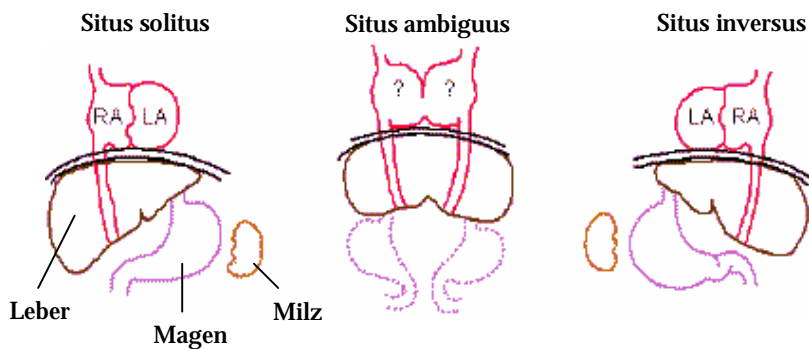


Abb. 7: Situs solitus, ambiguus und inversus (nach: Severin & Omran, 2009)

RA = rechtes Atrium; LA = linkes Atrium; ? = nicht eindeutig bestimmbarer Vorhoftyp

Insgesamt zählen die univentrikulären Herzfehler zu den seltenen angeborenen Herzfehlbildungen. Von allen Kindern, die mit einem Herzfehler zur Welt kommen, weisen ca. 6 – 8% einen Herzfehler mit univentrikulärer Zirkulation auf (Khairy et al., 2007). Die einzelnen Inzidenzen sind Tabelle 1 zu entnehmen.

Tab. 1: Inzidenz der univentrikulären Herzfehler

Herzfehler	Inzidenz
Trikuspidalatresie (TA)	1 – 3%
Pulmonalatresie (PA)	1 – 3%
Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS)	1.5%
Double Outlet Right Ventricle (DORV)	1.5%
Double Inlet Left Ventricle (DILV)	1%
Double Outlet Left Ventricle (DOLV)	sehr selten, ca. 100 dokumentierte Fälle
Double Inlet Right Ventricle (DIRV)	sehr selten
Dysbalancierter atrioventrikulärer Septumdefekt mit hypoplastischem rechten oder linken Ventrikel	sehr selten

Allen beschriebenen Herzfehlern sind die Vermischung von venösem und arteriellem Blut im dominanten Ventrikel über lebensnotwendige pathophysiologische Querverbindungen und der Fluss dieses Mischblutes sowohl in den Lungen- als auch in den Systemkreislauf gemeinsam. Die Folge ist eine gegenüber der normalen Sauerstoffsättigung des Blutes (ca. 96 – 100%) – in unterschiedlichem Ausmaß – reduzierte arterielle Sättigung (Hypoxämie). Hypoxämische Anfälle¹² erhöhen die Gefahr globaler hypoxämischer Hirnschädigungen mit bleibenden neurologischen Ausfällen (Apitz & Apitz, 2002a). Aber auch ohne akute hypoxämische Anfälle droht die Gefahr einer Hirnschädigung insbesondere dann, wenn die arterielle Sauerstoffsättigung mit dem Alter der Patienten fortlaufend abnimmt.¹³

Besonders kritisch ist der regelrechte Verschluss des Ductus arteriosus und des Foramen ovale kurz nach der Geburt (s. oben): Bei Kindern, deren Perfusion ausschließlich von diesen Strukturen abhängig ist (z.B. Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum als Ductus-abhängiger Herzfehler; s. 2.2.1.2), tritt bei ihrem Verschluss eine schwere Minderdurchblutung mit ungenügender Sauerstoffversorgung der lebenswichtigen Organe auf und schließlich, unbehandelt, der Tod ein. Erste Sofortmaßnahme ist in diesem Fall deshalb immer eine medikamentöse Offenhaltung des Ductus arteriosus bzw. eine katheter-interventionelle Erweiterung oder Öffnung des Foramen ovale. Danach bleibt in den meisten Fällen als einzige Hilfsmaßnahme ein (mehrschrittiger) chirurgischer Eingriff.

¹² akute Abnahme der arteriellen Sauerstoffsättigung < 70%

¹³ Überdies besteht die Gefahr einer Herzinsuffizienz, außerdem ist das Risiko für Embolien erhöht.

2.3. Chirurgische Versorgung

Aufgrund der Hypoplasie eines Ventrikels und z.B. der Atresie einer AV-Klappe ist eine chirurgische biventrikuläre *Korrektur* von angeborenen univentrikulären Herzfehlern nicht möglich¹⁴. Jede operative Maßnahme kann nur *palliativer*, d.h. stabilisierender und optimierender, Natur sein, nicht aber eine Herstellung der normalen (Vierkammer-) Herzfunktion bewirken.

Ziel der chirurgischen Behandlung bei funktionell univentrikulären Herzen ist im Sinne einer *definitiven (endgültigen) Palliation* die Trennung von System- und Lungenkreislauf zur Unterbindung der arteriell-venösen Blutvermischung und damit Beseitigung der Hypoxämie sowie zur Reduktion der Volumenbelastung des singulären Ventrikels. Dieses Ziel wird i.d.R. durch ein mehrstufiges operatives Vorgehen erreicht (Kirklin & Barrett-Boyes, 2003).

2.3.1. Erstmaßnahmen

Selten ist die Situation bei funktionell univentrikulären Herzen hämodynamisch balanciert, d.h., es liegt in vielen Fällen entweder eine verminderte oder eine vermehrte Lungendurchblutung vor (s. 2.2). Entsprechend ist das Ziel der chirurgischen Erstmaßnahmen entweder eine Verbesserung der Lungendurchblutung zur Steigerung der Sauerstoffsättigung oder aber eine Reduktion des Lungendurchflusses zum Schutz der druck- bzw. volumenbelasteten Lungengefäße und zur Vermeidung des Lungenhochdrucks (pulmonalarterielle Hypertonie; De Vivie & Kuhn-Régnier, 2002).

Zur Verbesserung der Lungendurchblutung wird heutzutage i.d.R. eine künstliche Verbindung zwischen der Pulmonalarterie und der Arteria subclavia¹⁵ angelegt, über die das sauerstoffuntersättigte arterielle Blut durch den Lungenkreislauf rezirkulieren kann; ein sog. *modifizierter Blalock-Taussig-Shunt*¹⁶ (vgl. Abb. 8; Khairy et al., 2007). Damit wird gleichzeitig eine Unabhängigkeit vom Ductus arteriosus erreicht.

¹⁴ Eine biventrikuläre Korrektur ist ggfs. dann möglich, wenn der zweite Ventrikel im Rahmen der unter 2.2.1 und 2.2.2 genannten Krankheitsbilder ausreichend groß ist.

¹⁵ Unterschlüsselbeinarterie, entspringt aus dem Aortenbogen (Hildebrandt, 1998)

¹⁶ Shunt = Kurzschlussverbindung mit Flüssigkeitsübertritt zwischen normalerweise getrennten Gefäßen oder Hohlräumen (Hildebrandt, 1998)

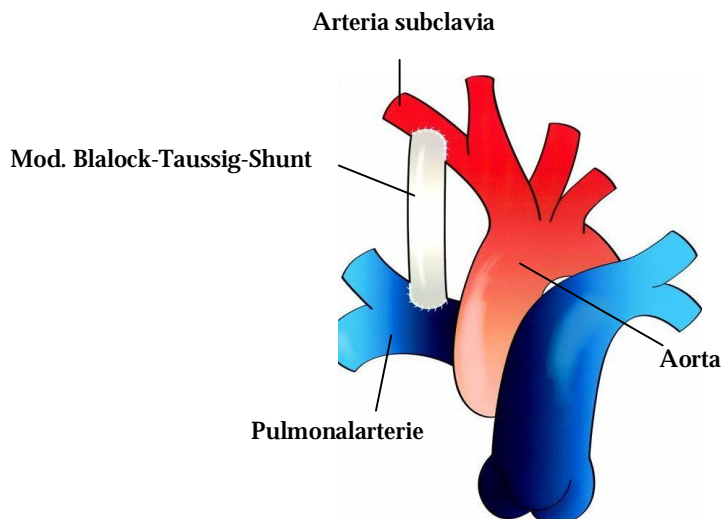


Abb. 8: Modifizierter Blalock-Taussig-Shunt (aus: Khairy et al., 2007)

Liegt eine Überflutung der Lunge vor, wird eine *Bündelung der Pulmonalarterie*, d.h. eine Verengung mittels eines Bändchens, vorgenommen (Kirklin & Barrett-Boyes, 2003). Ziel ist hier die Herstellung eines normal niedrigen Drucks in den Pulmonalarterien als Voraussetzung für die weiteren operativen Schritte (s. unten).

Zusätzlich zur Regulation der Lungendurchblutung dienen die chirurgischen Erstmaßnahmen auch zur Herstellung eines ungehinderten systemarteriellen Ausflusses (Kirklin & Barrett-Boyes, 2003). Besteht – wie z.B. beim hypoplastischen Linksherzsyndrom (s. 2.2.2.1) – eine Obstruktion zwischen Systemventrikel und Aorta oder eine Hypoplasie der Aorta, so müssen diese beseitigt werden.

Deshalb wird im Rahmen des ersten Operationsschrittes beim hypoplastischen Linksherzsyndrom neben der Anlage eines modifizierten Blalock-Taussig-Shunts (hier: An.; s. Abb. 9b) die Aorta erweitert (sog. *Norwood I – Operation*; Norwood, Kirklin & Sanders, 1980): Die beiden Hauptäste der Pulmonalarterie (AP) werden vom Stamm abgetrennt und miteinander verbunden (s. Abb. 9a). Aus der hypoplastischen Aorta (Aoasc) und dem Stamm der Pulmonalarterie (AP) wird mit Hilfe eines Patches (Flickens) der Aortenbogen rekonstruiert (Neo-aorta, NAO; s. Abb. 9b). Danach pumpt der rechte Ventrikel das Blut durch dieses Gefäß in den Systemkreislauf.

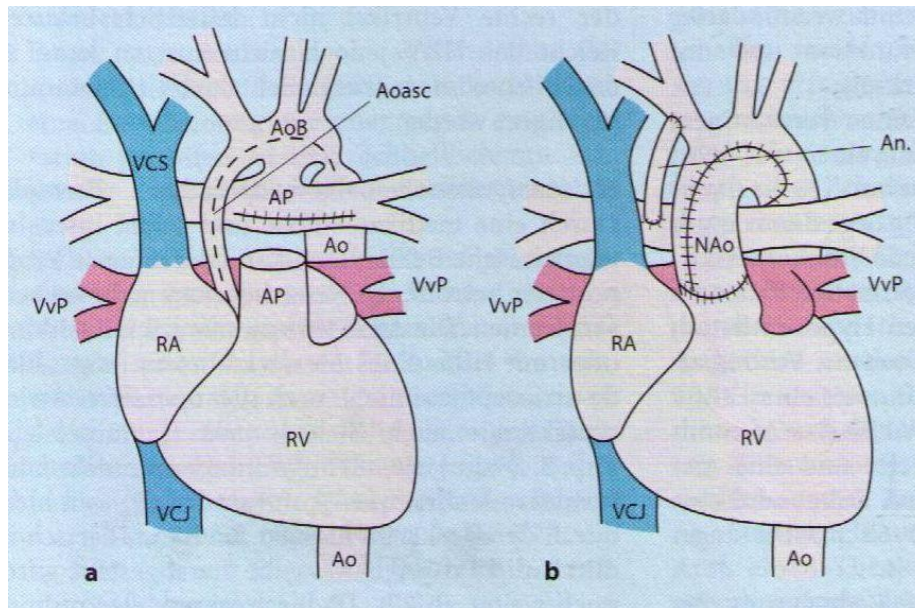


Abb. 9: Norwood I – Operation (aus: Apitz, 2002)

RA = rechtes Atrium; RV = rechter Ventrikel; Ao = Aorta; AoB = Aortenbogen; Aoasc = aufsteigende Aorta; NAO = Neoaorta; AP = Pulmonalarterie; VvP = Pulmonalvenen; VCI = untere Hohlvene; VCS = obere Hohlvene; An. = mod. Blalock-Taussig-Shunt

In manchen Fällen befindet sich das Kind auch über die Neugeborenenphase hinaus in einer stabilen hämodynamischen Situation mit angemessener Lungenperfusion und ohne gravierende Obstruktion des linken Ausflusstraktes. Dann kann die bidirektionale obere cavopulmonale Anastomose der erste operative Eingriff sein (Kirklin & Barrett-Boyes, 2003).

2.3.2. Bidirektionale obere cavopulmonale Anastomose

Bei der *bidirektionalen oberen cavopulmonalen Anastomose*¹⁷ wird die obere Hohlvene vom rechten Vorhof abgetrennt und mit der Pulmonalarterie – bei Belassung der Kontinuität der Pulmonalarterien – verbunden (s. Abb. 10). Gleichzeitig werden alle angeborenen oder operativ angelegten zentralen Zuflüsse zu den Pulmonalarterien, d.h. Ductus arteriosus und Shunt, sowie, falls noch nicht im Rahmen eines früheren operativen Eingriffs geschehen (z.B. Norwood I – Operation; s. Abb. 9), der Stamm der Pulmonalarterie durchtrennt (Kirklin & Barrett-Boyes, 2003). Mit Hilfe dieses Operationsschritts wird eine Trennung von Lungen- und Systemkreislauf bereits teilweise erreicht: Das venöse Blut aus der oberen Hohlvene fließt nun direkt in die Lungen, wo es mit Sauerstoff aufgesättigt wird. Im Systemventrikel

¹⁷ Anastomose = operativ angelegte Verbindung von Hohlorganen oder Blut- und Lymphgefäßen (Hildebrandt, 1998)

vermischt sich dieses arterielle Blut mit dem venösen Blut aus der unteren Hohlvene, welches aufgrund der Durchtrennung des Stamms der Pulmonalarterie ungesättigt im Herzen verbleibt. Während somit in der Lunge kein Mischblut mehr fließt, wird es weiterhin vom Systemventrikel in den Systemkreislauf gepumpt. Es besteht also immer noch eine Zyanose (Sauerstoffsättigung ca. 85%; Kirklin & Barrett-Boyes, 2003). Außerdem bedeutet die Umleitung des venösen Blutes aus der oberen Hohlvene – unter Umgehung des Herzens – direkt in die Lungen eine erhebliche Volumenlastung des Systemventrikels.

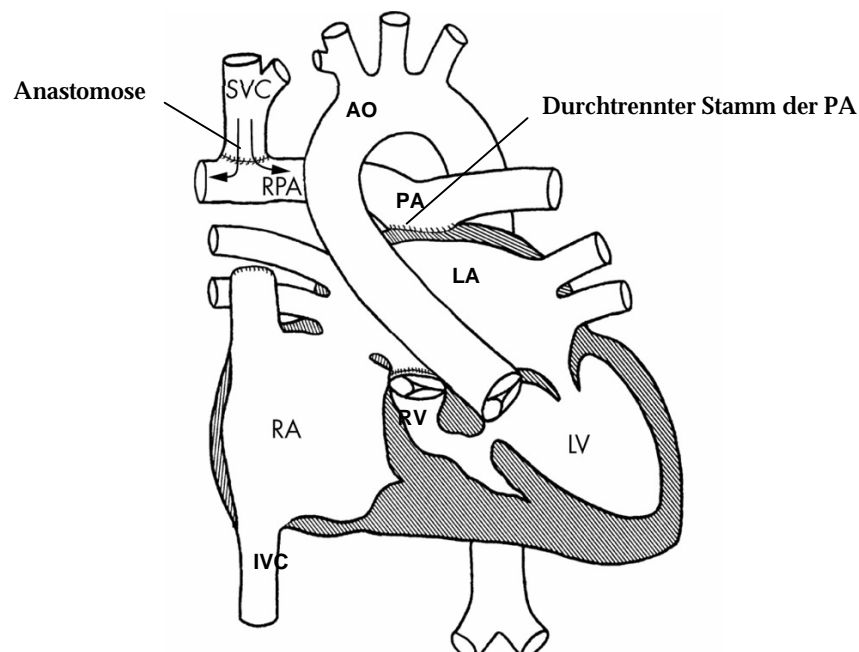


Abb. 10: Bidirektionale obere cavopulmonale Anastomose (aus: Kaulitz & Hofbeck, 2005)

RA = rechtes Atrium; RV = rechter Ventrikel; LA = linkes Atrium; LV = linker Ventrikel;
AO = Aorta; PA = Pulmonalarterie; RPA = rechte Pulmonalarterie; IVC = untere Hohlvene;
SVC = obere Hohlvene

Anstelle der bidirektionalen oberen cavopulmonalen Anastomose können auch eine *klassische Glenn-Operation* oder eine *Hemi-Fontan-Operation* durchgeführt werden. Diese beiden Operationen unterscheiden sich in der chirurgischen Vorgehensweise geringfügig von einer bidirektionalen oberen cavopulmonalen Anastomose, sind aber im Hinblick auf die Physiologie, also die Umleitung des venösen Blutes aus der oberen Hohlvene in die Lungen, vergleichbar (Kirklin & Barrett-Boyes, 2003).

Eine endgültige Kreislauftrennung wird erst durch den letzten operativen Schritt, die sog. Fontan-Operation, erreicht.

2.3.3. (Modifizierte) Fontan-Operation

Im Jahr 1971 publizierten die französischen Chirurgen Fontan und Baudet erstmals eine neue Operationstechnik zur endgültigen Palliation der Trikuspidalatresie mit kompletter Kreislauf-trennung (Fontan & Baudet, 1971): Nach Anlage einer Anastomose zwischen oberer Hohlvene und rechter Pulmonalarterie (s. Abb. 11, 1; klassische Glenn-Operation; vgl. 2.3.2) wurde das nun freiliegende Ende der rechten Pulmonalarterie mit dem rechten Vorhof verbunden (s. Abb. 11, 2). Zur Verhinderung des Blutrückflusses wurden sowohl an der Verbindungsstelle der unteren Hohlvene mit dem rechten Vorhof als auch an der Verbindungsstelle des rechten Vorhofs mit der rechten Pulmonalarterie prothetische Herzklappen eingesetzt (s. Abb. 11, 3). Außerdem wurden eine Ligatur¹⁸ des Stamms der Pulmonalarterie (s. Abb. 11, 4) und ein Verschluss des Atriumseptumdefekts (s. Abb. 11, 5) vorgenommen.

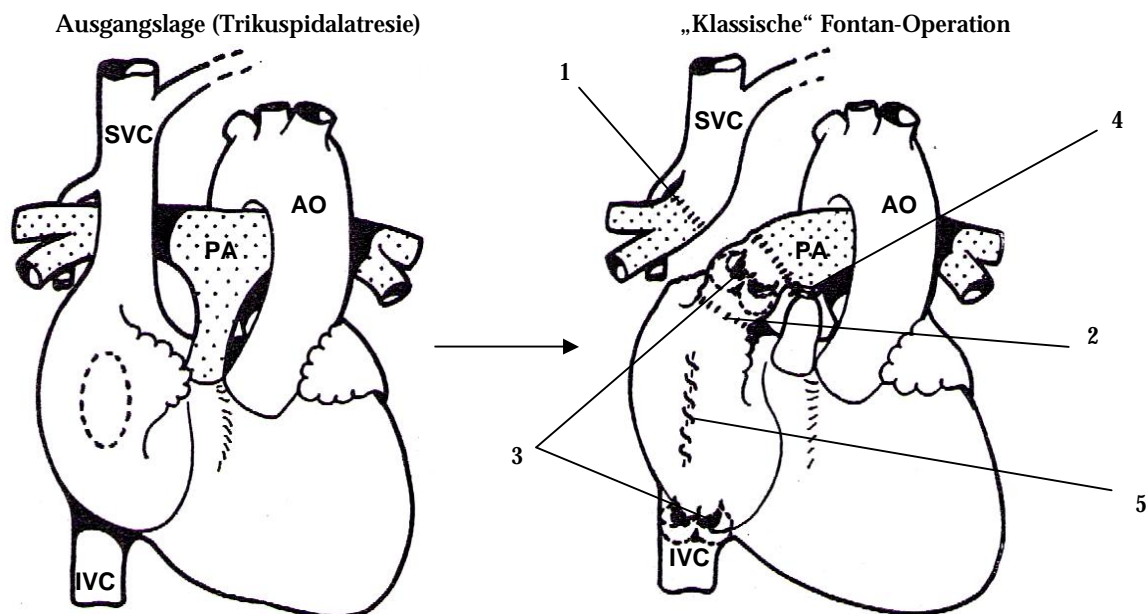


Abb. 11: Fontan-Operation (aus: Fontan & Baudet, 1971)

AO = Aorta; PA = Pulmonalarterie; IVC = untere Hohlvene; SVC = obere Hohlvene

Nach dieser Operation fließt das systemvenöse Blut einerseits über die Glenn-Anastomose und andererseits über die Verbindung des rechten Vorhofs mit der rechten Pulmonalarterie zur Sauerstoffaufsättigung in die Lunge. Von dort gelangt es in das linke Atrium, wo aufgrund des Verschlusses des Atriumseptumdefekts keine Vermischung mit venösem Blut

¹⁸ Ligatur = Unterbindung eines Hohlorgans mit einem chirurgischen Faden (Hildebrandt, 1998)

mehr stattfindet. Die Zyanose ist nun vollständig aufgehoben, das rein arterielle Blut wird vom linken Ventrikel in den Systemkreislauf gepumpt.

In der Folgezeit wurde diese „klassische Fontan-Operation“ vielfach modifiziert und das Indikationsspektrum auf andere zyanotische angeborene Herzfehler mit univentrikulärer Physiologie erweitert. Der Grundgedanke – nämlich eine Kreislaufftrennung durch die passive, d.h. ohne einen zwischengeschalteten pumpenden Ventrikel, Umleitung des systemvenösen Blutes direkt in die Lungen bei gleichzeitiger Verwendung des dominanten Ventrikels als Systemventrikel – wurde jedoch beibehalten. Heute wird die erstmals 1988 von De Leval beschriebene Technik der *totalen cavopulmonalen Anastomose* (TCPA)¹⁹ zur definitiven Palliation bei Patienten mit funktionell univentrikulärem Herzen angewendet (De Leval, Kilner, Gewillig & Bull, 1988): Nach Anlage einer bidirektionalen oberen cavopulmonalen Anastomose (s. 2.3.2) wird auch das venöse Blut aus der unteren Hohlvene über eine Kunststoffprothese durch das rechte Atrium (intraatrial) zur rechten Pulmonalarterie geleitet (s. Abb. 12). Das Blut wird in der Lunge mit Sauerstoff aufgesättigt, fließt von dort über die Pulmonalvene – je nach Art des Herzfehlers – in das linke bzw. rechte Atrium, sodann in den linken bzw. rechten Ventrikel und wird in den Körperkreislauf gepumpt. Arterieller und venöser Blutfluss sind nach dieser Operation vollständig getrennt, die Zyanose ist aufgehoben.

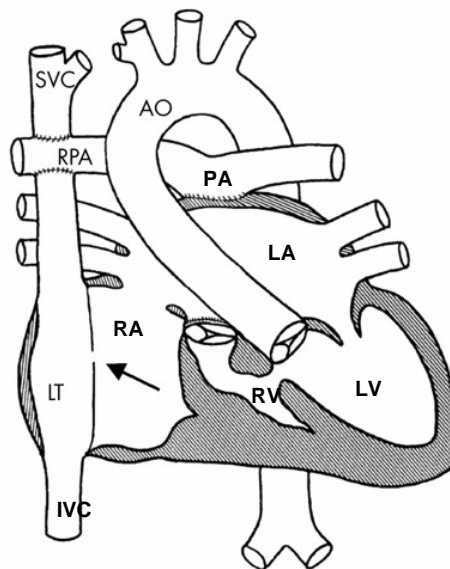


Abb. 12: Totale cavopulmonale Anastomose mit intraatrialem Tunnel (aus: Kaulitz & Hofbeck, 2005)

RA = rechtes Atrium; RV = rechter Ventrikel; LA= linkes Atrium; LV = linker Ventrikel; AO = Aorta; PA = Pulmonalarterie; RPA = rechte Pulmonalarterie; IVC = untere Hohlvene; SVC = obere Hohlvene; LT = lateraler (= intraatrialer) Tunnel; Pfeil = Fenestrierung des Tunnels

¹⁹ engl. total cavopulmonary connection (TCPC)

In der Regel wird ein zweistufiges Vorgehen mit der Anlage einer bidirektionalen oberen cavopulmonalen Anastomose im Alter von vier bis sechs Monaten und einer späteren Vervollständigung zur totalen cavopulmonalen Anastomose bevorzugt (erstmalig: Bridges et al., 1990). Eher selten geschieht beides in einem operativen Schritt (Kirklin & Barret-Boyes, 2003).

Anstelle der *intraatrialen* Prothese (s. oben) wird heute vermehrt eine *extrakardiale* Operationsvariante durchgeführt, bei der die Umleitung des venösen Blutes aus der unteren Hohlvene in die Pulmonalarterie mittels einer auf den Vorhof aufgenähten Prothese (Konduit) ermöglicht wird (erstmalig: Marcelletti, Corno, Giannico & Marino, 1990). Außerdem wird der prothetische Tunnel bei einem Teil der Patienten mit einer kleinen Öffnung (*Fenestrierung*) versehen (erstmalig: Bridges, Lock & Castaneda, 1990; vgl. Abb. 12, Pfeil). Diese dient postoperativ als „Überlaufventil“, falls die Lunge noch nicht das gesamte Blut aus dem Systemkreislauf aufnehmen kann. Allerdings findet über diese Öffnung wieder eine Vermischung von venösem und arteriellem Blut im Atrium statt. Bei Patienten mit Fenestrierung bleibt also eine Restzyanose erhalten. Ein Verschluss des Fensters erfolgt später entweder spontan von selbst oder im Rahmen eines Herzkatheters.

Die postoperativen Ergebnisse nach einer Fontan-Operation haben sich mit der Fortentwicklung der Technik in den letzten drei Jahrzehnten wesentlich verbessert: So sind die Früh-Mortalitätsraten²⁰ von 16% bei frühen Kohorten mit klassischer Fontan-Operation (1973 – 1986; Cetta et al., 1996) auf 3 – 7% bei Patienten mit totaler cavopulmonaler Anastomose (1992 – 2004; verschiedene Studien) gesunken (Azakie et al., 2001; Gaynor et al., 2002; Hirsch, Ohye, Devaney, Goldberg & Bove, 2007; Ocello, Salviato & Marcelletti, 2007). Zwischen Patienten mit intraatrialem Tunnel oder extrakardialen Konduit finden sich keine Unterschiede hinsichtlich der Mortalität.

Im Deutschen Kinderherzzentrum Sankt Augustin wurde zwischen Januar 1996 und Dezember 2007 bei insgesamt 225 Kindern eine totale cavopulmonale Anastomose angelegt. Fünfzehn Patienten verstarben postoperativ, was einer Mortalitätsrate von 6.6% entspricht.

Dabei hängen der unmittelbar postoperative und der Langzeitverlauf vom präoperativen Zustand des Patienten ab. Als günstige Voraussetzungen haben sich ein morphologisch linker Systemventrikel, eine Normalstellung der großen Arterien, ein normal niedriger pulmonalarterieller Druck (< 15 mmHg) sowie Lungengefäßwiderstand und ein niedriger

²⁰ Versterben im Verlauf des Krankenhausaufenthalts

enddiastolischer Druck²¹ im Systemventrikel ($EDP < 8$ mmHg) erwiesen (De Vivie & Kuhn-Régnier, 2002). Risikofaktoren für ein postoperatives Versagen der totalen cavopulmonalen Zirkulation sind ein hoher pulmonalarterieller Druck (> 19 mmHg), ein Heterotaxiesyndrom (s. 2.2.3), ein Alter unter 1.5 Jahren bei der Operation, eine rechtsseitige Trikuspidalklappe als einzige AV-Klappe, ein präoperativer Schrittmacherbedarf, ein enddiastolischer Druck von > 12 mmHg und insuffiziente AV-Klappen (Gentles et al., 1997).

Postoperative Komplikationen sind Pleura- und/oder Perikardergüsse²², ein Low cardiac output²³, Herzrhythmusstörungen, verlängerte Beatmungszeiten bzw. Reintubation bei respiratorischer Insuffizienz, Nachblutungen, Nieren- oder sogar Multiorganversagen sowie Thrombosen im Fontansystem (De Vivie & Kuhn-Régnier, 2002).

2.4. Risikofaktoren

Insgesamt hat sich die kardiochirurgische Versorgung von Kindern mit univentrikulären Herzen in den letzten 30 – 40 Jahren wesentlich verbessert, so dass heute in den meisten Fällen ein Überleben gewährleistet ist. Vermehrt stellt sich nun die Frage, wie die Entwicklung der betroffenen Kinder nach der endgültigen chirurgischen Palliation verläuft. Besonders die neurologische bzw. neuropsychologische Morbidität steht im Fokus des Interesses, da es sich bei diesen Patienten um eine Hochrisikogruppe in Bezug auf – möglicherweise eher subtile – diffuse Hirnschädigungen multifaktorieller Ätiologie handelt (Goldberg, 2007). Denn selbst wenn manifeste neurologische Komplikationen ausbleiben, sind die Kinder doch einer Reihe verschiedener prä-, intra- und postoperativer Zustände ausgesetzt, deren Einfluss auf das Zentralnervensystem bzw. die hoch differenzierten Neuronen des Gehirns nach wie vor unklar ist. Zellschäden bis hin zum Zelltod sind denkbar und wahrscheinlich.

²¹ Druck am Ende der Füllungsphase (Diastole) des Herzens (enddiastolic pressure [EDP]; Hildebrandt, 1998)

²² abnorme Flüssigkeitsansammlungen in der Pleurahöhle (Raum im Brustkorb zwischen der Lunge und den Rippen) bzw. zwischen Epi- und Perikardblatt des Herzbeutels (bindegewebiger Sack, der das Herz umgibt)

²³ Low cardiac output bzw. kardiozirkuläre Insuffizienz = geringeres Herzminutenvolumen trotz adäquater Füllungsdrücke und Gabe von positiv inotropen (kontraktionskraftsteigernden) und vasodilatatorischen (gefäß-erweiternden) Medikamenten (Output = Ausschüttung, Ausstoß; kardialer Output = Herzminutenvolumen [pro Minute gefördertes Blutvolumen; i.d.R. 5 l/Minute])

2.4.1. Präoperative Risikofaktoren

In einer Studie aus dem Jahr 2000 zeigten 38% der Kinder bereits vor der Operation Entwicklungsauffälligkeiten in unterschiedlichen Bereichen (z.B. Motorik; Limperopoulos et al., 2000). Die möglichen Gründe hierfür sind vielfältig: Vor der Anlage der totalen cavopulmonalen Anastomose sind die Patienten hypoxämisch, d.h. die Sauerstoffversorgung aller Organe, und damit auch des Gehirns, ist chronisch suboptimal. Von verschiedenen Autoren wird *chronische Hypoxämie* in Zusammenhang mit reduzierter motorischer und kognitiver Leistungsfähigkeit sowie Störungen der Aufmerksamkeit gebracht (Bass et al., 2004; Goldberg, 2007; Limperopoulos et al., 2000; McQuillen, Sheldon, Shatz & Ferrero, 2003; Scallan, 2003). Gadian et al. (2000) berichten im Speziellen über Gedächtnisdefizite und begründen diese mit einer besonderen Anfälligkeit des Hippocampus für hypoxämische Episoden. Bei Patienten mit Ductus-abhängigem Herzfehler ohne pränatale Diagnose ist die Gefahr von schweren Organschäden bei postnatalem Verschluss besonders groß (s. oben). Überdies ist das Risiko für *thromboembolische Vorfälle* (z.B. Apoplex²⁴) präoperativ erhöht.

Weiterhin ist die Wahrscheinlichkeit für *Anomalien des Zentralnervensystems* bei Kindern mit angeborenem Herzfehler erhöht (Goldberg, 2007; Miller et al., 2007; Newburger & Bellinger, 2006). Außerdem besteht die Möglichkeit, dass der komplexe angeborene Herzfehler Teil eines Fehlbildungssyndroms ist, welches auch das Gehirn betrifft (z.B. Trisomie 21).

2.4.2. Intraoperative Risikofaktoren

Die Entwicklung der Herz-Lungen-Maschine (extrakorporale Zirkulation) und die Möglichkeit eines totalen Herzkreislaufstillstands in tiefer Hypothermie²⁵ während der Operation haben die chirurgische Versorgung komplexer Herzfehler (u.a. auch univentrikuläre Herzen) und das Überleben der betroffenen Kinder ermöglicht. Während der Einsatz dieser Techniken zu Beginn als unbedenklich für das postoperative neurologische Funktionsniveau eingeschätzt wurde, betrachtet man die extrakorporale Zirkulation und den hypothermen Herzkreislaufstillstand heute aus neurologischer Sicht zumindest als Risiko (Schranz, 2002).

²⁴ Apoplex = Schlaganfall (Hildebrandt, 1998)

²⁵ Abkühlung des Körpers auf 18 - 25°C zum Schutz der Organe vor den Folgen des Herzkreislaufstillstands; die metabolische Rate für den Sauerstoffumsatz im Gehirn wird während tiefer Hypothermie auf ein Niveau von ca. 20% des Ausgangswertes reduziert und die Ischämietoleranz des Gehirns damit erhöht (neuroprotektive Strategie).

Ein Anschluss des Patienten an die *Herz-Lungen-Maschine* kann eine generelle Entzündungsreaktion des Körpers (systemic inflammatory response syndrome; SIRS) mit Störungen der Blutgerinnung inkl. Blutungsneigung, neurologischen Begleiterscheinungen (Embolien, z.B. Apoplex), Lungenfunktionsstörungen, Nieren- und Leberversagen bis hin zum Multiorganversagen auslösen (Newburger & Bellinger, 2006; Scallan, 2003; Schranz, 2002).

Der *hypotherme Herzkreislaufstillstand* erhöht das Risiko undefinierter zerebraler Schädigungen: Biochemische, funktionelle und strukturelle Zellveränderungen können einsetzen, die trotz der Stoffwechsellenkung durch die Hypothermie zum Zelltod führen. Verschiedene Autoren berichten über einen negativen Zusammenhang zwischen der Dauer des Herzkreislaufstillstands und dem Intelligenzquotienten der Patienten (Oates, Simpson, Turnbull & Cartmill, 1995; Wells, Coghill, Caplan & Lincoln, 1983). Die zeitliche Grenze, ab der eine Hirnschädigung zu erwarten ist, schwankt – je nach Studie – relativ stark zwischen 39 und 65 Minuten (Kirkham, 1998). Konsequenz dieser Ergebnisse ist der Versuch einer Reduktion der Dauer des intraoperativen Herzkreislaufstillstands bzw. seine gänzliche Vermeidung.

2.4.3. Postoperative Risikofaktoren

Postoperativ kann ein *Low cardiac output* (s. oben) zu einer suboptimalen zerebralen Perfusion führen (Scallan, 2003). Außerdem ist die Gefahr *thromboembolischer Vorfälle* auch nach der Anlage einer totalen cavopulmonalen Anastomose insbesondere bei Patienten mit einer Fenestration des Tunnels erhöht (Goldberg, 2007). Weiterhin hat sich in verschiedenen Studien die *Länge des Krankenhausaufenthaltes* nach der Operation, die hoch mit dem Auftreten von postoperativen Komplikationen korreliert ist, als Risikofaktor für eine reduzierte kognitive Leistungsfähigkeit herausgestellt (Mahle et al., 2006; Newburger et al., 2003).

Insgesamt bleibt festzuhalten, dass in der Population der Kinder mit angeborenem Herzfehler mit univentrikulärer Zirkulation nach endgültiger operativer Palliation das Risiko für pathologische Entwicklungsverläufe einerseits als Spätkomplikation des Herzfehlers an sich (z.B. chronische Hypoxämie) und andererseits als Folge der chirurgischen Eingriffe (z.B. Einsatz der Herz-Lungen-Maschine) erhöht ist. Hinzu kommt, dass die Patienten auch postoperativ als chronisch krank einzustufen sind (Hassberg & Döttling-Ulrich, 2002): Die Anlage der totalen cavopulmonalen Anastomose ist palliativer und nicht kurativer Natur. Da nur ein

Ventrikel als Pumpkammer zur Verfügung steht, ist das körperliche Leistungsvermögen der Kinder eingeschränkt (Driscoll, 2007). Bei Herzfehlern mit dominantem rechten Ventrikel pumpt noch dazu der von der Natur nicht dafür vorgesehene Ventrikel in den Systemkreislauf. Dieser ist, weil normalerweise im Niederdrucksystem, muskelschwach und muss folglich ungewöhnlich hohe Blutdrücke aushalten.

Welche Folgen die chronische Krankheit bzw. der Zustand „chronisch krank“ auf die Entwicklung der Kinder hat, ist das Thema des folgenden Kapitels.

3. Psychologie chronischer Krankheit im Kindes- und Jugendalter

Kapitel 3 beginnt mit einer Abgrenzung des Gegenstandsbereichs (3.1). Danach werden die Auswirkungen einer chronischen Krankheit im Kindes- und Jugendalter auf die Betroffenen beschrieben (3.2). Es folgt die Darstellung dreier Prozessmodelle der Adaptation, die einen theoretischen Rahmen für unterschiedliche Anpassungsprozesse an die spezifische Situation „chronische Krankheit“ entwerfen (3.3). Abschließend werden die Konsequenzen der Ausführungen für die Patienten mit univentrikulärer Zirkulation nach operativer Palliation herausgearbeitet (3.4).

Im Mittelpunkt der Darstellung steht hierbei das betroffene Kind, obwohl eine chronische Krankheit im Kindes- und Jugendalter ebenfalls weit reichende Konsequenzen für alle Familienmitglieder hat. Verschiedene Aspekte der Familie werden dort erwähnt, wo sie den Umgang des Kindes mit der chronischen Krankheit beeinflussen. Insgesamt beziehen sich die folgenden Ausführungen auf chronische Krankheit im Kindes- und Jugendalter im Allgemeinen (nicht-kategorialer Ansatz; s. 3.3.1), werden aber immer wieder durch spezifische Beispiele für Kinder mit angeborenem Herzfehler angereichert.

3.1. Definition

Der medizinische Fortschritt der letzten Jahrzehnte hat die Behandlung vieler lebensbedrohlicher Erkrankungen des Kindes- und Jugendalters entscheidend verbessert (s. auch 2.3). Während früher Krankheiten wie Leukämie, Mukoviszidose oder eben auch angeborene Herzfehler meist tödlich verliefen, haben sie heute den Status chronischer Erkrankungen mit deutlich verbesserter Lebenserwartung.

Unter chronischer Krankheit wird eine mindestens dreimonatige, i.d.R. aber lebenslange „Störung der Lebensvorgänge in Organen oder im gesamten Organismus mit der Folge von subjektiv empfundenen bzw. objektiv feststellbaren körperlichen, geistigen bzw. seelischen Veränderungen“ (Hildebrandt, 1998, S. 824) verstanden. Eine Heilung ist meist nicht möglich, die medizinische Behandlung beschränkt sich auf die positive Modifizierung des Erkrankungsverlaufs und der -folgen (palliatives Konzept; Blanz, 1996). Somit ist ein Kind mit univentrikulärer Zirkulation nach endgültiger operativer Palliation als chronisch krank einzustufen.

3.2. Auswirkungen chronischer Krankheit im Kindes- und Jugendalter

Die chronische Erkrankung stellt die betroffenen Kinder und Jugendlichen vor eine besondere Herausforderung. Die folgenden zwei Abschnitte behandeln die Belastungen und die daraus resultierenden Konsequenzen einer chronischen Krankheit im Kindes- und Jugendalter.

3.2.1. Belastungen

Chronisch kranke Kinder und Jugendliche sind einer Reihe von verschiedenen Belastungen ausgesetzt, die sich nach Blanz (1994) in behandlungs- und erkrankungsbedingte Belastungen unterteilen lassen. Im Folgenden werden nur solche Belastungen erläutert, die auch für das herzkranken Kind von Bedeutung sind. Abhängig vom Alter des Kindes bzw. Jugendlichen werden jeweils unterschiedliche Belastungen im Vordergrund stehen.

Den *behandlungsbedingten Belastungen* sind sowohl stationäre Krankenhausaufenthalte als auch ambulante Kontrolluntersuchungen zuzuordnen. Einen Überblick vermittelt Tabelle 2.

Tab. 2: Behandlungsbedingte Belastungen chronisch kranker Kinder und Jugendlicher

Krankenhausaufenthalte
<ul style="list-style-type: none">• Trennung von Bezugspersonen• Z.T. schwerwiegende operative Eingriffe• Schmerzen• Ängste
Regelmäßige Kontrolluntersuchungen
<ul style="list-style-type: none">• Angst vor der Untersuchung• Unsicherheit/Angst bzgl. des Untersuchungsergebnisses

Die *erkrankungsbedingten Belastungen* sind den vier Bereichen

- Alltagsbewältigung
- Zukunftsperspektive
- Selbstbild/-wert
- Existentielle Konfrontation mit Krankheit und Tod

zuzuordnen (Hilgenberg, 1996; Petermann, Noeker & Bode, 1987).

Tabelle 3 stellt die verschiedenen Belastungen je nach Bereich zusammen.

Tab. 3: Erkrankungsbedingte Belastungen chronisch kranker Kinder und Jugendlicher

Alltagsbewältigung
<ul style="list-style-type: none"> • Abstimmung des Alltagslebens mit der Erkrankung (Vermeidung spezieller Risiken, z.B. körperliche Überbelastung) • Körperliche Beeinträchtigungen (z.B. Unwohlsein, Mattigkeit) • Sonderrolle in der Familie (z.B. Verwöhnung, Überbehütung) • Problematische Beziehungen zu den Geschwistern (z.B. Rivalität, Neid) • Problematische Beziehungen zu den Gleichaltrigen (z.B. durch eingeschränkte Teilhabe an gemeinsamen Aktivitäten) • Eingeschränktes Freizeitverhalten (z.B. Sport) • Fehlzeiten in der Schule
Zukunftsperspektive
<ul style="list-style-type: none"> • Ungewissheit über den Krankheitsverlauf (z.B. unvorhersehbare Zustandsverschlechterungen) → verringerte Planbarkeit der Zukunft • Einschränkung der beruflichen Perspektive (z.B. körperlich belastende Tätigkeiten nicht ausführbar) • Probleme hinsichtlich Partnerschaft/Familiengründung
Selbstbild/-wert
<ul style="list-style-type: none"> • Erleben eines eingeschränkten Aktionsradius → Hilflosigkeit, Abhängigkeit • Sichtbarkeit von Symptomen (z.B. Zyanose) → Stigmatisierung • Minderwertigkeitsgefühle
Existenzielle Konfrontation mit Krankheit und Tod
<ul style="list-style-type: none"> • Frage nach Gründen der Erkrankung → Schuldgefühle, Verbitterung • Verkürzte Lebenserwartung → Bedrohlichkeit

In ihrer Übersichtsarbeit stellt Stewart (2003) folgende Belastungen heraus, die von chronisch kranken Kindern in verschiedenen Studien als besonders gravierend beschrieben werden: Als Hauptbelastung wird die Beeinflussung des alltäglichen Lebens durch die Krankheit angegeben. Hierzu gehören Krankheitssymptome (z.B. Mattigkeit), regelmäßige Medikamenteneinnahme, eingeschränkte Teilhabe an alterstypischen Aktivitäten (z.B. Sport, Freizeit, Schule) und die Sichtbarkeit der Krankheit. Weiterhin werden besonders die Unsicherheit bzgl. des Krankheitsverlaufs und die Häufigkeit von schmerzhaften medizinischen Eingriffen als bedrohlich wahrgenommen.

Insgesamt ist das chronisch kranke Kind also einer Vielzahl von Belastungen ausgesetzt, die zusätzlich zu den, im Verlauf der Kindheit regelhaft auftretenden, Entwicklungsaufgaben bewältigt werden müssen (Blanz, 1994; Brown, Daly & Rickel, 2007; Lowit, 1973; Michels, 1996; Petermann, 1990; Seiffge-Krenke, 1994; Stewart, 2003; Sticker, Schmidt & Steins, 2003). Hierbei kann es vielfach zu einer Interferenz der erkrankungs- und behandlungsbedingten Belastungen bzw. Anforderungen mit der „normalen“ Entwicklung des Kindes kommen (Perrin & Gerrity, 1984). So ist z.B. das Neugeborene bzw. der Säugling mit angeborenem Herzfehler durch Krankenhausaufenthalte, Operationen und körperliche Schwäche in seinem motorischen Aktionsradius eingeschränkt, was in einem Alter, in dem das intellektuelle Entwicklungsgeschehen im Wesentlichen über die Wahrnehmung und die Motorik vermittelt wird (sensomotorisches Stadium [0 – 2 Jahre]; Piaget, 1969), nicht nur zu motorischen, sondern auch zu kognitiven Entwicklungsrückständen führen kann (Petermann, 1995a). Außerdem können Trennungen von den Eltern und das wiederholte Erleben von Schmerzen zur kindlichen Sicht einer beängstigenden und nicht-vorhersagbaren Umwelt beitragen (Perrin & Gerrity, 1984). Der Bewegungsdrang und die Bewegungsfreude des Vorschulkindes können durch ein überbehütendes (überevorsichtiges) elterliches Erziehungsverhalten eingeschränkt werden, was die motorische Entwicklung negativ beeinflussen kann (Resch, Salzer-Muhar, Mutschlechner & Wimmer, 1996; Vitulano, 2003). Im Schulalter können längere Fehlzeiten die Bewältigung der Unterrichtsinhalte, aber auch die Entwicklung sozialer Kompetenzen im kontinuierlichen Austausch mit den Mitschülern behindern (Vitulano, 2003).

3.2.2. Konsequenzen

Chronische Krankheit mit all ihren Belastungen ist somit als nicht-normativer Stressor zu bewerten (Brown et al., 2007; Seiffge-Krenke, 1994; Stewart, 2003), der vom betroffenen Kind (und seiner Familie) eine komplexe Anpassungsleistung erfordert (Kammerer, 1996; Petermann et al., 1987; Wallander, Varni, Babani, Banis & Wilcox, 1989; Thompson, Gustafson, Hamlett & Spock, 1992). Die Forschungsbemühungen zu diesem Thema erstrecken sich bisher im Wesentlichen auf eine Anpassung im Sinne psychischer Gesundheit oder Krankheit. Dabei wird die Operationalisierung der psychischen Folgen, bei vorherrschender Begriffsvielfalt – z.B. psychische/psychosoziale Fehlfunktion, Fehlanpassung, (Anpassungs-) Probleme, Auffälligkeit (-srate), Störung, Vulnerabilität, Gesundheit etc. –, meist über Elternfragebögen oder halbstrukturierte Elterninterviews vorgenommen. Da die

Auswirkungen der chronischen Krankheit auf andere Bereiche wie z.B. Schulleistungen, Berufsausbildung und soziale Kompetenzen der betroffenen Kinder bisher nur unzureichend untersucht sind, werden sich die weiteren Ausführungen auf die psychischen Folgen chronischer Krankheit beziehen.

Insgesamt ist die Prävalenz psychischer Störungen bei Kindern und Jugendlichen mit einer chronischen Krankheit um das zwei- bis dreifache erhöht (Blanz, 1996; Steinhausen, 1996). Die epidemiologische Studie von Cadman, Boyle, Szatmari und Offord (1987) ergab bei chronisch kranken Kindern eine psychische Auffälligkeitsrate von 23.4% im Vergleich zu 14.1% bei somatisch gesunden Kindern. Auch Lavigne und Faier-Routman (1992) fanden in ihrer metaanalytischen Aufbereitung der klinischen Studien ein erhöhtes psychisches Auffälligkeitsrisiko in der Gruppe der chronisch kranken Kinder im Vergleich zu gesunden Gleichaltrigen. Die betroffenen Kinder wiesen häufiger internalisierende Probleme (z.B. sozialer Rückzug, Angst, Depression) als externalisierende Probleme (z.B. dissoziales Verhalten, aggressives Verhalten) auf. Zwischen verschiedenen medizinischen Diagnosegruppen (z.B. Krebs, Mukoviszidose, angeborene Herzfehler) ergaben sich keine Unterschiede hinsichtlich der Auffälligkeitsrate. In der Studie von Gupta, Mitchell, Giuffre und Crawford (2001) zeigten Kinder mit einem angeborenen Herzfehler häufiger internalisierende Verhaltensauffälligkeiten (ängstlich/depressives Verhalten) im Vergleich zur Normierungsstichprobe.²⁶

Zusammenfassend ist also von einem erhöhten Risiko für die Entwicklung von psychischen Auffälligkeiten bei chronisch kranken Kindern und Jugendlichen auszugehen. Insgesamt sind jedoch große interindividuelle Unterschiede in der Adaptation an die Krankheit festzustellen. Während ein Teil der Kinder mit psychischen Auffälligkeiten auf die Ausnahmesituation „chronische Krankheit“ reagiert, gelingt die Anpassungsleistung an die erkrankungs- und behandlungsbedingten Belastungen bei der Mehrheit der Betroffenen doch ohne größere Schwierigkeiten. Deshalb stellt sich die Frage nach möglichen Prozessgrößen, die zwischen der chronischen Krankheit auf der einen und der psychischen Adaptation auf der anderen Seite eine moderierende Funktion einnehmen können.

Die Erklärungsansätze für die unterschiedliche Adaptation chronisch kranker Kinder und Jugendlicher an vergleichbare Belastungen sind vielfältig, gehen jedoch selten über eine bloße

²⁶ Nicht unproblematisch ist, dass alle aufgeführten Studien den Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen zur Erfassung der abhängigen Variablen „psychische Adaptation“ verwenden. Dieser erfasst in Form eines Screenings ausschließlich das Elternurteil und berücksichtigt somit weder klinische Verhaltensbeobachtungen, Erzieherurteile sowie Einschätzungen des Kindes selbst (s. 8.2.5; Kap. 10).

Aufzählung von möglichen Risikofaktoren hinaus. Eine modellhafte Ordnung und empirische Überprüfung dieser Ansätze ist rar (Blanz, 1996; Stewart, 2003). Im folgenden Kapitel werden drei Modelle dargestellt, die zumindest ansatzweise versuchen, einen theoretischen Rahmen für die Entstehung und Vorhersage von psychischen Auffälligkeiten bei chronisch kranken Kindern und Jugendlichen zu entwerfen.

3.3. Prozessmodelle der Adaptation

Zunächst wird der nicht-kategoriale Ansatz, dann das Disability Stress Coping Model und abschließend das Transactional Stress and Coping Model erläutert. Die Darstellung orientiert sich dabei an der Zeitachse.

3.3.1. Nicht-kategorialer Ansatz

Der historisch erste Ansatz der modellhaften Ordnung von erkrankungs- und behandlungsbedingten Belastungen zur Erklärung der Entwicklung von psychischen Auffälligkeiten bei chronisch kranken Kindern und Jugendlichen stützt sich im Wesentlichen auf den Befund, dass die Art der medizinischen Diagnose nicht entscheidend für das psychische Funktionsniveau der Kinder ist. So konnte eine Vielzahl von Studien keine Unterschiede zwischen verschiedenen Diagnosegruppen im Hinblick auf das Auffälligkeitsrisiko feststellen (Lavigne & Faier-Routman, 1992; Wallander et al., 1989). Stein und Jessop (1982) postulieren deshalb im Rahmen ihres nicht-kategorialen Ansatzes, “that children [mit einer chronischen Krankheit; Anm. d. Verf.] face common life experiences and problems based on generic dimensions of their conditions rather than on idiosyncratic characteristics of any specific disease entity“ (S. 354). Diese Dimensionen sind:

- Sichtbarkeit vs. Unsichtbarkeit der Erkrankung
- Lebensbedrohlichkeit vs. Stabilität der Erkrankung
- Einschränkung der kognitiven Funktionen vs. normale kognitive Funktionsfähigkeit
- Beteiligung vs. keine Beteiligung des motorischen bzw. sensorischen Systems
- Pflegebedürftigkeit vs. Selbstständigkeit im Alltag.

Laut Stein und Jessop entwickeln die betroffenen Kinder psychische Auffälligkeiten in Abhängigkeit von der Positionierung ihres Zustands auf den genannten Dimensionen. Allerdings spezifizieren sie weder, ob diese Dimensionen in ihrer Wichtigkeit hierarchisch anzuordnen sind oder gleichwertig nebeneinander stehen, noch, wie sich ihre Effekte zusammensetzen (z.B. additiv, multiplikativ). Eine konkrete Ableitung von Hypothesen und empirische Überprüfung dieses Ansatzes ist damit nicht möglich (Lavigne & Faier-Routman, 1992). Darüber hinaus werden von den Autoren nur mit der Krankheit assoziierte Faktoren als Gründe für die Entstehung von psychischen Auffälligkeiten benannt. Personenbezogene Variablen (Kind, Familie), die möglicherweise eine moderierende Funktion aufweisen können, werden nicht berücksichtigt.

Neuere Modelle stellen psychische Störungen als Folge von chronischer Krankheit im Kindesalter unter Einbeziehung solcher Variablen und weiterer Faktoren in einen wesentlich komplexeren Zusammenhang. Ein nicht-kategorialer Ansatz wird aber aufgrund der empirischen Befundlage auch in der neueren Literatur insofern beibehalten, als dass diese Modelle einen solchen Zusammenhang diagnosenübergreifend formulieren und überprüfen sowie krankheitsübergreifende Merkmale (z.B. Schweregrad) berücksichtigen.

3.3.2. Disability Stress Coping Model

Das Disability Stress Coping Model (DSC) von Wallander et al. (1989) bzw. Wallander und Varni (1998) nimmt eine moderierende Wirkung verschiedener Risikofaktoren („risk factors“) und protektiver Faktoren („resistance factors“) im Hinblick auf die – erfolgreiche – Adaptation an eine chronische Erkrankung im Kindes- und Jugendalter an (s. Abb. 13). Die einzelnen Faktoren des Modells sind dabei bisher nur partiell einer empirischen Überprüfung unterzogen worden.

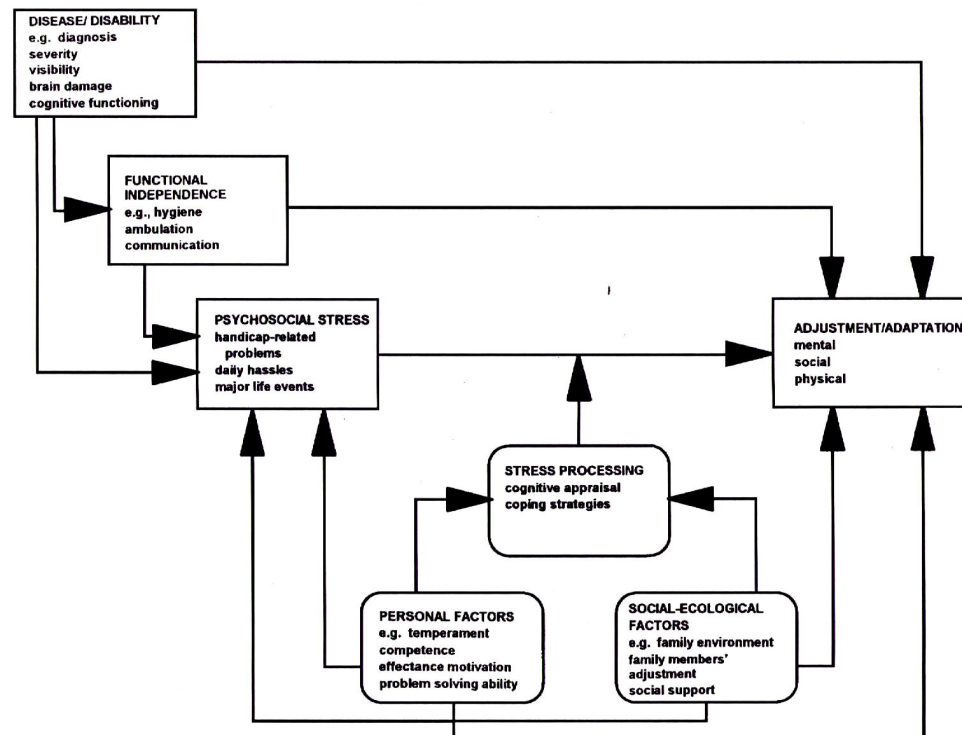


Abb. 13: Disability Stress Coping Model (aus: Wallander & Varni, 1998)

Die Risikofaktoren sind den folgenden drei Bereichen zuzuordnen:

- 1) Merkmale der Krankheit („Disease/Disability“)
- 2) Funktionale (Un-) Abhängigkeit im Alltag („Functional independence“)
- 3) Psychosoziale Stressoren („Psychosocial stress“).

Merkmale der Krankheit sind z.B. der Schweregrad und die Sichtbarkeit der Erkrankung. Die empirische Befundlage zu diesen beiden Aspekten ist heterogen, eine abschließende Aussage bzgl. ihrer Wertigkeit als Risikofaktoren kann zu diesem Zeitpunkt nicht getroffen werden (Blanz, 1994, 1996; Brown et al., 2007; Thompson, Gil, Burbach, Keith & Kinney, 1993; Wallander & Varni, 1998). Unverständlicherweise behalten die Autoren die medizinische Diagnose als Merkmal der Krankheit in ihrem Modell bei, obwohl sie selbst anmerken, dass „research completed thus far has largely shown [...] there were very few significant differences in the adjustment of children with markedly different chronic physical disorders“ (Wallander et al., 1989, S. 158).

Der Einfluss der *Abhängigkeit von Hilfsmitteln* (z.B. Sauerstoffgerät, Rollstuhl) bzw. von Pflegepersonal im Alltag wurde bisher nicht systematisch untersucht.

Zu den *psychosozialen Stressoren* zählen Wallander und Varni (1998) einerseits erkrankungsbezogene Stressoren (z.B. Medikamenteneinnahme, Kontrolluntersuchungen) und

andererseits alltägliche krankheitsunabhängige Stressoren („daily hassles“; z.B. Anforderungen in der Schule). Diese Stressoren sind dann als signifikante Risikofaktoren für die Entwicklung von psychischen Auffälligkeiten zu bewerten, wenn das Kind durch ihr Eintreten subjektiv auch tatsächlich Stress erlebt (s. Abb. 13; s. unten).

Zu den potentiell *protektiven Faktoren* gehören:

- 1) Intrapersonale Merkmale („Personal factors“)
- 2) Sozio-ökologische Faktoren („Social-ecological factors“)
- 3) Stressverarbeitung („Stress processing“)

Intrapersonale Merkmale betreffen z.B. Problemlösekompetenzen, Attributionsstil, Selbstwertgefühl und Intelligenz des Kindes. Von den Autoren des Modells selbst nicht untersucht, beschäftigen sich andere Studien v.a. mit Ausprägungen dieser Merkmale als Risikofaktoren. So hat sich eine unterdurchschnittlich ausgeprägte Intelligenz als Risikofaktor für das Auftreten von psychischen Auffälligkeiten herausgestellt (Blanz, 1996). Carpentier, Mullins, Wagner, Wolfe-Christensen und Chaney (2007) konnten einen signifikanten Zusammenhang zwischen einem global-stabilen Attributionsstil für negative Ereignisse und depressiven Symptomen bei chronisch kranken Kindern nachweisen. Außerdem ist das Auffälligkeitsrisiko bei älteren chronisch kranken Kindern und bei chronisch kranken Jungen erhöht (Blanz, 1996).

Die *sozio-ökologischen Faktoren* beinhalten Merkmale der Umgebung des Kindes, wie z.B. Ressourcen der Familie (psychologisch, finanziell, intellektuell etc.) sowie soziale Unterstützung in Kindergarten bzw. Schule. Als signifikante protektive Faktoren haben sich hier ein höheres Bildungsniveau der Mutter, verschiedene psychologische Ressourcen der Familie (hoher Zusammenhalt, hohe Organisiertheit, wenig Konflikte) und eine hohe wahrgenommene Unterstützung von Seiten der Klassenkameraden herausgestellt (Wallander et al., 1989; Wallander & Varni, 1998).

Als letzten zentralen Faktor benennen die Autoren die individuelle *Verarbeitung* des durch die vielfältigen Belastungen der chronischen Krankheit entstehenden *Stresses*. Zur Erläuterung des Verarbeitungsprozesses der Kinder beziehen sie den klassischen Ansatz der Stressforschung – die transaktionale Theorie von Lazarus (z.B. Lazarus & Folkman, 1987) – auf den Problembereich „chronische Krankheit“. Nach Lazarus ist nicht die objektive Stresssituation an sich, sondern vielmehr ihre individuelle Bewertung als Schädigung, Bedrohung oder Herausforderung („primary appraisal“) und die darauf folgende Beurteilung

der eigenen Kompetenzen („secondary appraisal“) entscheidend für die Wahl der Bewältigungsstrategie („coping“). Lazarus differenziert hierbei zwischen einer problemorientierten Strategie, die auf eine aktive Umgestaltung der schädigenden oder bedrohlichen Bedingungen abzielt, und einer emotionsregulierenden Strategie, die eine Veränderung der Gefühle (z.B. durch Ablenkung oder positive Neubewertung) beinhaltet. Eine erfolgreiche Bewältigung des Stressors gelingt dann, wenn das Bewältigungsverhalten je nach situativer Gegebenheit flexibel angepasst werden kann. Eine prinzipiell kontrollierbare und veränderbare Situation erfordert eine problemorientierte Strategie, wohingegen ein nicht-veränderbarer Zustand vielmehr eine emotionsregulierende Strategie verlangt.

Bei direkter Befragung chronisch kranker Kinder werden von diesen sowohl eine Vielzahl problemorientierter Strategien (z.B. Informationssuche, Compliance bei der Medikamenteneinnahme, gesunder Lebensstil etc.) als auch emotionsregulierender Strategien (z.B. Suche nach sozialer/emotionaler Unterstützung in Familie/Freundeskreis, Ablenkung, Gebet etc.) zur Bewältigung der erkrankungs- und behandlungsbedingten Belastungen genannt (Stewart, 2003). Gerade im Falle einer chronischen Erkrankung, die immer kontrollierbare und unkontrollierbare Elemente beinhaltet, ist ein flexibler Einsatz verschiedener Bewältigungsstrategien unentbehrlich (Brown et al., 2007). So konnten LeBlanc, Goldsmith und Patel (2003) in ihrer Übersichtsarbeit zeigen, dass „the most consistent finding across illness groups is that children, who use a restricted range of coping strategies, or primarily use avoidance strategies to cope with stressors, are more poorly adjusted than children who use active problem-solving strategies“ (S. 863). Die Mehrzahl der chronisch kranken Kinder zeigt allerdings adaptive, flexible und situationsangemessene Bewältigungsstrategien sowohl in erkrankungsbezogenen als auch krankheitsunabhängigen Stresssituationen (Hampel, Rudolph, Stachow, Laß-Lentzsch & Petermann, 2005).

Insgesamt ist das Disability Stress Coping Model insofern als positiv zu bewerten, als dass es eine Vielzahl möglicher Einflussfaktoren berücksichtigt, eine Ordnung der Forschungsbemühungen zu diesem Themenbereich ermöglicht und erste Ansatzpunkte für interventive Maßnahmen bietet. Eine entscheidende Fortentwicklung von der Erstveröffentlichung 1989 bis zur vorläufig aktuellsten Darstellung aus dem Jahr 1998 ist jedoch nicht festzustellen. Einige Faktoren sind nach wie vor kaum untersucht, die Zuordnung einzelner Prozessgrößen – wie z.B. der sozio-ökologischen Faktoren bzw. der Stressverarbeitung zu den protektiven Faktoren – bleibt problematisch. Beide Faktoren könnten bei ungünstiger Ausprägung (z.B. hohes Konfliktpotential in der Familie, vermeidungsorientiertes Bewältigungsverhalten [s. Ausführungen oben]) auch als Risikofaktoren angesiedelt werden

(Steinhausen, 1996). Außerdem sind durch die ausschließlich korrelative Überprüfung von Zusammenhangshypothesen und den Mangel an Langzeitstudien Kausalwirkungen von Risiko- und protektiven Faktoren auf die Adaptation des Kindes an die Belastungen der chronischen Krankheit nicht eindeutig klärbar (Hampel et al., 2005).

3.3.3. Transactional Stress and Coping Model

Das Transactional Stress and Coping Model (TSC) ist im Vergleich zum Disability Stress Coping Model ständig weiterentwickelt worden. Zu Beginn stellte das ursprüngliche Modell mögliche Einflussgrößen auf den Adaptationsprozess der *Mutter* an die chronische Krankheit des Kindes zusammen und beschränkte sich auf die beiden Krankheitsbilder Mukoviszidose und Sichelzellanämie (Thompson et al., 1992; Thompson et al., 1993). In der Folgezeit wurde erstens der Anwendungsbereich auf andere chronische Erkrankungen des Kindesalters (angeborene Herzfehler, Diabetes mellitus) erweitert (Davis, Brown, Bakeman & Campell, 1998) und zweitens die Adaptation des Kindes zunächst als Moderatorvariable im Hinblick auf die Anpassungsleistung der Mutter (Thompson et al., 1994) bzw. später als abhängige Variable des Modells definiert (Hocking & Lochman, 2005). Abbildung 14 stellt das Modell in seiner aktuellsten Version dar.

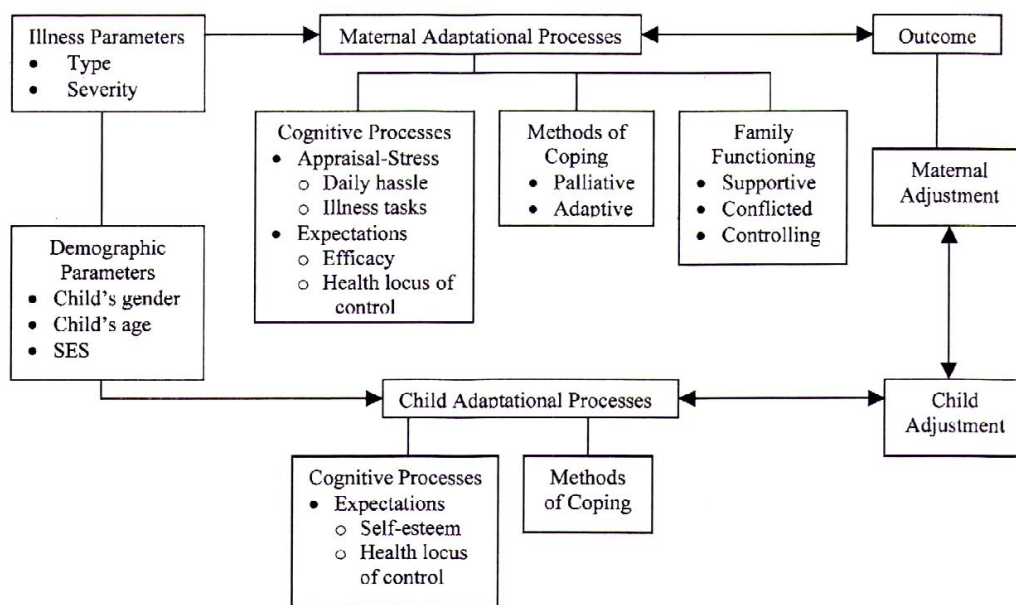


Abb. 14: Transactional Stress and Coping Model (aus: Hocking & Lochman, 2005)

Die Autoren postulieren drei Hauptkomponenten, die eine Anpassung des Kindes an die Anforderungen der chronischen Krankheit beeinflussen:

- 1) Merkmale der Krankheit („Illness parameters“)
- 2) Demographische Parameter („Demographic parameters“)
- 3) Psychosoziale Prozesse.

Insgesamt sind bzgl. dieser Einflussgrößen kaum Unterschiede zum Disability Stress Coping Model festzustellen. Die Merkmale der Krankheit betreffen ebenfalls Diagnose und Schweregrad der Krankheit. Zu den demographischen Parametern sind Alter und Geschlecht des Kindes sowie der sozioökonomische Status der Familie zu zählen. Die psychosozialen Prozesse beinhalten die Stressverarbeitung des Kindes (appraisal, coping), Abläufe innerhalb der Familie (Unterstützung, Konflikte, Kontrolle) und kindliche Kompetenzen (z.B. altersangemessene soziale Fertigkeiten). Die Bedeutsamkeit dieser Aspekte im Hinblick auf die Entstehung von psychischen Auffälligkeiten wurde im vorangegangenen Kapitel dargestellt. Allerdings behebt das Transactional Stress and Coping Model eine Schwachstelle des Disability Stress Coping Model, indem es keine Zuordnung der Komponenten zu Risiko- oder protektiven Faktoren vornimmt, sondern von der Annahme ausgeht, dass ihre Ausprägung (z.B. viel vs. wenig Konfliktpotential in der Familie) über den Einfluss auf die psychische Adaptation des Kindes entscheidet.

3.4. Fazit

Eine chronische Krankheit konfrontiert die betroffenen Kinder und Familien mit einer Reihe erkrankungs- und behandlungsbedingter Belastungen, die mit der Entwicklung der Kinder interferieren können: Die empirische Befundlage zeigt, dass chronisch kranke Kinder und Jugendliche – und damit auch Kinder mit univentrikulärer Zirkulation nach operativer Palliation – eine erhöhte Vulnerabilität für psychische Auffälligkeiten aufweisen.

Zusammenfassend muss deshalb bei den Patienten der untersuchten Stichprobe von einem biologisch-psychosozialen Risikokonzept für pathologische Entwicklungsverläufe ausgegangen werden: Die biologisch-physiologischen Folgen des angeborenen Herzfehlers und der operativen Eingriffe sowie die psychosozialen Belastungen und Konsequenzen einer chronischen Krankheit sind als ein komplexes Bedingungsgefüge für die intellektuelle, motorische, psychische und soziale Entwicklung des Kindes zu betrachten (vgl. 2.4).

4. Funktionsbereiche

Das folgende Kapitel dient der Darstellung jener Funktionsbereiche, für die bei Kindern mit univentrikulärer Zirkulation nach operativer Palliation unter Berücksichtigung der empirischen Befundlage ein erhöhtes Störungsrisiko vorliegt (vgl. Kap. 2, 3): Intelligenz (4.1), Motorik (4.2) und Aufmerksamkeit (4.3). Einleitend erfolgt eine Abgrenzung von Entwicklungs- und Verhaltensstörungen.

Die Entwicklung eines Kindes kann in einer Vielzahl unterschiedlicher Bereiche isoliert oder kombiniert gestört sein. Die kindlichen psychopathologischen Phänomene sind im Diagnostischen und Statistischen Manual Psychischer Störungen (DSM-IV) in der Kategorie „Störungen, die gewöhnlich zuerst im Kleinkindalter, in der Kindheit oder Adoleszenz diagnostiziert werden“ zusammengefasst (Saß, Wittchen, Zaudig & Houben, 2003). Diese Störungen können in Störungen des Verhaltens und Störungen der Entwicklung unterteilt werden (Petermann, 1998).

Kinder mit *Verhaltensstörungen* zeigen wiederholt stabile Verhaltensmuster, die die Rechte anderer Personen beschneiden oder die eigene Entwicklung einschränken. Sie zeichnen sich entweder durch fehlende Handlungsalternativen und/oder durch übermäßig stark ausgebildete, aber unangemessene Handlungsalternativen aus (Petermann, 1998). Folgende Störungsgruppen des Kindes- und Jugendalters sind gemäß DSM-IV den Verhaltensstörungen zuzuordnen:

- Störungen der Aufmerksamkeit, der Aktivität und des Sozialverhaltens
- Fütter- und Essstörungen
- Ticstörungen
- Störungen der Ausscheidung
- Andere Störungen im Kleinkindalter, in der Kindheit oder Adoleszenz, z.B. Störung mit Trennungsangst
- Nicht kindheitsspezifische Verhaltensstörungen, z.B. Angststörung, Depression.

Weiterführende Klassifikationsansätze unterscheiden innerhalb der Kategorie der Verhaltensstörungen wiederum externalisierende von internalisierenden Störungen. Externalisierende Störungen sind hierbei durch ein nach außen gerichtetes Problemverhalten (z.B. aggressives Verhalten), internalisierende Störungen durch ein nach innen gerichtetes Problemverhalten

(z.B. Angststörungen, sozialer Rückzug, körperliche Beschwerden) gekennzeichnet (Döpfner, Schmeck & Berner, 1994; Esser & Gerhold, 1998).

Bei Kindern mit *Entwicklungsstörungen* ist die Entwicklung von grundlegenden Kompetenzen in einem oder mehreren Bereichen verzögert. So stimmen entweder chronologisches Alter mit der Entwicklung allgemein oder chronologisches Alter mit der Entwicklung in spezifischen Bereichen nicht überein (Petermann, 1998). Unterschieden werden nach DSM-IV:

- Geistige Behinderung
- Tiefgreifende Entwicklungsstörungen, z.B. autistische Störung
- Umschriebene Entwicklungsstörungen
 - a) Lernstörungen, z.B. Lesestörung
 - b) Entwicklungsbezogene Koordinationsstörung
 - c) Kommunikationsstörungen, z.B. expressive Sprachstörung.

Im praktisch-klinischen Alltag erscheint die theoretische Unterteilung von Verhaltens- und Entwicklungsstörungen z.T. artifiziell, da häufig eine Überlappung von Auffälligkeiten in beiden Bereichen zu beobachten ist und dann Ursache und Folgen schwer zu trennen sind. So wird in vielen Fällen eine Entwicklungsstörung mit einer Verhaltensstörung kombiniert sein oder aber eine Verhaltensstörung Einfluss auf die zukünftige Entwicklung haben (Petermann, 1998). Differentialdiagnostisch ist somit das Kriterium der Übereinstimmung von chronologischem und Entwicklungsalter (s. oben) nicht unproblematisch.

Im Folgenden werden nun die kritischen Funktionsbereiche dargestellt (s. oben). Schwerpunktmäßig werden jeweils eine begriffliche Klärung mit Einordnung in die wichtigsten Forschungsansätze sowie eine Beschreibung der jeweiligen Störungen vorgenommen.

4.1. Intelligenz

Das Risiko einer reduzierten intellektuellen Leistungsfähigkeit bei Kindern mit uni-ventrikulärer Zirkulation nach operativer Palliation erscheint aufgrund chronischer Hypoxämie vor der Durchführung des endgültigen palliativen Eingriffs, intraoperativer Maßnahmen und postoperativer Komplikationen erhöht (vgl. 2.4). Im folgenden Abschnitt

werden nach einem Definitionsversuch (4.1.1) relevante Intelligenzmodelle dargestellt (4.1.2). Weiterhin wird eine Klassifikation der Intelligenzstörungen vorgenommen (4.1.3).

4.1.1. Definition

Intelligenz ist kein real definierbares, unmittelbar beobachtbares Merkmal, sondern vielmehr eine erschlossene Verhaltensdisposition, ein theoretisches Konstrukt. Versucht man, sich einer Definition des Intelligenzbegriffs zu nähern, so findet man in der Literatur eine Vielzahl unterschiedlicher Ansätze zur verbalen Be- bzw. Umschreibung von Intelligenz. Binet und Simon (1905/1961) verstehen Intelligenz als „[...] the faculty of adapting one's self to circumstances. To judge well, to comprehend well, to reason well [...]“ (S. 93). Ganz ähnlich definiert Wechsler Intelligenz 1939: „Intelligenz ist die zusammengesetzte oder globale Fähigkeit des Individuums, zweckvoll zu handeln, vernünftig zu denken und sich mit seiner Umgebung wirkungsvoll auseinanderzusetzen“ (Wechsler, 1964, S. 13). Neuere Ansätze der Neuropsychologie und kognitiven Psychologie beschreiben Intelligenz als „die Art und Weise, in der ein Individuum Probleme löst und Informationen verarbeitet“ (Kaufman, Kaufman, Melchers & Preuß, 1996).

Leicht ließen sich noch unzählige Definitionen der Intelligenz hinzufügen. Trotz dieser großen Anzahl von vorliegenden Beschreibungen und der unterschiedlichen Akzentuierung verschiedener Intelligenzaspekte ist den meisten Definitionen gemeinsam, „dass sie als das wesentliche Moment der Intelligenz die Fähigkeit bezeichnen, sich in neuen Situationen auf Grund von Einsichten zurechtzufinden oder Aufgaben mit Hilfe des Denkens zu lösen“ (Häcker & Stapf, 1998). Allerdings weist eine solche Definition einen recht geringen Aussagegehalt auf. Die Begriffe „Einsicht“, „sich zurechtfinden“ und „Denken“ bleiben unscharf. Eine an dieser Definition ansetzende empirische Überprüfung gezielter Hypothesen ist kaum möglich. Gleiches gilt für die obigen Verbaldefinitionen von Binet und Simon, Wechsler und Kaufman et al. (Amelang & Bartussek, 2001).

Ein möglicher Ausweg zur empirischen Erforschung des Intelligenzkonstrukts liegt in einer operationalen Definition des Merkmals (Conrad, 1983). Eine solche operationale Definition legt die Bedeutung der Variablen Intelligenz fest, indem sie diejenigen Maßnahmen spezifiziert, die notwendig sind, um diese Variable zu messen. Eine Annäherung an die Definition von Intelligenz wird hier also über eine genaue Beschreibung der eingesetzten Tests erreicht: „Intelligence is what the tests test“ (Boring, 1923, S. 35).

Problematisch an einer solchen Definition ist ihre Zirkularität (Asendorpf, 1999; Gregory, 2000): Was qualifiziert irgendein bestimmtes Verfahren zur Messung von Intelligenz, wenn Intelligenz ja gerade das ist, was der Test misst? Darüber hinaus kann eine allgemein gültige Fassung des Intelligenzbegriffs auch durch eine operationale Definition nicht erreicht werden. Es existieren so viele Intelligenzen wie Verfahren zu ihrer Erfassung, also hypothetisch unendlich viele (Amelang & Bartussek, 2001; Conrad, 1983).

Andererseits hat eine operationale Definition auch entscheidende Vorteile: Sie ermöglicht einen ersten Einstieg in das Problemfeld „Intelligenz“ (Amelang & Bartussek, 2001), erlaubt eine eindeutige Beschreibung der Untersuchungsphänomene und gewährleistet somit eine intradisziplinäre Kommunikationsbasis (Amelang & Bartussek, 2001; Conrad, 1983). Rein historisch betrachtet, gingen die wesentlichen Impulse zum Verständnis und zur Erforschung des Konstrukts „Intelligenz“ von einer operationalen Definition, d.h. von den zur Intelligenzmessung eingesetzten Testverfahren bzw. Testaufgaben, aus (vgl. folgenden Abschnitt). Verbale Definitionen (s. oben) konnten hier keinen entscheidenden Beitrag leisten (Amelang & Bartussek, 2001).

4.1.2. Strukturmodelle der Intelligenz

Verschiedene Modelle bzw. Theorien der Intelligenz versuchen, die zur Operationalisierung des Konstrukts überprüften Leistungen zu ordnen. Unterschiedliche Operationalisierungsansätze, d.h. unterschiedliche Testaufgaben, und unterschiedliche, meist faktorenanalytische, Auswertungsmethoden führten hier zu verschiedenen Ergebnissen (Conrad, 1983).

Die frühesten Ansätze zu Beginn des 20. Jahrhunderts – wie z.B. das *Stufenleitermodell* von Binet und Simon (1908/1961) – sind den globalen Intelligenzmodellen zuzuordnen, die Intelligenz als homogene Fähigkeit betrachten und diese folglich anhand eines einzigen Maßes kennzeichnen. Auch Spearman (1904/1961) geht im Rahmen seiner *Zwei-Faktoren-Theorie* der Intelligenz von einem allgemeinen Faktor („general factor“, „g“) aus, der in jeder Intelligenzleistung wirksam wird. Allerdings nimmt bereits er zusätzliche spezielle Faktoren („special factors“, „s“) an, die bei verschiedenen kognitiven Anforderungen zusammen mit „g“ wirksam werden. Thurstone (1938) vertritt in der Folgezeit eine entschiedene Gegenposition, indem er die Aufgliederung von Intelligenz in mehrere, voneinander unabhängige Faktoren (z.B. rechnerisches Denken [„number“, „n“], räumliches Vorstellungsvermögen [„space“, „s“], Merkfähigkeit [„memory“, „m“]; vgl. Abb. 15) vorschlägt (*Primärfaktorenmodell*). Eine Synthese dieser gegensätzlichen Positionen stellt

Wechslers Intelligenzmodell dar (Wechsler, 1964). Er postuliert einen übergeordneten g-Faktor der Intelligenz, eine Ausdifferenzierung dieses Faktors in die zwei Gruppenfaktoren „Verbale Intelligenz“ und „Handlungsintelligenz“ und jeweils noch untergeordnete spezielle Komponenten der verbalen und Handlungsintelligenz (z.B. räumlich-konstruktive Fähigkeiten).

Im Anschluss an diesen kurzen historischen Abriss werden in den folgenden Absätzen nun die zwei Intelligenzmodelle ausführlicher dargestellt, welche die theoretische Basis des Intelligenztests bilden, der in der vorliegenden Arbeit zur Untersuchung des intellektuellen Leistungsvermögens der Patienten eingesetzt wurde (vgl. 8.2.1).

4.1.2.1. Das Intelligenzmodell von Cattell

Das seit 1941 von Cattell und seinen Mitarbeitern (z.B. Horn & Cattell, 1966) konzipierte Intelligenzmodell kann ebenfalls als eine Synthese aus globalen Intelligenzmodellen und dem Primärfaktorenmodell betrachtet werden (Amelang & Bartussek, 2001): Faktorenanalytische Sekundäranalysen an Stichproben verschiedener, den Thurstone'schen Faktoren ähnlichen Primärfaktoren – in Cattells Modell sog. Faktoren erster Ordnung –, ergeben zwei zentrale Faktoren zweiter Ordnung, die Cattell als „fluid intelligence“ (g_{fl}) und „crystallized intelligence“ (g_c) bezeichnet (vgl. Abb. 15; Horn & Cattell, 1966). Bei der *fluiden* oder auch fließenden *Intelligenz* handelt es sich laut Cattell um eine vom individuellen Lernschicksal unabhängige Komponente des geistigen Leistungsvermögens, die hauptsächlich auf der vererbten Funktionsweise der hirne physiologischen Prozesse beruht. Sie spiegelt die Fähigkeit wider, neue Probleme ohne Rückgriff auf frühere Lernerfahrungen zu lösen. Hoch auf dem Faktor der fluiden Intelligenz laden Leistungen wie induktives Denken, Merkspanne und die Fähigkeit zur Erkennung figuraler Beziehungen. Die *kristalline Intelligenz* ist die umweltbedingte Komponente der Intelligenz, d.h. jegliche, durch vorangegangene Lernvorgänge erworbene, kognitive Fähigkeiten. Gekennzeichnet wird die kristalline Intelligenz z.B. durch verbales Verständnis, die Fähigkeit zur Erkennung semantischer Beziehungen und mechanische Kenntnisse (Horn & Cattell, 1966). Während das Erfahrungswissen mit dem Alter zunimmt, ist besonders die fluide Intelligenz von Abbauprozessen und Schädigungen des Gehirns betroffen.

Weil mehrere Primärfaktoren zugleich auf g_{fl} und g_c laden (z.B. allgemeines Schlussfolgern, Umgang mit Zahlen), sind diese beiden Faktoren zu ungefähr $r = .50$ korre-

liert, was im Falle weiterer Analysen einen zusätzlichen Faktor dritter Ordnung ergibt, nämlich $g_{f(h)}$. Letztlich lässt sich dieser Faktor als Spearmans g-Faktor interpretieren.

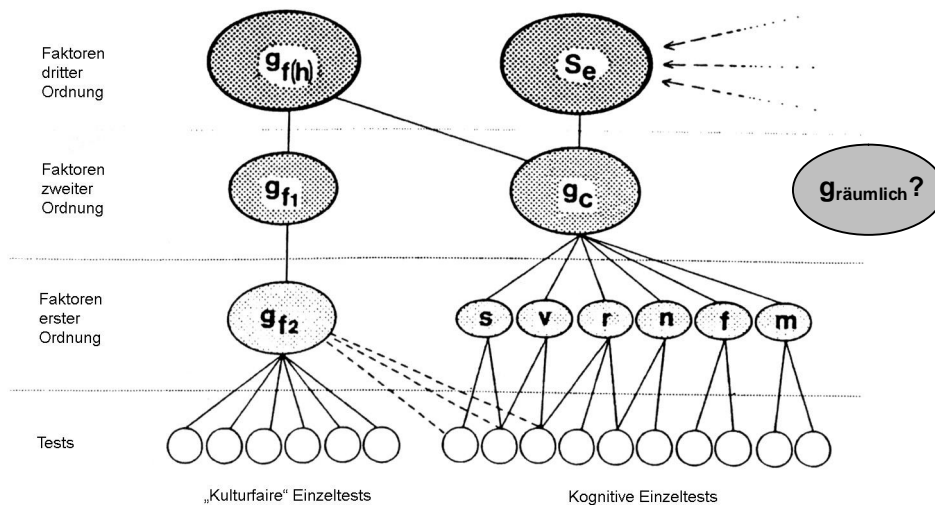


Abb. 15: Intelligenzmodell von Cattell (aus: Conrad, 1983)

$g_{f(h)}$ = g-Faktor; s_e = Komplex schulischer und familiärer Erfahrungen; g_{f1} = fluide Intelligenz; g_c = kristalline Intelligenz; g_{f2} = fluide Intelligenz (Äquivalent zu g_{f1}); s = space; v = verbal comprehension; r = reasoning; n = number, f = (word) fluency; m = memory

Verschiedene Autoren konnten die Faktoren zweiter Ordnung bei Verwendung ähnlichen Ausgangsmaterials replizieren (Amelang & Bartussek, 2001; Conrad, 1983). Horn (1968) vertritt allerdings im späteren Verlauf seiner Forschung die Ansicht, dass ein zusätzlicher räumlicher Faktor von der fluiden Intelligenz abgegrenzt werden sollte und als weiterer (dritter) Faktor *zweiter* Ordnung einzustufen ist.

4.1.2.2. Die Theorie simultaner und sukzessiver Verarbeitung

Bei der Theorie simultaner und sukzessiver Verarbeitung handelt es sich um einen alternativen Ansatz, der Intelligenz – anders als die bisher dargestellten Modelle – weniger inhalts- als vielmehr verarbeitungsorientiert betrachtet; d.h., Intelligenz wird hier nicht über die Struktur verschiedenster Fähigkeiten wie z.B. Cattells fluide und kristalline Intelligenz, Wechslers verbale und praktische Fähigkeiten oder Thurstones Primärfaktoren definiert, sondern über eine detaillierte Beschreibung der diesen Fähigkeiten zugrunde liegenden kognitiven Prozesse.

Die historischen Wurzeln dieser Informationsverarbeitungstheorie liegen in der neuropsychologischen Forschung des russischen Arztes und Psychologen Luria. Ausgehend von

Beobachtungen an hirnerkrankten Soldaten des zweiten Weltkriegs, unterscheidet Luria (1970a) zwei grundlegende Formen integrativer geistiger Aktivität: Simultane und sukzessive Verarbeitung. Dieser Bezeichnung äquivalent sind die in der Kognitionspsychologie häufig verwendeten Begriffe von paralleler und sequentieller bzw. serieller Verarbeitung (vgl. z.B. Smyth, Collins, Morris & Levy, 2002).

Simultane Verarbeitung von Informationen ist durch die gleichzeitige Durchführung verschiedener mentaler Operationen gekennzeichnet. Sie kommt dann zum Einsatz, wenn eine „Synthese einzelner Elemente zu simultanen Gruppen“ (Luria, 1970a, S. 202), also meist eine räumliche Integration von Reizen, für die Problemlösung erforderlich ist. Typische Aufgaben sind solche, in denen verschiedene Elemente räumlich zu einem Ganzen zusammengefügt werden müssen (z.B. K-ABC-Untertest „Dreiecke“; vgl. 8.2.1.1). Luria lokalisiert simultane Verarbeitung in den parieto-okzipitalen Rindengebieten des Gehirns. Liegen in diesen Abschnitten Läsionen vor, so ist die räumliche Synthese von Reizen gestört und es kann z.B. zu Veränderungen in der optischen Wahrnehmung und der räumlichen Orientierung kommen (Luria, 1970a, 1970b).

Sukzessive Verarbeitung von Informationen meint eine schrittweise Bearbeitung bzw. Ordnung von Reizen hintereinander. Der wesentliche Unterschied zu simultaner Verarbeitung ist der Umstand, dass zu keinem Zeitpunkt der Problemlösung das gesamte Reizsystem überblickbar ist, d.h. dass alle Informationen gleichzeitig präsent sind und verarbeitet werden (Das, Kirby & Jarman, 1975). Aufgaben, die eine sukzessive Verarbeitung erfordern, sind z.B. die auditive Merkspanne oder die Wiederholung einer Reihe von Wörtern (z.B. Mond, Katze, Haus). Luria (1970a) betrachtet sukzessive Verarbeitung primär als eine Funktion der fronto-temporalen Regionen des Gehirns. Läsionen können die Ausführung einer Reihe von sukzessiven Operationen einschränken.

Alternativ zu Lurias topographischer Lokalisation von simultaner und sukzessiver Verarbeitung in parieto-okzipitalen und fronto-temporalen Hirnarealen wird heute die Zuordnung von simultaner Verarbeitung zur rechten Hemisphäre und sukzessiver Verarbeitung zur linken Hemisphäre diskutiert. Laut Kaufman et al. (1996) handelt es sich hierbei um eine gut gestützte Annahme, die aber noch nicht als verifiziert betrachtet werden kann.

Auf der Basis von Lurias dichotomer Informationsverarbeitungstheorie formulieren Das, Kirby und Jarman (1975) ihr Modell der kognitiven Fähigkeiten (vgl. Abb. 16).

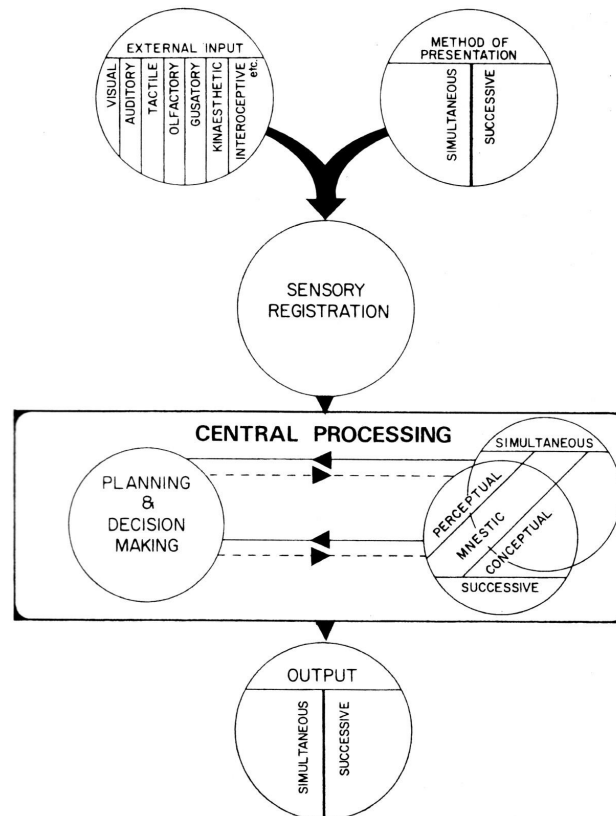


Abb. 16: Informationsverarbeitungsmodell von Das et al. (aus: Das et al., 1975)

Sie postulieren vier Basisstufen der Informationsverarbeitung: Input, sensorisches Register, zentrale Verarbeitungseinheit und Output.

Ein Stimulus (bzw. eine Aufgabe) kann sowohl simultan als auch sukzessiv den verschiedenen Sinnesmodalitäten dargeboten werden. Anschließend wird er direkt vom sensorischen Register erfasst und an die zentrale Verarbeitungseinheit – das Herzstück des Modells – weitergeleitet. Diese zentrale Verarbeitungseinheit setzt sich aus drei Komponenten zusammen: Die erste Komponente („simultaneous“) integriert einzelne Informationen zu simultanen Gruppen und entspricht damit Lurias simultaner Verarbeitung. Die zweite Komponente („successive“) ordnet im Sinne sukzessiver Verarbeitung Informationen zu zeitlich aufeinander folgenden Serien. Die dritte Komponente ist die Planungs- und Entscheidungskomponente, welche die Informationen von erster und zweiter Komponente zur Vorbereitung der Handlung nutzt. Der Output kann unabhängig von der Verarbeitung wieder simultan oder sukzessiv erfolgen.

Laut Das et al. (1975) sind die beiden ersten Komponenten der zentralen Verarbeitungseinheit allen Menschen verfügbar. Die Auswahl einer oder beider Arten der Informationsverarbeitung im Rahmen der Bearbeitung einer Aufgabe ist abhängig von der

gewohnten Art der Informationsverarbeitung der jeweiligen Person (abhängig von kulturell-sozialen und genetischen Faktoren) und den speziellen Erfordernissen der Aufgabe.

Das et al. (1975) referieren eine Vielzahl von Untersuchungen zur empirischen Überprüfung ihres Modells. Unter Einsatz einer von ihnen zusammengestellten Testbatterie (u.a. Progressive Matrizen von Raven [Kratzmeier & Horn, 1998], Merkspanne etc.) konnten sie an einer Vielzahl recht heterogener Stichproben durchgängig zwei Faktoren, nämlich für simultane und sukzessive Verarbeitung, isolieren.²⁷ Die untersuchten Stichproben unterschieden sich hinsichtlich ihres Intelligenzniveaus, Alters, sozioökonomischen Status' und ihrer kulturellen Herkunft. Gleiches gelang auch Cummings (1973, zit. nach Das et al., 1975) anhand alternativer Testverfahren.

So überzeugend die Beständigkeit des Auftretens von Faktoren zu simultanem und sukzessivem Verarbeitungsstil auch ist, ist doch kritisch festzuhalten, dass die Autoren in ihrem Beitrag von 1975 ausschließlich Ergebnisse zu Kindern und Jugendlichen darstellen. Inwiefern beide Faktoren auch bei Erwachsenen zu finden sind, bleibt zunächst unbeantwortet.

Betrachtet man allerdings die faktorenanalytischen Ergebnisse von Das et al. (1975) zusammen mit neuropsychologischen und neurologischen Erkenntnissen zur topographischen Spezialisierung von Hirnarealen und zu selektiven Defiziten in simultaner oder sukzessiver Verarbeitung je nach Lokalisation einer Läsion (s. oben), so handelt es sich hierbei doch um einen starken Beleg für die Existenz einer Dichotomie in der intellektuellen Verarbeitung.

4.1.3. Störungen der Intelligenz

Die Störungen der Intelligenz sind den Entwicklungsstörungen zuzuordnen (vgl. Einleitung dieses Kapitels). Betroffene Kinder fallen u.a. durch einen allgemein verlangsamten Lernprozess auf. Zur Feststellung einer reduzierten intellektuellen Leistungsfähigkeit wird i.d.R. das Ergebnis im Intelligenztest herangezogen. Die Klassifikation des intellektuellen Leistungsvermögens erfolgt durch die Betrachtung des Abstands des individuellen IQ- bzw. Standardwertes zum Mittelwert der normal verteilten Standardwerteverteilung der jeweiligen Testreihen (meist 100). Eine durchschnittliche Leistung liegt im Bereich von jeweils einer Standardabweichung (meist 15) ober- bzw. unterhalb des Mittelwertes, d.h. bei einem Mittelwert von 100 und einer Standardabweichung von 15 im Standardwertebereich zwischen

²⁷ Zusätzlich identifizieren sie einen dritten Faktor, den sie als „Speed“-Faktor interpretieren.

85 und 114. Testergebnisse im Bereich von zwei Standardabweichungen unterhalb des Mittelwertes (70 – 84) werden als deutlich unterdurchschnittlich eingestuft (allgemeine Lernbehinderung). Ab einem Testwert von unter 70 liegt eine geistige Behinderung – je nach IQ-Wert unterschiedlichen Schweregrades – vor (Saß et al., 2003):

- IQ 55 – 69: Leichte geistige Behinderung
- IQ 40 – 54: Mittelschwere geistige Behinderung
- IQ 25 – 39: Schwere geistige Behinderung
- IQ < 25: Schwerste geistige Behinderung.

4.2. Motorik

Auch im Bereich der Motorik liegt für die Kinder der untersuchten Stichprobe ein erhöhtes Störungsrisiko vor: Einerseits konnte, wie im Intelligenzbereich, der negative Einfluss verschiedener medizinischer Faktoren aufgezeigt werden (vgl. 2.4). Andererseits sind die Kinder in ihrem motorischen Aktionsradius – sei es durch medizinische Restriktionen oder aber ein überbehütendes Verhalten seitens der Eltern – eingeschränkt (vgl. 3.2.1). Gerade im motorischen Bereich wird der Mangel an Wahrnehmungs- und Bewegungserfahrungen in der Kindheit als eine Ursache von motorischen Auffälligkeiten diskutiert (Dordel, 2003).

Das folgende Kapitel beginnt mit einer begrifflichen Klärung (4.2.1) und behandelt im Anschluss daran die Störungen der motorischen Funktionen (4.2.2).

4.2.1. Begriffsbestimmung

Zunächst wird der Begriff Motorik definiert, danach werden verschiedene Klassifikationsansätze dargestellt.

4.2.1.1. Definition

Nach Singer und Bös (1994) umfasst Motorik „alle an der Steuerung und Kontrolle von Haltung und Bewegung beteiligten Prozesse und damit auch sensorische, perzeptive, kognitive und motivationale Vorgänge. Haltung und Bewegung resultieren aus dem Zusammenspiel multipler Subsysteme“ (S. 17). Zwei Aspekte dieser Definition sind

hervorzuheben: Erstens wird eine klare Abgrenzung der Begriffe Motorik und Bewegung vorgenommen. Motorik entspricht hier der Gesamtheit der Steuerungs- und Funktionsprozesse und ist somit mehr Ursache bzw. Innenaspekt, während Bewegung als Ergebnis dieser Prozesse ein Außenaspekt und damit beobachtbar und messbar ist (Dordel, 2003). Zweitens sind Haltung und Bewegung im Rahmen dieser Definition nicht als Gegensätze, sondern vielmehr als eine Einheit bzw. koordinierte Vorgänge zu verstehen. Haltung dient hier v.a. der Vorbereitung und Stützung der Bewegung.

Statt „Motorik“ werden in der Literatur vielfach auch zusammengesetzte Begriffe wie z.B. „Sensomotorik“, „Neuromotorik“ oder „Psychomotorik“ verwendet. Sie heben bestimmte Teilaspekte der Motorik hervor bzw. präzisieren die an der Steuerung und Kontrolle von Bewegung und Haltung beteiligten Prozesse (vgl. Definition Singer & Bös). Gerade im pädagogisch-psychologischen und therapeutischen Kontext wird oft der Terminus Psychomotorik dem der Motorik vorgezogen, um die Beeinflussung von Bewegungs- und Haltungsvorgängen durch psychische Vorgänge zu betonen. Im engeren Sinn wird Psychomotorik definiert als Willkürmotorik, d.h. willkürliche Bewegungen und Haltungen, die einem Zweck dienen (Häcker & Stapf, 1998). Da aber eine Vielzahl unwillkürlicher, durch das vegetative Nervensystem regulierter, Bewegungen ebenfalls durch psychische Vorgänge beeinflusst wird (z.B. Herztätigkeit, Darmperistaltik), umfasst Psychomotorik im weiteren Sinn alle durch psychische Vorgänge beeinflussten Bewegungs- und Haltungszustände, mögen sie nun willkürlich, zweckgerichtet und absichtlich, oder aber unwillkürlich und oft auch ungewollt sein (Dordel, 2003; Singer & Bös, 1994).

Des Weiteren wird der Begriff Psychomotorik auch für einen speziellen bewegungstherapeutischen Ansatz verwendet, der zur Behandlung von Kindern mit Entwicklungs- und Verhaltensstörungen eingesetzt wird.

4.2.1.2. Klassifikation

Grundsätzlich werden in der Literatur motorische Fähigkeiten von erworbenen motorischen Fertigkeiten unterschieden. Die *motorischen Fähigkeiten* sind dabei die grundlegenden Dimensionen der menschlichen Motorik. Sie beschreiben allgemeine, bewegungsunspezifische Steuerungs- und Funktionsprozesse, die übergreifende Leistungsvoraussetzungen von Bewegungshandlungen darstellen. Bös (1994) unterscheidet im Bereich der motorischen Fähigkeiten konditionelle von koordinativen Fähigkeiten (vgl. Abb. 17).

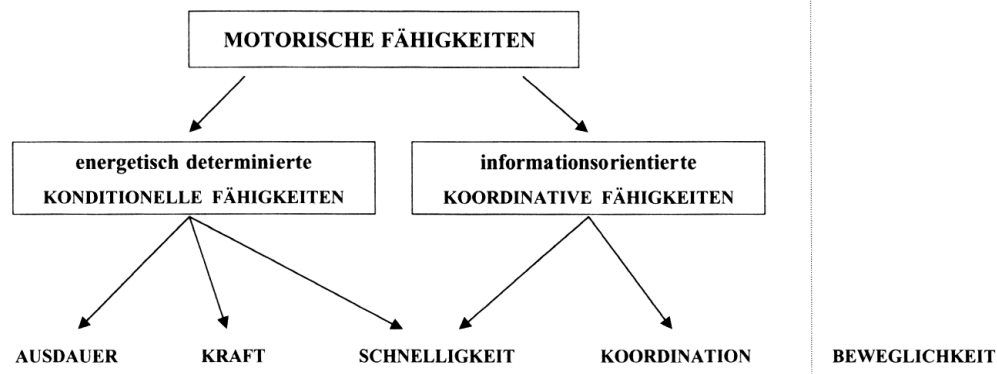


Abb. 17: Klassifikation motorischer Fähigkeiten (nach: Bös, 1994)

Die konditionellen Fähigkeiten Kraft und Ausdauer sind von Prozessen der Energiebereitstellung und Energieübertragung abhängig und determinieren die quantitativen Aspekte der Motorik.

Dagegen sind die koordinativen Fähigkeiten abhängig von Systemen der Informationsverarbeitung und Bewegungssteuerung und bestimmen den qualitativen Aspekt der Motorik. Die Struktur koordinativer Fähigkeiten wird aktuell diskutiert, es liegen verschiedene Ansätze vor. So ordnen Hollmann und Hettinger (1990) den koordinativen Fähigkeiten die Koordination feinmotorischer Bewegungsabläufe (Geschicklichkeit) und die Koordination grobmotorischer Bewegungsabläufe (Gewandtheit) unter. Dabei verstehen sie unter Feinmotorik kleinräumige und hoch differenzierte Bewegungen (z.B. Schreiben), unter Grobmotorik großräumige und ganzkörperliche Bewegungen (z.B. Laufen). Meinel und Schnabel (2004) formulieren deutlich differenzierter sieben grundlegende koordinative Fähigkeiten:

- *Differenzierungsfähigkeit*: Fähigkeit zum Erreichen einer hohen Feinabstimmung einzelner Bewegungsphasen und Teilkörperbewegungen, die sich in großer Bewegungsgenauigkeit und -ökonomie ausdrücken
- *Kopplungsfähigkeit*: Fähigkeit der räumlichen, zeitlichen und dynamischen Abstimmung von Teilkörperbewegungen untereinander und in Beziehung zu der auf ein bestimmtes Handlungsziel gerichteten Ganzkörperbewegung
- *Reaktionsfähigkeit*: Fähigkeit zur Einleitung und Ausführung von motorischen Aktionen auf Signale
- *Orientierungsfähigkeit*: Fähigkeit zur Bestimmung bzw. Veränderung der Lage und Bewegung des Körpers in Raum und Zeit
- *Gleichgewichtsfähigkeit*: Fähigkeit der Haltung des Körpers im Gleichgewicht

- *Umstellungsfähigkeit*: Fähigkeit der Veränderung des Handlungsprogramms auf der Grundlage von Situationsveränderungen
- *Rhythmisierungsfähigkeit*: Fähigkeit der Erfassung und Reproduktion eines von außen vorgegebenen Rhythmus’.

Weiterhin bedürfen noch zwei weitere motorische Fähigkeiten der Einordnung in die Bös’sche Taxonomie (vgl. Abb. 17). Die Schnelligkeit nimmt eine Zwischenstellung ein: Sie beruht sowohl auf energetisch determinierten als auch auf koordinativen Prozessen. Die Beweglichkeit ist weder den konditionellen noch koordinativen Fähigkeiten eindeutig zuzuordnen.

Die motorischen Fähigkeiten insgesamt, also konditionelle und koordinative Fähigkeiten, wirken sich leistungsbestimmend auf die verschiedensten speziellen *motorischen Fertigkeiten* aus. Einfache bzw. elementare motorische Fertigkeiten wie Gehen, Laufen, Hüpfen, Werfen, Fangen etc. werden bereits im Kleinkind- oder Vorschulalter relativ „spontan“ erlernt. Komplexe motorische und auch sportartspezifische Fertigkeiten (z.B. im Gerätturnen) bauen auf diesen elementaren Fertigkeiten auf und werden durch umfangreiche motorische Lernprozesse erworben und verfeinert.

4.2.2. Motorische Störungen

Die einzige motorische Störung des Kindes- und Jugendalters laut DSM-IV ist die *Entwicklungsbezogene Koordinationsstörung*, die ebenfalls den Störungen der Entwicklung zuzuordnen ist. Die diagnostischen Kriterien sind folgende (Saß et al., 2003):

- | | |
|---|---|
| A | Die Leistungen bei Alltagsaktivitäten, die motorische Koordination erfordern, liegen wesentlich unter denen, die für das Alter und die gemessene Intelligenz zu erwarten wären. Dies kann sich durch deutliche Verzögerungen beim Erreichen wichtiger motorischer Entwicklungsstapen (z.B. Gehen, Krabbeln, Sitzen) sowie durch Fallenlassen von Gegenständen, „Unbeholfenheit“, schwache sportliche Leistungen oder eine schlechte Handschrift zeigen. |
| B | Die unter A beschriebene Störung behindert deutlich die schulischen Leistungen oder die Aktivitäten des täglichen Lebens. |

- C Die Störung geht nicht auf einen medizinischen Krankheitsfaktor (z.B. infantile Cerebralparese, Hemiplegie oder Muskeldystrophie) zurück und die Kriterien einer Tiefgreifenden Entwicklungsstörung sind nicht erfüllt.
- D Liegt eine Geistige Behinderung vor, so sind die motorischen Schwierigkeiten wesentlich größer als diejenigen, die gewöhnlich mit der Geistigen Behinderung verbunden sind.

Laut DSM-IV sind ca. 6% aller 5 – 11-jährigen Kinder von einer solchen Störung betroffen. Allerdings differenzieren diese Kriterien nicht die einzelnen Komponenten koordinativer Fähigkeiten (vgl. 4.2.1.2), so dass es sich bei der Gruppe der Kinder mit einer entwicklungsbezogenen Koordinationsstörung um eine recht heterogene Gruppe handelt (Henderson & Sugden, 1992). Während z.B. ein erstes Kind hauptsächlich feinmotorische Probleme aufweist, ein zweites Kind Schwierigkeiten mit der Koordination grobmotorischer Bewegungsabläufe hat, mag ein drittes Kind in beiden Bereichen deutlich auffällig sein. Außerdem sind große interindividuelle Variationen in der Schwere der motorischen Probleme zu beobachten. Deutlich häufiger als eine manifeste entwicklungsbezogene Koordinationsstörung mit einer starken Behinderung alltäglicher und schulischer Leistungen sind subklinische motorische Schwierigkeiten bzw. Schwächen (z.B. eine sehr unsaubere und langsame Handschrift), die möglicherweise unbemerkt andere Probleme nach sich ziehen können (z.B. schlechte Noten im Diktat).

Kiphard (1977) schlägt folgende Gliederung der Erscheinungsformen koordinativer Auffälligkeiten vor:

- Statische (stützmotorische) Koordinationsschwäche
- Dynamische (handlungsmotorische) Koordinationsschwäche mit Auffälligkeiten im Bereich der
 - a) Grobmotorik und/oder
 - b) Feinmotorik.

Die *statische Koordinationsschwäche* ist durch eine mangelhafte Regelung des Muskeltonus bei der aufrechten Haltung gekennzeichnet und führt zu einer Haltungsschwäche. Sie zeigt sich v.a. durch Unsicherheit in Situationen, die ein statisches Gleichgewicht erfordern (z.B. Balancieren auf einem Bein).

Bei der *dynamischen Koordinationsschwäche* ist nicht die Haltung, sondern vielmehr die Bewegung betroffen. Zeigen sich Auffälligkeiten bei großräumigen Bewegungen, so handelt es sich um eine grobmotorische Koordinationsschwäche (Schwäche der Auge-

Körper-Koordination). Sind kleinräumige, fein abzustufende Bewegungen gemindert, so liegt eine feinmotorische Koordinationsschwäche vor (Schwäche der Auge-Hand-Koordination).

Eine solche Gliederung ist in Ergänzung zu den Kriterien des DSM-IV v.a. deshalb sinnvoll, weil sie konkrete Ansatzpunkte für Interventionen im Rahmen einer gezielten Förderung bzw. therapeutischen Behandlung liefert.

4.3. Aufmerksamkeit

Das Risiko für Verhaltensstörungen ist bei Kindern mit einer chronischen Krankheit insgesamt erhöht. Besonders häufig werden hier internalisierende Störungen beobachtet (vgl. Kap. 3). Kinder mit angeborenem Herzfehler im Speziellen scheinen außerdem vermehrt von Störungen der Aufmerksamkeit betroffen zu sein, die in Zusammenhang mit chronischer Hypoxämie gebracht werden (vgl. 2.4.1).

Das folgende Kapitel dient der Darstellung der verschiedenen Aufmerksamkeitsfunktionen (4.3.1) sowie der Einführung in die Störungen der Aufmerksamkeit im Kindes- und Jugendalter (4.3.2).

4.3.1. Begriffsbestimmung

In einem aktuellen Nachschlagewerk wird Aufmerksamkeit als „Zustand der gesteigerten Wachheit und Anspannung, der der selektiven Orientierung des Wahrnehmens, Denkens und Handelns zugrunde liegt“ definiert, wobei dieser „einerseits durch auffällige oder neuartige Umgebungsreize unwillkürlich geweckt, andererseits unter dem Einfluss von Hinweisen, Bedürfnissen, Interessen, Vorstellungen und Gedanken willkürlich und bewusst ausgelenkt“ werden kann (Fröhlich, 2004, S. 356). Diese Definition verdeutlicht, dass Aufmerksamkeit nicht als einheitliche Funktion, sondern vielmehr als ein heterogenes Konstrukt zu betrachten ist, welches u.a. Aspekte der Aktiviertheit, Selektivität und Intention („goal-driven“ vs. „stimulus-driven“) beinhaltet. Übereinstimmend werden in der Literatur folgende vier verschiedene Aufmerksamkeitsfunktionen berichtet (Fimm, 2007; Sturm, 2002):

- Aufmerksamkeitsaktivierung
- Längerfristige Aufmerksamkeit
- Selektive bzw. fokussierte Aufmerksamkeit
- Geteilte Aufmerksamkeit.

Nach der Taxonomie von Van Zomeren und Brouwer (1994) sind dabei die Aufmerksamkeitsaktivierung und die längerfristige Aufmerksamkeit dem Intensitätsaspekt sowie die selektive und geteilte Aufmerksamkeit dem Selektivitätsaspekt der Aufmerksamkeit zuzuordnen (s. Abb. 18).

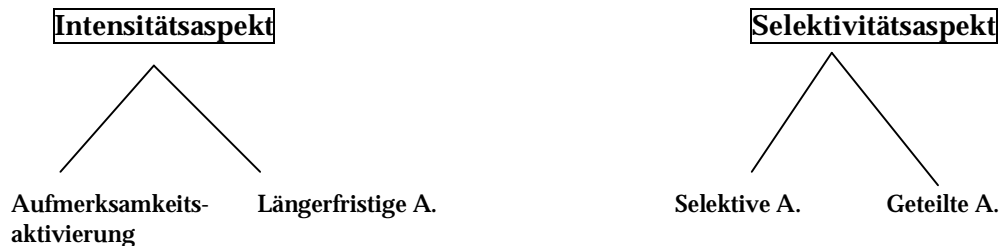


Abb. 18: Taxonomie der Aufmerksamkeit nach Van Zomeren & Brouwer (1994)

4.3.1.1. Intensitätsaspekte der Aufmerksamkeit

Die *Aufmerksamkeitsaktivierung* (engl. „alertness“) bezeichnet die Wachheit des Organismus, wobei zwischen tonischer und phasischer Aktivierung zu unterscheiden ist (Posner & Boies, 1971; Sturm, 2002). Bei der tonischen Aufmerksamkeitsaktivierung handelt es sich um die allgemeine Reaktionsbereitschaft, die im Laufe des Tages zirkadianen Schwankungen unterliegt. Die phasische Aufmerksamkeitsaktivierung bezeichnet die kurzfristige Anhebung des Aufmerksamkeitsniveaus nach Vorgabe eines Warnreizes. Die Untersuchung der Aufmerksamkeitsaktivierung erfolgt anhand einfacher visueller oder auditiver Reaktionsaufgaben mit oder ohne Vorgabe eines Warnreizes vor dem Reaktionsstimulus. Reaktionszeiten ohne Warnreiz repräsentieren die tonische Aufmerksamkeitsaktivierung. Die Differenz der Reaktionszeiten zwischen den Bedingungen mit bzw. ohne Warnreiz gilt als neuropsychologisches Maß für die kurzfristige phasische Aufmerksamkeitsaktivierung (Sturm, 2002).

Bei der *längerfristigen Aufmerksamkeit* handelt es sich um eine intentionale Hinwendung der Aufmerksamkeit zu einer Informationsquelle über einen längeren Zeitraum. Zu unterscheiden ist hier zwischen Daueraufmerksamkeit und Vigilanz: Während man unter Daueraufmerksamkeit die längerfristige Aufrechterhaltung der Aufmerksamkeit bei hoher Reizfrequenz versteht, bezeichnet Vigilanz die Fähigkeit, auch in einer sehr monotonen Reizsituation für längere Zeit aufmerksam zu bleiben (Fimm, 2007; Sturm, 2002). Die

Erfassung der Daueraufmerksamkeit und Vigilanz wird anhand von Aufgaben langer Zeitdauer (bis zu 30 min) mit hoher resp. niedriger Zielreizrate vorgenommen.

4.3.1.2. Selektivitätsaspekte der Aufmerksamkeit

Die *selektive Aufmerksamkeit* beinhaltet die Fokussierung der Aufmerksamkeit auf bestimmte relevante Merkmale einer Informationsquelle bei Nicht-Beachtung bzw. Unterdrückung der irrelevanten Stimuli und entspricht dem Begriff der Konzentrationsfähigkeit (Sturm, 2002). Aufgaben zur selektiven Aufmerksamkeit erfordern meist eine schnelle Reaktion auf Zielreize sowie die Inhibition von Fehlreaktionen auf nicht-kritische Reize. Die kritischen und nicht-kritischen Reize können dabei entweder sequentiell (Wahl-Reaktions-Aufgaben) oder simultan (Aufgaben mit gleichzeitiger Darbietung von Distraktoren) dargeboten werden.

Bei der *geteilten Aufmerksamkeit* handelt es sich um die Aufteilung der Aufmerksamkeit bei der gleichzeitigen Ausführung von mindestens zwei Tätigkeiten. Die Überprüfung der Fähigkeit zur Aufmerksamkeitssteilung wird i.d.R. anhand von Dual-Task-Aufgaben vorgenommen, die eine gleichzeitige Überwachung von zwei Informationskanälen (unimodal oder multimodal²⁸) erfordern. Die Versuchsperson soll dabei relevante Ereignisse in beiden Kanälen so schnell wie möglich entdecken (Sturm, 2002). Die Untersuchung der selektiven und geteilten Aufmerksamkeit unterscheidet sich somit nicht zwingend durch die Aufgabendarbietung – in beiden Fällen können simultan Reize über mehrere Kanäle dargeboten werden (s. oben) –, sondern vielmehr durch die Art der geforderten Reaktion. Während die Versuchsperson bei Aufgaben zur selektiven Aufmerksamkeit instruiert wird, nur einen Kanal auf kritische Reize hin zu überwachen, verlangen Aufgaben zur geteilten Aufmerksamkeit eine gleichzeitige Verarbeitung aller Kanäle (Eysenck & Keane, 2005).

Sowohl selektive als auch geteilte Aufmerksamkeit unterliegen Kapazitätsbegrenzungen, die im Rahmen der Informationsverarbeitungstheorien der Aufmerksamkeit experimentell untersucht worden sind. Auf diese sei im Folgenden nur kurz verwiesen.

Im Bemühen um die Erklärung selektiver Aufmerksamkeitsprozesse sind die *Filtertheorien* der Aufmerksamkeit entstanden, die sich v.a. mit der Verarbeitung der nicht-kritischen Reize beschäftigen (s. oben; Anderson, 2007). Nach Broadbents Filtertheorie der Aufmerksamkeit gelangen parallel eintreffende sensorische Informationen in einen frühen

²⁸ z.B. auditiv/auditiv oder visuell/auditiv

selektiven Filter („Flaschenhals“), der aufgrund physikalischer Merkmale (z.B. Lautstärke) die Weiterverarbeitung eines der Signale zulässt, während die anderen zur späteren Verarbeitung zunächst in einem Zwischenspeicher verbleiben (Broadbent, 1957). Treisman (1964) nimmt ebenfalls einen frühen Filter an, der allerdings – im Gegensatz zu Broadbent – eine Weiterleitung und -verarbeitung der nicht-kritischen Reize in abgeschwächter Form erlaubt (Dämpfungstheorie). Deutsch und Deutsch (1963) hingegen postulieren im Rahmen ihrer Theorie der späten Auswahl einen späten Filter, der erst nach vollständiger Verarbeitung aller eintreffenden sensorischen Signale wirksam wird, indem er das für die aktuelle Aufgabe relevanteste Signal auswählt und in eine Reaktion umsetzt.

Die Forschungsansätze zur geteilten Aufmerksamkeit beschäftigen sich mit den Kapazitätsgrenzen bei mehreren gleichzeitig auszuführenden Aufgaben. *Kapazitätstheorien* der Aufmerksamkeit (z.B. Kahneman) gehen von einer nur beschränkt vorhandenen unspezifischen Aufmerksamkeitskapazität aus, an der alle auszuführenden Aufgaben partizipieren und die, wenn überschritten, keine weitere Bearbeitung parallel durchzuführender Aufgaben zulässt (Eysenck & Keane, 2005). Wickens nimmt dagegen multiple Ressourcen der Aufmerksamkeitskapazität an, die je nach Art der Aufgabenstellung (z.B. Stimulusmodalität [visuell, auditiv], Responsemodalität [motorisch, vokal] etc.) in unterschiedlichem Maße angesprochen werden. Nach diesem Modell zeigen zwei Aufgaben, die auf die gleichen Ressourcen zurückgreifen, die größte Interferenz (Wickens, 1984; zit. nach Kramer, Wiegmann & Kirlik, 2007). Baddeley schlägt eine Synthese dieser zwei Ansätze, nämlich eine hierarchische Struktur mit einer übergeordneten zentralen Exekutive und untergeordneten spezifischen Verarbeitungsmodulen (teilautonome Hilfssysteme), vor (Eysenck & Keane, 2005).

Für eine ausführliche Darstellung der Modelle und die empirische Befundlage sei auf die angegebene Literatur verwiesen.

4.3.2. Störungen der Aufmerksamkeit im Kindes- und Jugendalter

Aufmerksamkeitsstörungen bei Kindern und Jugendlichen sind den Verhaltensstörungen zuzuordnen und zeichnen sich durch ein übergreifendes Muster unaufmerksamen und/oder hyperaktiv-impulsiven Verhaltens aus. Dem DSM-IV zufolge sind die vollständigen diagnostischen Kriterien für eine Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS) im Kindes- und Jugendalter (Saß et al., 2003):

A	Entweder (1) oder (2) müssen zutreffen:
	(1) mindestens sechs Symptome der <i>Unaufmerksamkeit</i> während der letzten sechs Monate (z.B. Flüchtigkeitsfehler bei den Schularbeiten, Schwierigkeiten bei der Aufrechterhaltung der Aufmerksamkeit, leichte Ablenkbarkeit durch äußere Reize, Vergesslichkeit)
	(2) mindestens sechs Symptome der <i>Hyperaktivität und Impulsivität</i> während der letzten sechs Monate (Hyperaktivität: z.B. Zappeligkeit, häufiges Aufstehen, exzessives Herumlaufen; Impulsivität: z.B. Herausplatzen mit Antworten, Störung/Unterbrechung anderer)
B	Auftreten einiger der Symptome der Unaufmerksamkeit oder Hyperaktivität-Impulsivität vor dem Alter von sieben Jahren
C	Beeinträchtigungen durch diese Symptome in mindestens zwei Bereichen (z.B. Schule, Familie)
D	Beeinträchtigung der sozialen, schulischen oder beruflichen Funktionsfähigkeit
E	Ausschluss: Tiefgreifende Entwicklungsstörung, Schizophrenie, Affektive Störung, Angststörung, Dissoziative Störung, Persönlichkeitsstörung

Je nach Ausprägung der Störung (vgl. Kriterium A) werden verschiedene Subtypen unterschieden: Treten mindestens sechs Symptome von Unaufmerksamkeit *und* Hyperaktivität-Impulsivität für sechs Monate auf (A1 + A2), so liegt der Mischtypus einer Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung vor. Zeigt das Kind über sechs Monate hinweg ausschließlich Symptome der Unaufmerksamkeit (A1), weist es den vorwiegend unaufmerksamen Typus auf, zeigt es ausschließlich Symptome der Hyperaktivität-Impulsivität (A2), weist es den vorwiegend hyperaktiven-impulsiven Typus einer Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung auf. Die Prävalenz der Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung wird auf insgesamt ca. 3 – 5% geschätzt (Saß et al., 2003).

Das diagnostische Vorgehen zur Feststellung einer Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung ist trotz beständiger Forderung nach Vereinheitlichung sehr heterogen (Douglas, 2005; Forbes, 1998; Frazier, Demaree & Youngstrom, 2004). Neben strukturierten (Eltern-) Interviews, die sich an den ICD-10- oder DSM-IV-Kriterien orientieren bzw. diese abfragen (s. oben), werden Eltern- und Lehrerfragebögen, Verhaltensbeobachtungen und unterschiedliche psychometrische Leistungstests eingesetzt (Frazier et al., 2004).

Dabei ist das zugrunde liegende kognitive Defizit einer Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung noch nicht vollständig geklärt (Douglas, 2005; Saß et al., 2003). Unaufmerksames Verhalten (vgl. Kriterium A1) wird vielfach mit Störungen der Aufmerksamkeitsaktivierung und der Daueraufmerksamkeit in Verbindung gebracht (Douglas, 2005). Im Bereich des impulsiven Verhaltens (vgl. Kriterium A2) wird eine Dysfunktion selektiver Aufmerksamkeitsleistungen mit mangelnder Inhibitionskontrolle diskutiert (Fimm, 2007).

Zur Untersuchung der Aufmerksamkeitsleistung bei Kindern wird meist eine Continuous Performance Task (CPT) – d.h. eine längere Wahl-Reaktions-Aufgabe – herangezogen, die eine gleichzeitige Erfassung der Dauer- und der selektiven Aufmerksamkeit erlaubt (DeWolfe, Byrne & Bawden, 1999; Forbes, 1998; Resch, 1996). Eine Vielzahl von Studien ergibt unter Verwendung solcher Tests Hinweise auf Beeinträchtigungen in den diskutierten Aufmerksamkeitsbereichen: So zeigen Kinder mit einer – zuvor anhand von Fragebögen, Interviews und Verhaltensbeobachtungen diagnostizierten – Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung Defizite in der Aufrechterhaltung der Aufmerksamkeit über einen längeren Zeitraum, die sich in einem Anstieg der Reaktionszeiten mit zunehmender Testdauer niederschlagen (Van der Meere, Shalev, Börger & Gross-Tsur, 1995). Außerdem zeichnen sich die Kinder durch eine erhöhte Anzahl von Auslassungsfehlern und insgesamt langsamere sowie variabelere Reaktionszeiten aus (Denckla, 1996; DeWolfe et al., 1999; Douglas, 2005; Ebstein et al., 2003; Forbes, 1998; Frazier et al., 2004; Van der Meere et al., 1995; Winstanley, Eagle & Robbins, 2006). Weiterhin lassen sich im Bereich der selektiven Aufmerksamkeit Beeinträchtigungen der Inhibitionskontrolle im Sinne einer erhöhten Anzahl von Fehlreaktionen auf nicht-kritische Reize nachweisen (Denckla, 1996; DeWolfe et al., 1999; Epstein et al., 2003; Frazier et al., 2004; Winstanley et al., 2006).

Grundsätzlich sollten bei der Diagnosestellung einer Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung möglichst viele Informationsquellen einbezogen werden (Sturm, 2002). Neben Interviews und Fragebögen können Continuous Performance Tasks einen eigenständigen und v.a. objektiven Beitrag im diagnostischen Prozess leisten (Forbes, 1998).

5. Gesundheitsbezogene Lebensqualität als Zielkriterium

Das Konstrukt Lebensqualität hat in den letzten Jahrzehnten zunehmend an Bedeutung gewonnen. In der Medizin wird gesundheitsbezogene Lebensqualität nun vielfach als zusätzlicher Ergebnisparameter neben konventionellen Prüfgrößen wie Mortalität und Morbidität (vgl. Kap. 2 – 4) eingesetzt (Bullinger, Ravens-Sieberer & Siegrist, 2000; Katz, 1987; Muthny, 1991; Schumacher, Klaiberg & Brähler, 2003). Insbesondere im Zusammenhang mit chronischen Erkrankungen ist die Lebensqualität der Patienten als Bewertungsmaßstab für ärztliches Handeln evident. Standen hier zunächst die Erwachsenen im Mittelpunkt des Forschungsinteresses, so ist in den letzten Jahren auch die Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen in den Fokus der Aufmerksamkeit gerückt (Bullinger, Von Mackensen & Kirchberger, 1996; Schumacher et al., 2003). Trotz der umfangreichen Forschungsarbeiten auf dem Gebiet der Lebensqualität existiert bis heute keine einheitliche Definition des Begriffs. Es folgen der Versuch einer Begriffsklärung (5.1) und eine Darstellung der Korrelate gesundheitsbezogener Lebensqualität (5.2).

5.1. Begriffsklärung

Eine verbindliche Definition wird primär dadurch erschwert, dass im Begriffsfeld Lebensqualität eine Vielzahl verschiedener Konzepte auftaucht, die teilweise synonym, teilweise mit unterschiedlichen Bedeutungen verwendet werden. Die häufigsten sind: Subjektives Wohlbefinden („subjective well-being“), Lebenszufriedenheit („life satisfaction“), Glück („happiness“) und schließlich Lebensqualität („quality of life“) bzw. gesundheitsbezogene Lebensqualität („health-related quality of life“). Ein Grund für die Vielfalt an Begriffen und Definitionen besteht darin, dass sich die Forschung zum Themenbereich parallel und relativ unabhängig in verschiedenen wissenschaftlichen Disziplinen (Medizin, Psychologie, Philosophie, Soziologie) entwickelt hat. Eine Integration der inhaltlich meist eng verwandten Forschungstraditionen liegt erst in Ansätzen vor. Im Folgenden soll eine Abgrenzung der Begriffe mit abschließender Definition von gesundheitsbezogener Lebensqualität vorgenommen werden.

Während das Konstrukt *Lebensqualität* im medizinischen Kontext entwickelt wurde, ist *subjektives Wohlbefinden* ein psychologisches Konzept. Eine Abgrenzung der Begriffe ist kaum möglich, da sie teilweise synonym verwendet werden oder die Lebensqualität über

Aspekte des Wohlbefindens definiert wird (Schumacher et al., 2003). In der psychologischen Literatur wird eine Differenzierung des subjektiven Wohlbefindens in eine emotionale Hauptkomponente (mit den drei Teilkomponenten positiver Affekt, negativer Affekt und *Glück* als längerfristiger positiver affektiver Zustand) und eine kognitiv-evaluative Hauptkomponente (mit den Teilkomponenten globale und bereichsspezifische *Lebenszufriedenheit*) vorgeschlagen (Diener, Suh, Lucas & Smith, 1999). Während Glück also ein emotionaler Aspekt des Wohlbefindens ist, ergibt sich die Lebenszufriedenheit aus der Bewertung der Lebenssituation.

Die Lebensqualität lässt sich dabei auf verschiedene Lebensbereiche eines Menschen, wie z.B. Lebensstandard oder soziale Teilhabe, beziehen. Im Bereich der Gesundheitsversorgung liegt der Forschungsschwerpunkt auf der Untersuchung der *gesundheitsbezogenen Lebensqualität*, also der Lebensqualität im Hinblick auf die psychische oder physische Gesundheit des Menschen. Eine inhaltliche Annäherung an das Konstrukt wird auch hier über einen operationalen Ansatz erreicht (vgl. Kap. Intelligenz). Relativ unumstritten ist die Multidimensionalität des Konstrukts, allerdings gehen die Ergebnisse über die Art und Anzahl der Dimensionen/Faktoren weit auseinander (Katz, 1987; Rupprecht, 1993). Vier Hauptdimensionen gelten allerdings als empirisch recht gut abgesichert (vgl. Bullinger, 1991; Bullinger et al., 1996; Rupprecht, 1993; Schumacher et al., 2003) und konnten auch als zentrale Faktoren der kindlichen Lebensqualität bestätigt werden (Ravens-Sieberer, Görtler & Bullinger, 2000):

- Körperliche Befindlichkeit (Beschwerden, Behinderungen, Nebenwirkungen von Medikamenten)
- Psychische Verfassung (Angst, Depressivität)
- Soziale Teilhabe (Qualität und Quantität sozialer Beziehungen [Partner, Familie, Freunde])
- Funktionsfähigkeit (Körperpflege, Haushalt, Schule/Beruf, Freizeit).

Ausgehend von den empirischen Ergebnissen formulieren Mattejat und Remschmidt (2006) folgende operationale Definition gesundheitsbezogener Lebensqualität, die auch den weiteren Ausführungen dieser Arbeit zugrunde liegen soll:

„Unter gesundheitsbezogener Lebensqualität verstehen wir die subjektive Wahrnehmung und Beurteilung der wichtigsten Aspekte der eigenen Lebenssituation, insbesondere des eigenen Gesundheitszustands, der eigenen Funktionsfähigkeit, der sozialen Integration und der Teilhabe an altersentsprechenden Lebensvollzügen“ (S. 12).

5.2. Korrelate gesundheitsbezogener Lebensqualität

Wie aus der Definition von Matthejat und Renschmidt ersichtlich wird, sollte gesundheitsbezogene Lebensqualität immer im Zusammenspiel von objektiven Gegebenheiten und deren subjektiver Verarbeitung bzw. Bewertung betrachtet werden.

Die frühe Forschung beschäftigte sich zunächst im Wesentlichen mit dem Einfluss objektiver Lebensumstände (sog. Bottom-up factors; z.B. sozioökonomischer Status, Familienstand, Lebensalter, objektiver Gesundheitszustand) auf die Lebensqualität. Da sich aber insgesamt nur unbedeutende Zusammenhänge feststellen ließen, fand ein Paradigmenwechsel hin zur Untersuchung der Auswirkungen verschiedenster Top-down-Prozesse auf die Lebensqualität statt (Diener et al., 1999). Als mehrfach replizierte Korrelate gesundheitsbezogener Lebensqualität haben sich die subjektive Bewertung des Gesundheitszustands, ein variabler Einsatz von verschiedenen Bewältigungsstrategien (vgl. Kap. 3), die Zufriedenheit mit sozialen Kontakten, das Ausmaß an positiv erlebten Aktivitäten und verschiedene Persönlichkeitsmerkmale wie mittlere bis hohe Extraversionswerte, niedrige Neurotizismuswerte, Optimismus sowie Selbstwirksamkeit herausgestellt (Diener et al., 1999; Rupperecht, 1993; Staudinger, 2000).

Insgesamt ist also weniger der objektive Gesundheitszustand, als vielmehr seine subjektive Bewertung und Bewältigung ausschlaggebend für die Lebensqualität eines Menschen. So konnten in einer Reihe von Studien auch keine oder nur wenige Unterschiede in der selbst eingeschätzten Lebensqualität zwischen chronisch kranken Erwachsenen und gesunden Kontrollpersonen festgestellt werden (Diener et al., 1999; Mehnert, Krauss, Nadler & Boyd, 1990; Schumacher et al., 2003; Staudinger, 2000; Ternstedt et al., 2001). Die Untersuchungen zur Lebensqualität chronisch kranker Kinder sind noch rar und liefern eher heterogene Befunde: Koopman, Theunissen, Vogels, Kamphuis und Verrips (1998) konnten bei Kindern mit verschiedenen chronischen Erkrankungen sowie Uzark et al. (1998) bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern eine insgesamt reduzierte Lebensqualität nachweisen. In den Studien von Piltz (2006) und Grootenhuis, Koopman, Verrips, Vogels und Last (2007) hingegen unterschied sich die Lebensqualität von Kindern mit Muskelatrophie resp. angeborenem Herzfehler und einer gesunden Kontrollgruppe im Mittel nicht.

Folglich spiegeln sich medizinische und psychosoziale Belastungen einer chronischen Krankheit (vgl. Kap. 2, 3) sowie mögliche Einschränkungen in der kognitiven und motorischen Funktionsfähigkeit (vgl. Kap. 4) uneinheitlich in den Bewertungen der Lebensqualität von Betroffenen wider. Dass selbst schwer chronisch Kranke ihre Lebens- und

Gesundheitssituation oftmals deutlich besser einschätzen, als es aus der Außensicht nachvollziehbar wäre, wird in der psychologischen Literatur als *Zufriedenheitsparadox*²⁹ bezeichnet (Schumacher et al., 2003). Zur Erklärung dieses Paradoxons werden einerseits oben genannte Top-down-Prozesse weiter spezifiziert, andererseits auch messmethodische Gründe angeführt.

Chronisch Kranke setzen eine Vielzahl von kognitiven Bewältigungsstrategien ein, die lebensqualitätssteigernd wirken können. So stellen sie vermehrt soziale und temporale Abwärtsvergleiche an, d.h. sie vergleichen ihre Situation mit der von Menschen, denen es noch schlechter geht (sozialer Abwärtsvergleich), bzw. vergleichen ihre aktuelle Situation mit vergangenen Lebensabschnitten, in denen es ihnen selbst noch schlechter ging (temporaler Abwärtsvergleich). Sie verändern ihr Anspruchsniveau sowie ihr Zielsystem (v.a. veränderte Prioritätensetzung) und passen beide Bereiche im Sinne einer Diskrepanzverminderung den objektiven Gegebenheiten an: Z.B. ist ein Mensch, der wenig mobil ist, vielleicht zufrieden damit, dass er Kleinigkeiten noch selbst einkaufen kann (Veränderung des Anspruchsniveaus) bzw. misst der Mobilität in Zukunft weniger Priorität bei als bspw. sozialen Kontakten mit der Familie (Veränderung des Zielsystems; Diener et al., 1999; Lütterfelds, 1991; Staudinger, 2000; Sticker et al., 2003).

Als eine methodische Erklärung für das Zufriedenheitsparadox wird die Antworttendenz zur sozialen Erwünschtheit angeboten: Einerseits scheinen Menschen insgesamt positive Einschätzungen der Lebensqualität abzugeben, weil das Zeigen von negativen Emotionen gesellschaftlich weniger erwünscht ist. Andererseits antworten gerade kranke Menschen möglicherweise „übertrieben“ positiv, um die Erwartungen von Ärzten und Angehörigen nicht zu enttäuschen (Staudinger, 2000). Als weiteres methodisches Argument wird angeführt, dass Lebensqualität meist anhand von einem bereichsübergreifenden Item erfragt oder über mehrere spezifische Items hinweg ein Gesamtwert gebildet wird. Evtl. werden durch ein solches Vorgehen Unterschiede zwischen der Qualität in einzelnen Lebensbereichen (z.B. Gesundheit, Familie, Schule/Beruf) ausgeglichen. Die Auswertung bereichsspezifischer Items könnte hier Abhilfe schaffen (Diener et al., 1999; Staudinger, 2000).

Inwiefern die beschriebenen kognitiven Prozesse auch bei Kindern ablaufen, wurde bisher nicht systematisch untersucht. Dass sie sozial erwünscht antworten, um ihre Eltern zu schützen bzw. weil sie glauben, dass von ihnen eine positive Einschätzung erwartet wird, ist

²⁹ im Zusammenhang mit der Begriffsunklarheit teilweise auch als Wohlbefindensparadox bzw. Lebensqualitätsparadox bezeichnet (vgl. z.B. Piltz, 2006; Staudinger, 2000)

sehr wohl denkbar. In der Studie von Meijer, Sinnema, Bijstra, Mellenbergh und Wolters (2000) gaben chronisch kranke Kinder sozial erwünschtere Antworten als die Kinder einer gesunden Kontrollgruppe (Nebenbefund).

Abschließend ist einschränkend festzustellen, dass das Zufriedenheitsparadox dann nicht zu beobachten ist, wenn die Maslow'schen Grundbedürfnisse (körperliche Bedürfnisse, Sicherheit, soziale Beziehungen; Maslow, 1943) nicht mehr befriedigt werden bzw. stark existenzeinschränkende und -gefährdende Bedingungen oder unerträgliche Schmerzen auftreten (Staudinger, 2000).

Insgesamt kann eine hohe Lebensqualität bei Vorliegen einer chronischen Erkrankung als Ergebnis einer gelungenen Adaptation an eine spezifische Belastungssituation betrachtet werden (vgl. Kap. 3; Muthny, 1991; Rupprecht, 1993).

Die Diagnostik der gesundheitsbezogenen Lebensqualität ermöglicht eine Erfassung der Bewertung der Gesamtsituation aus Sicht der Betroffenen, unabhängig von der Fremdeinschätzung verschiedener Funktionsbereiche.

6. Funktionsniveau nach modifizierter Fontan-Operation: Aktuelle Befundlage

Angesichts der gestiegenen Überlebensrate von Kindern mit funktionell univentrikulärem Herzen nach Anlage einer totalen cavopulmonalen Anastomose hat das Interesse an der neuropsychologischen Morbidität dieser Patienten im letzten Jahrzehnt deutlich zugenommen (vgl. 2.3.3). Insgesamt liegen zum jetzigen Zeitpunkt 19 Studien vor, die einerseits verschiedene Funktionsbereiche (z.B. Intelligenz, Motorik, Lebensqualität etc.) bei den Patienten untersuchen und z.T. andererseits eine Identifikation von möglichen medizinischen Risikofaktoren für eine abweichende Entwicklung in diesen Bereichen anstreben.

Die Studien unterscheiden sich hinsichtlich der Art und Anzahl untersuchter Funktionsbereiche und Risikofaktoren, des Ein- bzw. Ausschlusses verschiedener diagnostischer Gruppen sowie des Operationszeitraums: Während in einigen Studien eine Vielzahl von Funktionsbereichen untersucht wurde, beschränken sich andere auf eine einzige abhängige Variable. Schwerpunktmäßig wurden bisher Kinder mit hypoplastischem Linksherzsyndrom (HLHS) untersucht, nur selten wurden speziell Patienten mit einer anderen Diagnose (z.B. Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum) oder diagnostisch heterogene Gruppen mit allen möglichen Diagnosen eines funktionell univentrikulären Herzens (vgl. 2.2) eingeschlossen. Außerdem beziehen sich die Studien meist auf ältere Kohorten, die noch im letzten Jahrtausend operiert wurden. Aus dem deutschen Sprachraum liegt bisher nur eine Studie aus Kiel von Furck et al. (2008) vor.

Methodisch ist bei vielen Studien eine unzureichende Stichprobengröße und damit eingeschränkte Teststärke zu bemängeln. Außerdem ist die Datenauswertung und Ergebnisdarstellung häufig nicht vollständig, d.h. Teilergebnisse werden nicht berichtet oder es wird kein Signifikanzniveau angegeben.

In den folgenden zwei Abschnitten werden zunächst die Ergebnisse hinsichtlich des Funktionsniveaus der Patienten – und zwar getrennt nach Funktionsbereichen – berichtet (6.1). Im Anschluss daran werden die Befunde zu potentiellen medizinischen Risikofaktoren dargestellt (6.2).

6.1. Funktionsniveau

Rogers et al. waren 1995 die ersten, die bei elf Kindern mit hypoplastischem Linksherzsyndrom anhand der Bayley Scales of Infant Development das kognitive und motorische Funktionsniveau untersuchten. Sieben der elf Kinder wiesen eine Entwicklungsverzögerung im kognitiven Bereich, fünf eine Entwicklungsverzögerung im grobmotorischen Bereich auf. Nur ein Kind erzielte in beiden Bereichen ein durchschnittliches Ergebnis.

Die Mehrheit der in der Folgezeit durchgeführten Studien zur *intellektuellen Leistungsfähigkeit* der Patienten berichtet – bei zumeist kleinen Fallzahlen von $N < 50$ – einen im Mittel signifikant niedrigeren Intelligenzquotienten im Vergleich zum Populationsmittelwert von 100³⁰ (Bordacova, Docolomanska & Masura, 2007; Creighton et al., 2007; Forbess, Visconti, Bellinger & Jonas, 2001; Furck et al., 2008; Mahle et al., 2000; Mahle et al., 2006; Sarajuuri et al., 2007; Wernovsky et al., 2000). Dabei zeigten sich die im Mittel niedrigsten Intelligenzquotienten bei Kindern mit hypoplastischem Linksherzsyndrom (Bordacova et al., 2007; Creighton et al., 2007; Furck et al., 2008; Goldberg et al., 2000; Mahle et al., 2000; Mahle et al., 2006; Wernovsky et al., 2000).

In zwei Studien ergab sich im Hinblick auf den mittleren Intelligenzquotienten kein Unterschied zwischen den Patienten und der Normierungsstichprobe (Goldberg et al., 2000; Hoffman et al., 2005), wobei diese Tatsache in der Untersuchung von Hoffman et al. (2005) bei einem Mittelwert von 90 und einer Stichprobengröße von 13 auf eine mangelnde statistische Power zurückzuführen ist.³¹

In zwei weiteren Studien lag der Mittelwert nah am Populationsmittelwert, allerdings ohne Angabe des Signifikanzniveaus (Brosig, Mussatto, Kuhn & Twedell, 2007; Uzark et al., 1998). Tabelle 4 gibt einen Überblick über die Studienmerkmale und -ergebnisse zum Funktionsbereich Intelligenz.

³⁰ Wenn im Folgenden ein Intelligenzquotient berichtet wird, ist damit immer der Gesamtwert im durchgeführten Test gemeint.

³¹ *sensitivity analysis, t-tests, one sample case*: einseitiger Test; $\alpha = .05$; $1 - \beta = .80$; $N = 13$ → required effect size $d = .73$ (Berechnung mit G*Power 3 [Faul, Erdfelder, Lang & Buchner, 2007])

Tab. 4: Funktionsniveau nach modifizierter Fontan-Operation: Studienergebnisse zum Funktionsbereich Intelligenz

Autor Jahr	Diagnose	Kohorte ¹	N	Test	IQ	p-Wert ²
Rogers et al. 1995	HLHS	1986 – 91	11	Bayley-Scales	k.A. ³	k.A.
Uzark et al. 1998	alle Diagnosen	1986 – 94	31	Stanford-Binet-Test	$M = 97.5$	k.A.
Wernovsky et al. 2000	alle Diagnosen	1973 – 91	133	Wechsler-Variante ⁴	$M = 95.7$	$p < .01$
Mahle et al. 2000	HLHS	1984 – 91	28	Wechsler-Variante	$MD^5 = 86$	k.A.
Goldberg et al. 2000	alle Diagnosen	1990 – 96	51	Wechsler-Variante	$M = 101.1$	n.s.
Forbess et al. 2001	alle Diagnosen	1994 – 98	27	Wechsler-Variante	$M = 92.5$	$p = .03$
Hoffman et al. 2005	HLHS	1996 – 99	13	McCarthy-Scales	$M = 90$	n.s.
Mahle et al. 2006	HLHS	1990 – 98	47	Wechsler-Variante	$M = 89$	$p < .01$
Sarajuuri et al. 2007	alle Diagnosen	1995 – 99	27	Wechsler-Variante	$M = 88$	$p < .05$
Creighton et al. 2007	HLHS	1996 – 99	14	Wechsler-Variante	$M = 85$	$p < .05$
Bordacova et al. 2007	HLHS	1995 – 02	19	Stanford-Binet-Test	$M = 84.1$	$p < .05$
Brosig et al. 2007	HLHS	1996 – 99	13	McCarthy-Scales	$M = 97$	k.A.
Furck et al. 2008	HLHS	1996 – 03	39	K-ABC, SIF ⁶	$M = 83$ (ASKP ⁷) $M = 77$ (HKSS ⁸)	$p < .01$ $p < .01$

¹ Zeitraum der endgültigen operativen Palliation² mittlerer IQ vs. 100³ keine Angabe⁴ basierend auf der Intelligenztheorie Wechslers (vgl. 4.1.2); z.B. HAWIK, HAWIVA⁵ Median⁶ Kaufman-Assessment Battery for Children, Skala intellektueller Fähigkeiten⁷ Norwood-OP mit antegrader selektiver Kopfperfusion⁸ Norwood-OP mit totalem Herzkreislaufstillstand

Auf besondere Stärken oder Schwächen der Patienten in den, anhand der verschiedenen Intelligenz-Untertests erfassten, Teilleistungsbereichen (z.B. Kurzzeitgedächtnis, visuell-räumliche Fähigkeiten) wird in keiner der dargestellten Untersuchungen eingegangen. Dafür

wurde in acht der 13 Studien zusätzlich zur Intelligenzmessung ein Test zur Erfassung der *visuell-räumlichen Leistungsfähigkeit*, nämlich der Beery-Buktenica Developmental Test of Visual-Motor Integration (Beery, 1989), eingesetzt. Einstimmig berichten die Autoren von unterdurchschnittlichen Ergebnissen der Patienten in diesem Bereich (Brosig et al., 2007; Creighton et al., 2007; Furck et al., 2008; Hoffman et al., 2005; Mahle et al., 2000; Mahle et al., 2006; Sarajuuri et al., 2007; Uzark et al., 1998).

Das *fein- und grobmotorische Leistungsvermögen* wurde bisher nur bei Kindern mit hypoplastischem Linksherzsyndrom untersucht. Nach der Pionierstudie von Rogers et al. (1995), die fast der Hälfte aller Kinder eine grobmotorische Entwicklungsverzögerung zuschrieb (s. oben), ergaben sich in den Studien von Mahle et al. (2000) und Sarajuuri et al. (2007) im Rahmen neurologischer Untersuchungen ganz ähnliche Befunde: Insgesamt wiesen 39% resp. 35% der Kinder Probleme im grobmotorischen sowie 48% resp. 44% der Kinder Probleme im feinmotorischen Bereich auf. Hoffman et al. (2005) fanden eine unterdurchschnittliche Leistungsfähigkeit der Patienten auf der motorischen Subskala der McCarthy-Skalen.

Neben der Erfassung umschriebener und globaler Entwicklungsstörungen wurde in verschiedenen Studien die Auftretenshäufigkeit von *Verhaltensstörungen* bei den Patienten anhand des Elternfragebogens über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen (CBCL/4 – 18), über Verhaltensbeobachtungen in der Testsituation sowie durch offene Fragen an die Eltern überprüft. Die Ergebnisse dieser Untersuchungen sind heterogen: So beurteilten die Eltern ihre Kinder in den Studien von Goldberg et al. (2000), Hoffman et al. (2005) und Furck et al. (2008) als in keinem Bereich verhaltensauffälliger als die Normalbevölkerung. Casey, Sykes, Craig, Power und Mulholland (1996) hingegen berichten über häufiger zurückgezogenes Verhalten, mehr soziale Probleme und körperliche Beschwerden sowie höhere Werte im Bereich des internalisierenden Verhaltens und im Gesamtwert auffälligen Verhaltens bei den Patienten. In der Studie von Brosig et al. (2007) befanden sich jeweils 15% der Kinder mit ihrem Ergebnis auf der Skala externalisierenden Verhaltens und mit ihrem Gesamtwert im klinisch auffälligen, behandlungsbedürftigen Bereich. Außerdem berichten verschiedene Autoren über *Störungen der Aufmerksamkeit*. Bei Mahle et al. (2000), McCrindle et al. (2006), Bordacova et al. (2007) und Sarajuuri et al. (2007) zeigten jeweils ca. 50% aller Kinder deutliche Symptome einer Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung. Brosig et al. (2007) fanden eine etwas niedrigere Auffälligkeitsrate von 23% auf der Skala Aufmerksamkeitsprobleme der CBCL/4 – 18.

Auch die Ergebnisse hinsichtlich der *gesundheitsbezogenen Lebensqualität* der Patienten sind noch uneindeutig. Erschwert wird die Zusammenfassung und Evaluation der Befunde v.a. durch die mangelnde Übereinstimmung im Hinblick auf die Definition, theoretische Fundierung und Operationalisierung des Konstrukts (vgl. Kap. 5). So wurden in den vorliegenden Studien ganz unterschiedliche Instrumente eingesetzt, die jeweils verschiedene Aspekte gesundheitsbezogener Lebensqualität erfassen. Williams et al. (2000) und McCrindle et al. (2006) nahmen eine Einschätzung über den Elternfragebogen des Child Health Questionnaire vor und fanden eine reduzierte Lebensqualität bei den Patienten in den übergeordneten Bereichen physisches Funktionsniveau und psychosoziales Funktionsniveau. In Schweden erfassten Ekman-Joelsson, Berntsson und Sunnegardh (2004) bei Kindern mit Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum sowie Mellander, Berntsson und Nilsson (2007) bei Kindern mit hypoplastischem Linksherzsyndrom die Lebensqualität anhand eines selbst entwickelten Elternfragebogens. Sie konnten keinen Unterschied zwischen dem Gesamtwert „Lebensqualität“ der Patienten und der Normierungstichprobe feststellen. Die einzige Studie, die eine direkte Befragung der Patienten anhand des Pediatric Quality of Life Inventory sowie des Duke Health Profile vornahm, stammt von Favreau et al. (2006) aus Frankreich. Es zeigte sich eine reduzierte Lebensqualität bei den Kindern bis zum Alter von 18 Jahren. Die erwachsenen Patienten schätzten ihre Lebensqualität als durchschnittlich ein.

Insgesamt legen die Ergebnisse der Studien eine reduzierte intellektuelle Leistungsfähigkeit mit einer Schwäche im visuell-räumlichen Bereich nahe. Die Grob- und Feinmotorik wurde bisher nur unzureichend anhand standardisierter Tests und ausschließlich bei Kindern mit hypoplastischem Linksherzsyndrom untersucht. Im Bereich der Verhaltensstörungen sind die Ergebnisse uneindeutig, es liegen Hinweise für eine erhöhte Auftretenswahrscheinlichkeit von Aufmerksamkeitsstörungen vor. Die Lebensqualität der Patienten unterscheidet sich in einigen Studien nicht von der Lebensqualität gesunder Kinder, teilweise ist sie signifikant reduziert. Ursächlich hierfür könnten der Befragungsmodus (Eltern vs. Kinder) sowie die Operationalisierung des Konstrukts in unterschiedlichen Fragebögen sein. Für eine tabellarische Zusammenfassung aller Studien bzw. ihrer Ergebnisse sei der interessierte Leser an dieser Stelle auf Anhang A verwiesen.

6.2. Potentielle Risikofaktoren

In einigen der dargestellten Studien wurde neben der Untersuchung des Funktionsniveaus der Patienten auch eine Erhebung verschiedener medizinischer Risikofaktoren vorgenommen, um mögliche Zusammenhänge zwischen beiden Bereichen aufzudecken. Neben der Diagnose „hypoplastisches Linksherzsyndrom“ (s. oben) konnten vier weitere Risikofaktoren ermittelt werden, die jeweils in mindestens zwei verschiedenen Studien ein statistisches Signifikanzniveau erreichten: So zeigte sich mehrfach ein negativer Zusammenhang zwischen der *Dauer des hypothermen Herzkreislaufstillstands* und dem Intelligenzquotienten der Patienten (Forbess et al., 2001; Goldberg et al., 2000; Hoffman et al., 2005; Wernovsky et al., 2000; Williams et al., 2000). In der Studie von Furck et al. (2008) wiesen die Kinder mit totalem Herzkreislaufstillstand während der Norwood-Operation einen niedrigeren mittleren Intelligenzquotienten auf als die Patienten, bei denen intraoperativ eine selektive Kopfperfusion durchgeführt wurde (mittlerer IQ 77 vs. 83; vgl. Tab. 4).

Weiterhin ergab sich in zwei Studien zwischen der kumulierten *Anschlussdauer an die Herz-Lungen-Maschine*³² und dem Intelligenzquotienten ebenfalls ein negativer Zusammenhang (Mahle et al., 2000 [keine Angabe zur Höhe der Korrelation]; Sarajuuri et al., 2007 [$r = -.65$]).

Ebenfalls in jeweils zwei Studien erreichten Kinder mit *thromboembolischen Vorfällen* (Goldberg et al., 2000; Mahle et al., 2000) sowie Kinder mit *verlängertem Krankenhausaufenthalt* nach der endgültigen operativen Palliation (> 40 Tage; Bordacova et al., 2007; Mahle et al., 2006) niedrigere Intelligenzquotienten.

Insgesamt wurden auch in diesem Bereich kleine und mittlere Effekte aufgrund kleiner Fallzahlen und damit unzureichender Teststärke möglicherweise nicht entdeckt.

³² additiv für alle durchgeführten Operationen

II. Empirische Untersuchung

Wie die Ausführungen im ersten Teil dieser Arbeit gezeigt haben, handelt es sich bei den Kindern mit funktionell singulärem Ventrikel nach Anlage einer totalen cavopulmonalen Anastomose um eine größer und v.a. älter werdende Patientengruppe, die verschiedenen medizinischen und psychosozialen Risikofaktoren für pathologische Entwicklungsverläufe ausgesetzt ist. Vorliegende Studien – meist aus dem US-amerikanischen Raum – konnten sowohl eine erhöhte Prävalenz von Entwicklungsstörungen (Intelligenz, koordinative Fähigkeiten, visuell-räumliche Fähigkeiten) als auch von Verhaltensstörungen (internalisierende Störungen, Störungen der Aufmerksamkeit) aufzeigen.

Im Deutschen Kinderherzzentrum Sankt Augustin wurde in den letzten zwei Jahrzehnten bei über 200 Kindern mit funktionell singulärem Ventrikel eine totale cavopulmonale Anastomose angelegt. Follow-up-Studien hinsichtlich ihres (neuro-) psychologischen Funktionsniveaus wurden bisher nicht durchgeführt.

Ziel der vorliegenden Studie ist die Klärung der z.T. unklaren empirischen Befundlage anhand einer besonders großen Stichprobe von Patienten. Im Einzelnen geht die Arbeit dabei folgenden Fragen nach: Ist die intellektuelle Leistungsfähigkeit der Patienten nach der endgültigen palliativen Operation altersgemäß? Wie verhält es sich mit ihren visuell-räumlichen und motorischen Fähigkeiten? Sind Verhaltensauffälligkeiten zu beobachten und wenn ja, welcher Art sind diese? Wie beurteilen die Kinder ihre gesundheitsbezogene Lebensqualität? Und lassen sich abschließend Zusammenhänge zwischen medizinischen Risikofaktoren und dem Funktionsniveau der Patienten aufdecken?

7. Hypothesen

Es folgt die Umsetzung der global formulierten Fragen in konkrete inhaltliche Hypothesen auf Basis der Überlegungen im theoretischen Teil (7.2). Zunächst werden allerdings einige Kontrollhypothesen formuliert, die den Einfluss möglicher Kovariaten auf die abhängigen Variablen, d.h. die vier Hauptfunktionsbereiche Intelligenz, Motorik, Verhaltensstörungen (inkl. Störungen der Aufmerksamkeit) sowie gesundheitsbezogene Lebensqualität, überprüfen (7.1).

7.1. Kontrollhypothesen

Verschiedene Variablen müssen als potentielle Kovariaten in Betracht gezogen werden und – falls tatsächlich ein Zusammenhang mit einer oder mehreren abhängigen Variablen auftritt – bei der Überprüfung der inhaltlichen Hypothesen ggfs. berücksichtigt werden. Hierzu sind die Tageszeit der Untersuchung (vormittags vs. nachmittags), die Anwesenheit eines Elternteils während der Untersuchung, das Geschlecht des Kindes sowie der sozioökonomische Status der Herkunftsfamilie zu zählen.

Die *Tageszeit der Untersuchung* – ein Teil der Kinder wurde vormittags, ein anderer Teil nachmittags getestet – sollte keinen systematischen Einfluss auf die Testergebnisse haben, da, unabhängig von der Tageszeit, für die Kinder dann individuelle Erholungspausen ermöglicht wurden, wenn sie Ermüdungserscheinungen zeigten.

KH₁: Die Tageszeit der Untersuchung hat keinen Einfluss auf die Testergebnisse der Patienten in den vier Hauptfunktionsbereichen (Intelligenz, Motorik, Verhaltensstörungen, gesundheitsbezogene Lebensqualität).

Bei ca. einem Drittel der Untersuchungen war ein Elternteil anwesend (s. 8.3). Da das jeweilige Elternteil jedoch explizit darauf hingewiesen wurde, sich während der Untersuchung nicht in das Geschehen einzumischen und nicht mit dem Kind zu sprechen, kann davon ausgegangen werden, dass die *Anwesenheit eines Elternteils* keinen Einfluss auf die Testergebnisse hat.

KH₂: Die Anwesenheit eines Elternteils während der Untersuchung hat keinen Einfluss auf die Testergebnisse der Patienten in den vier Hauptfunktionsbereichen (Intelligenz, Motorik, Verhaltensstörungen, gesundheitsbezogene Lebensqualität).

Das *Geschlecht* sollte keinen Einfluss auf das Funktionsniveau der Patienten in den Bereichen Intelligenz, Motorik und gesundheitsbezogene Lebensqualität haben, wohl aber auf die Prävalenz von Verhaltensstörungen, da das Risiko, an einer psychischen Störung zu erkranken, bei männlichen Kindern und Jugendlichen grundsätzlich erhöht ist (Saß et al., 2003; vgl. auch H₇).

KH₃: Das Geschlecht hat keinen Einfluss auf die Testergebnisse der Patienten in den Funktionsbereichen Intelligenz, Motorik und gesundheitsbezogene Lebensqualität.

KH₄: Die Prävalenz von Verhaltensstörungen ist bei den Jungen höher als bei den Mädchen.

Abschließend ist davon auszugehen, dass der *sozioökonomische Status* der Herkunftsfamilie mit der Intelligenz des Kindes assoziiert ist (Asendorpf, 1999), nicht aber mit den Testergebnissen in den Bereichen Motorik, Verhaltensstörungen und gesundheitsbezogene Lebensqualität.

KH₅: Der sozioökonomische Status der Herkunftsfamilie hat keinen Einfluss auf die Testergebnisse der Patienten in den Funktionsbereichen Motorik, Verhaltensstörungen und gesundheitsbezogene Lebensqualität.

KH₆: Der sozioökonomische Status der Herkunftsfamilie ist positiv mit der Intelligenz des Kindes assoziiert.

7.2. Inhaltliche Hypothesen

Es folgt die Ableitung der inhaltlichen Hypothesen. Diese beziehen sich einerseits auf das Funktionsniveau der Patienten (7.2.1), andererseits auf den Vorhersagewert medizinischer Risikofaktoren im Hinblick auf das Funktionsniveau (7.2.2).

7.2.1. Funktionsniveau

Die Patienten sind im Entwicklungs- und Behandlungsverlauf einer Reihe von medizinischen Risikofaktoren ausgesetzt, die als Ursache für diffuse Hirnschädigungen diskutiert werden (vgl. Kap. 2).

In verschiedenen Studien konnte ein Teil dieser Faktoren in Zusammenhang mit einer reduzierten intellektuellen Leistungsfähigkeit gebracht werden: Sowohl präoperative chronische Hypoxämie (Bass et al., 2004; Goldberg, 2007; Scallan, 2003), der intraoperative

Einsatz der Herz-Lungen-Maschine (Newburger & Bellinger, 2006; Scallan, 2003; Schranz, 2002), ein kompletter Herzkreislaufstillstand während der Operation (Kirkham, 1998; Oates et al., 1995, Wells et al., 1983) als auch postoperative Komplikationen mit Folge einer suboptimalen zerebralen Perfusion (Goldberg, 2007; Mahle et al., 2006; Newburger et al., 2003; Scallan, 2003) waren mit niedrigeren Intelligenzquotienten assoziiert. In Übereinstimmung mit diesen Ergebnissen berichten die bisher durchgeführten Untersuchungen zur intellektuellen Leistungsfähigkeit von Kindern mit univentrikulärem Herzen nach endgültiger operativer Palliation in der Mehrheit über niedrigere Intelligenzquotienten bei den Patienten (Bordacova et al., 2007; Creighton et al., 2007; Forbess et al., 2001; Furck et al., 2008; Goldberg et al., 2000; Mahle et al., 2000; Mahle et al., 2006; Sarajuuri et al., 2007; Wernovsky et al., 2000). Da insbesondere die *fluide Intelligenz* von Abbauprozessen und Schädigungen des Gehirns betroffen ist (vgl. 4.1.2.1), ist in diesem Bereich eine Schwäche der Patienten zu erwarten.

H₁: Die Patienten weisen eine niedrigere fluide Intelligenz auf als die Durchschnittsbevölkerung.

Weiterhin ist davon auszugehen, dass auch die *kristalline Intelligenz* durch einen eingeschränkten Erfahrungsspielraum im Säuglings- und Kleinkindalter (Petermann, 1995a) sowie durch krankheits- bzw. behandlungsbedingte Fehlzeiten in Kindergarten und Schule (Vitulano, 2003) reduziert ist (vgl. 3.2.1). Möglicherweise tragen zusätzlich, durch die präoperative chronische Hypoxämie verursachte, Gedächtnisdefizite zu einer eingeschränkten Leistungsfähigkeit in diesem Bereich bei (Gadian et al., 2000; vgl. 2.4.1).

H₂: Die Patienten weisen eine niedrigere kristalline Intelligenz auf als die Durchschnittsbevölkerung.

Da die Patienten in den bisher zum Thema durchgeführten Studien übereinstimmend unterdurchschnittliche *visuell-räumliche Fähigkeiten* aufwiesen (Brosig et al., 2007; Creighton et al., 2007; Furck et al., 2008; Hoffman et al., 2005; Mahle et al., 2000; Mahle et al., 2006; Sarajuuri et al., 2007; Uzark et al., 1998), wird auch in der vorliegenden Untersuchung eine reduzierte Leistungsfähigkeit in diesem Bereich erwartet.

H₃: Die visuell-räumlichen Fähigkeiten der Patienten sind im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung reduziert.

Im Hinblick auf das *motorische Leistungsvermögen* der Patienten sind hirnphysiologische Prozesse und psychosoziale Faktoren zu berücksichtigen: Einerseits konnte die präoperative chronische Hypoxämie auch als Risikofaktor für eine pathologische motorische Entwicklung identifiziert werden (Goldberg, 2007; McQuillen et al., 2003; Scallan, 2003); andererseits ist gerade die motorische Leistungsfähigkeit abhängig von frühen Wahrnehmungs- und Bewegungserfahrungen, die bei den Patienten durch mangelnde Ausdauer, Krankenhausaufenthalte und/oder ein übervorsichtiges Erziehungsverhalten seitens der Eltern deutlich eingeschränkt sind. Bei Kindern mit hypoplastischem Linksherzsyndrom konnte bereits ein unterdurchschnittliches koordinatives grob- und feinmotorisches Leistungsvermögen festgestellt werden (Hoffman et al., 2005; Mahle et al., 2000; Rogers et al., 1995; Sarajuuri et al., 2007).

H₄: Die koordinativen Fähigkeiten insgesamt sind bei den Patienten im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung reduziert.

H_{4.1}: Die grobmotorischen Fähigkeiten der Patienten sind im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung reduziert.

H_{4.2}: Die feinmotorischen Fähigkeiten der Patienten sind im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung reduziert.

Weiterhin erhöht eine chronische Krankheit im Kindes- und Jugendalter mit all ihren erkrankungs- und behandlungsbedingten Belastungen das Risiko, an einer *Verhaltensstörung* zu erkranken, um das Zwei- bis Dreifache (Blanz, 1996; Cadman et al., 1987; Lavigne & Faier-Routman, 1992; Steinhausen, 1996). Deshalb ist auch bei den Patienten dieser Untersuchung von einer erhöhten Prävalenz von Verhaltensstörungen auszugehen.

H₅: Die Prävalenz von Verhaltensstörungen insgesamt ist bei den Patienten im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung erhöht.

Die chronisch kranken Kinder weisen insbesondere *internalisierende Störungen* auf (Gupta et al., 2001; Lavigne & Faier-Routman, 1992). Casey et al. (1996) konnten bei Patienten mit verschiedenen Diagnosen eines univentrikulären Herzens eine erhöhte Prävalenz von internalisierenden Störungen nachweisen.

H_{5,1}: Die Prävalenz von internalisierenden Störungen ist bei den Patienten im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung erhöht.

Außerdem berichten verschiedene Autoren über *Störungen der Aufmerksamkeit* bei einem Großteil der Patienten (Bordacova et al., 2007; Brosig et al., 2007; Mahle et al., 2000; McCrindle et al., 2006; Sarajuuri et al., 2007), die in Zusammenhang mit der präoperativen chronischen Hypoxämie gebracht werden (Bass et al., 2004; Goldberg, 2007; Scallan, 2003).

H_{5,2}: Die Prävalenz von Aufmerksamkeitsstörungen ist bei den Patienten im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung erhöht.

Als signifikante Risikofaktoren für die Entwicklung von Verhaltensstörungen bei chronisch kranken Kindern haben sich eine unterdurchschnittliche Intelligenz, ein männliches Geschlecht und ein höheres Alter herausgestellt (Blanz, 1996). Die H₇ entspricht dabei der KH₄, da das männliche Geschlecht ebenfalls ein allgemeiner Risikofaktor für eine erhöhte Prävalenz von Verhaltensstörungen ist (vgl. 7.1; Saß et al., 2003).

H₆: Die Prävalenz von Verhaltensstörungen ist bei den Patienten mit unterdurchschnittlicher Intelligenz höher als bei den Patienten mit durchschnittlicher Intelligenz.

H₇: Die Prävalenz von Verhaltensstörungen ist bei den männlichen Patienten höher als bei den weiblichen Patienten.

H₈: Die Prävalenz von Verhaltensstörungen ist bei den älteren Patienten höher als bei den jüngeren Patienten.

Die *gesundheitsbezogene Lebensqualität* ist bei chronisch kranken Menschen oft nicht reduziert; ein Phänomen, das als Zufriedenheitsparadox bezeichnet wird (vgl. 5.2). Die Befunde zur Lebensqualität von Kindern mit univentrikulärem Herzen nach endgültiger operativer Palliation sind noch uneindeutig: Williams et al. (2000) und McCrindle et al. (2006) fanden eine reduzierte Lebensqualität, in den Studien von Ekman-Joelsson et al. (2004) sowie Mellander et al. (2007) unterschieden sich die Patienten nicht von gesunden Kindern. Deshalb werden im Folgenden zwei differenzierte Hypothesen im Hinblick auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität der Patienten formuliert, die die Testung eines möglichen Erklärungsansatzes erlauben. Für die Gesamt-Lebensqualität wird kein Unterschied zwischen Patienten und gesunden Kindern erwartet, da die Zusammenfassung mehrerer Items zu einem Gesamtwert Unterschiede in der Qualität der einzelnen Lebensbereiche möglicherweise ausgleichen kann (vgl. 5.2; Diener et al., 1999; Staudinger, 2000). Auf Einzelitem-Ebene sollte sich hingegen ein Unterschied hinsichtlich der körperlichen Befindlichkeit zeigen, da die Patienten auch nach der endgültigen palliativen Operation ein eingeschränktes körperliches Leistungsvermögen aufweisen (Driscoll, 2007).

H₉: Hinsichtlich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität insgesamt unterscheiden sich die Patienten nicht von gesunden Kindern.

H₁₀: Die Patienten schätzen ihre körperliche Befindlichkeit schlechter ein als gesunde Kinder.

7.2.2. Risikofaktoren

Einige der medizinischen Risikofaktoren wurden bereits im vorangegangenen Kapitel als mögliche Ursache für verschiedene Entwicklungs- und Verhaltensstörungen benannt und bildeten damit z.T. die theoretische Grundlage für die Ableitung der Hypothesen zum Funktionsniveau der Patienten. Im Folgenden soll jeweils eine Spezifizierung des Zusammenhangs zwischen medizinischem Risikofaktor und Funktionsbereich vorgenommen werden.

Chronische Hypoxämie, d.h. die suboptimale Sauerstoffversorgung aller Organe und damit auch des Gehirns, konnte als Risikofaktor für eine reduzierte intellektuelle und motorische Leistungsfähigkeit sowie Störungen der Aufmerksamkeit identifiziert werden

(Bass et al., 2004; Goldberg, 2007; Limperopoulos et al., 2000; McQuillen et al., 2003; Scallan, 2003). Je niedriger die arterielle Sauerstoffsättigung ist, desto größer scheint die Gefahr diffuser Hirnschädigungen mit Auswirkungen auf das Funktionsniveau. Da besonders die fluide Intelligenz von Abbauprozessen und Schädigungen des Gehirns betroffen ist, beziehen sich die folgenden Hypothesen zu medizinischen Risikofaktoren und Intelligenz auf diesen Bereich, die kristalline Intelligenz wird – bei hoher Korrelation mit der fluiden Intelligenz – ausgeklammert.

H₁₁: Die präoperative³³ arterielle Sauerstoffsättigung ist positiv mit der fluiden Intelligenz der Patienten assoziiert.

H₁₂: Die präoperative arterielle Sauerstoffsättigung ist positiv mit der koordinativen Leistungsfähigkeit der Patienten assoziiert.

H₁₃: Die präoperative arterielle Sauerstoffsättigung ist negativ mit Aufmerksamkeitsproblemen der Patienten assoziiert.

Weiterhin ist davon auszugehen, dass die *Dauer der chronischen Hypoxämie* einen Einfluss auf die genannten Funktionsbereiche hat. Auch hier gilt: Je länger ein Kind niedrigen Sauerstoffsättigungen ausgesetzt ist, desto größer ist die Gefahr diffuser Hirnschädigungen. Dabei ist die Dauer der chronischen Hypoxämie mit dem Alter der Patienten bei der endgültigen palliativen Operation gleich zu setzen. Erst zu diesem Zeitpunkt wird eine Trennung der Kreisläufe erreicht (vgl. 2.3).

H₁₄: Die Dauer der chronischen Hypoxämie ist negativ mit der fluiden Intelligenz der Patienten assoziiert.

H₁₅: Die Dauer der chronischen Hypoxämie ist negativ mit der koordinativen Leistungsfähigkeit der Patienten assoziiert.

³³ präoperativ hier: gemessen unmittelbar vor Anlage der totalen cavopulmonalen Anastomose

H₁₆: Die Dauer der chronischen Hypoxämie ist positiv mit Aufmerksamkeitsproblemen der Patienten assoziiert.

Intraoperativ ist der Anschluss an die *Herz-Lungen-Maschine* als weiterer Risikofaktor zu betrachten (vgl. 2.4.2). Bisher konnte in zwei Studien bei Patienten mit univentrikulärem Herzen ein negativer Zusammenhang zwischen der Einsatzdauer der Herz-Lungen-Maschine und der fluiden Intelligenz, nicht aber im Hinblick auf andere Funktionsbereiche, gezeigt werden (Mahle et al., 2000; Sarajuuri et al., 2007; Uzark et al., 1998). Da bei den Patienten z.T. mehrere Operationen mit Herz-Lungen-Maschine durchgeführt werden, wird für die Zusammenhangshypothese die kumulierte Anschlussdauer zugrunde gelegt.

H₁₇: Die kumulierte Anschlussdauer an die Herz-Lungen-Maschine ist negativ mit der fluiden Intelligenz der Patienten assoziiert.

Hierbei ist eine Operation mit Herz-Lungen-Maschine im Neugeborenenalter (Alter ≤ 31 Tage) als besonders risikohaft einzustufen.

H₁₈: Der Einsatz der Herz-Lungen-Maschine im Neugeborenenalter ist ein Risikofaktor für eine verminderte fluide Intelligenz.

Weiterhin sind mit zunehmender Dauer eines intraoperativen hypothermen *Herzkreislaufstillstands* Veränderungen der Zellstruktur bzw. Zelltod im Gehirn mit Folgen für das Funktionsniveau zu erwarten (vgl. 2.4.2). Verschiedene Autoren konnten einen negativen Zusammenhang zwischen der Dauer des Herzkreislaufstillstands und dem Intelligenzquotienten der Patienten (Forbess et al., 2001; Furck et al., 2008; Goldberg et al., 2000; Hoffman et al., 2005; Wernovsky et al., 2000; Williams et al., 2000) bzw. ihrer koordinativen Leistungsfähigkeit (Bellinger et al., 1999) nachweisen. Auch hier wird die kumulierte Dauer des Herzkreislaufstillstands berücksichtigt (s. oben).

H₁₉: Die kumulierte Dauer des hypothermen Herzkreislaufstillstands ist negativ mit der fluiden Intelligenz der Patienten assoziiert.

H₂₀: Die kumulierte Dauer des hypothermen Herzkreislaufstillstands ist negativ mit der koordinativen Leistungsfähigkeit der Patienten assoziiert.

Postoperativ³⁴ sind alle Komplikationen, die zu einer suboptimalen zerebralen Perfusion bzw. zum Zelltod führen können (z.B. Low cardiac output, thromboembolische Vorfälle), als Risikofaktoren für ein reduziertes Funktionsniveau zu betrachten. In den Studien von Goldberg et al. (2000) und Mahle et al. (2000) erzielten Kinder mit postoperativen thromboembolischen Vorfällen niedrigere Intelligenzquotienten.

H₂₁: Patienten mit postoperativen Komplikationen, die eine suboptimale zerebrale Perfusion bewirken, weisen eine niedrigere fluide Intelligenz auf als Patienten ohne solche postoperativen Komplikationen.

Abschließend erwies sich mehrheitlich die Diagnose eines *hypoplastischen Linksherzsyndroms* als Risikofaktor sowohl für eine reduzierte intellektuelle als auch koordinative Leistungsfähigkeit (Bordacova et al., 2007; Creighton et al., 2007; Furck et al., 2008; Goldberg et al., 2000; Hoffman et al., 2005; Mahle et al., 2000; Mahle et al., 2006; Rogers et al., 1995; Sarajuuri et al., 2007; Wernovsky et al., 2000).

H₂₂: Patienten mit der Diagnose eines hypoplastischen Linksherzsyndroms weisen im Vergleich mit Patienten anderer Diagnosen eines univentrikulären Herzens eine geringere fluide Intelligenz auf.

H₂₃: Patienten mit der Diagnose eines hypoplastischen Linksherzsyndroms weisen im Vergleich mit Patienten anderer Diagnosen eines univentrikulären Herzens eine geringere koordinative Leistungsfähigkeit auf.

Außerdem werden explorativ folgende weitere Risikofaktoren untersucht werden, die möglicherweise einen Einfluss auf das Funktionsniveau der Patienten haben könnten, bisher in der Literatur aber noch wenig Beachtung fanden (vgl. Tab. 16):

- Dominanter Ventrikel (links vs. rechts)
- Operationsmethode (intra- vs. extrakardiales Konduit)

³⁴ postoperativ hier: nach Anlage der totalen cavopulmonalen Anastomose

- Präoperative Komplikationen, die eine suboptimale zerebrale Perfusion bewirken: Krampfanfälle, arterielle Hypotension mit Nierenversagen, TIA, Apoplex, hypoxämische Attacken, Low cardiac output, Synkopen, Herzkreislaufstillstand mit Wiederbelebung
- Operationsdauer der totalen cavopulmonalen Anastomose (TCPA; min)
- Beatmungszeit nach T CPA (h)
- Aufenthaltsdauer im Deutschen Kinderherzzentrum (d)
- Gesamtzahl aller durchgeführten Operationen
- Sauerstoffsättigung bei Entlassung.

Abschließend soll der gemeinsame prädiktive Wert verschiedener signifikanter Faktoren ermittelt werden.

8. Methode

Im folgenden Kapitel werden die zur Überprüfung der Hypothesen untersuchte Stichprobe (8.1), die eingesetzten Instrumente (8.2) sowie der Ablauf der Untersuchung (8.3) beschrieben. Abschließend wird das Design der Studie zusammenfassend dargestellt.

8.1. Stichprobe

Die Stichprobe setzt sich aus Patienten und gesunden Kindern zusammen, die zusätzlich als Kontrollgruppe mit dem Motoriktest untersucht wurden. Denn während die Normen aller übrigen eingesetzten Tests aktuell und an großen deutschen Stichproben ermittelt worden waren, stellte sich die Normierung des Motoriktests als veraltet und noch dazu US-amerikanisch dar. Die Untersuchung einer Kontrollgruppe zur Ermittlung von aktuellen Vergleichswerten erschien somit notwendig. Für eine ausführliche Darstellung der Untersuchungsinstrumente sei an dieser Stelle auf Kapitel 8.2 verwiesen.

8.1.1. Patienten

In die Studie eingeschlossen wurden zunächst alle Kinder ab 2;6³⁵ Jahren mit einem angeborenen univentrikulären Herzfehler, die zwischen dem 01. Januar 1996 und dem 31. Dezember 2007 im Deutschen Kinderherzzentrum Sankt Augustin (DKHZ) durch eine totale cavopulmonale Anastomose (TCPA) operativ versorgt worden waren. Zum Untersuchungszeitpunkt sollte die endgültige palliative Operation außerdem mindestens vier Monate zurückliegen, um eine ausreichend lange Erholungsphase für das Kind zu gewährleisten. Das Jahr 1996 wurde aus zwei Gründen als Ausgangspunkt gewählt: Erstens wurde in den Jahren vor 1996 nur bei sehr wenigen Kindern eine totale cavopulmonale Anastomose angelegt, zweitens begann die elektronische Datenverarbeitung und -speicherung im Kinderherzzentrum erst mit dem Beginn des Jahres 1996, sodass die Daten aus den davor liegenden Jahren nur sehr schwer oder gar nicht mehr zugänglich sind.

Von den insgesamt 225 Patienten, die den genannten Einschlusskriterien entsprachen, wurden solche mit syndromalen Erkrankungen (z.B. Trisomie 21) als konfundierende

³⁵ Angaben in Jahren;Monaten

Variable ($N = 14$; vgl. 2.4.1) und im Ausland lebende Kinder ($N = 6$) ausgeschlossen. Weiterhin waren 14 Kinder postoperativ verstorben, sieben Kinder noch zu jung für eine Untersuchung ($< 2;6$ Jahre). Bei einem Kind musste die totale cavopulmonale Anastomose wegen postoperativer Komplikationen zurückgenommen werden („Fontan taken down“). Insgesamt wurden somit 183 Patienten in den weiteren Studienverlauf einbezogen. Tabelle 5 gibt einen Überblick über die Ein- und Ausschlusskriterien.

Tab. 5: (Studien-) Einschlusskriterien und Ausschlussgründe

Einschlusskriterien	Ausschlussgründe
<ul style="list-style-type: none"> • Funktionell univentrikulärer Herzfehler • TCPA im DKHZ St. Augustin zw. 1996 – 2007 • Alter $\geq 2;6$ Jahre • > 4 Monate nach TCPA 	<ul style="list-style-type: none"> • Syndromale Erkrankung • Kind lebt im Ausland • Kind ist verstorben

Die Kontaktierung der 183 Familien erfolgte zunächst per Post in Form eines – je nach Alter des Kindes leicht variierenden – Anschreibens (s. Anhang B). In diesem Brief wurden Studienziel und -inhalte beschrieben sowie eine telefonische Kontaktaufnahme seitens der Klinik zur Klärung offener Fragen und zur Terminvereinbarung angekündigt.

Zu insgesamt 31 Familien konnte aufgrund fehlender aktueller Kontaktdaten, auch nach ausführlicher Recherche im Internet, bei der telefonischen Auskunft sowie den behandelnden Hausärzten, entweder bereits postalisch ($N = 15$) oder später telefonisch ($N = 16$) kein Kontakt hergestellt werden. Fünfundvierzig Familien lehnten eine Teilnahme an der Studie aus einem der folgenden Gründe ab:

- Weite Entfernung des Wohnortes zum Kinderherzzentrum ($N = 12$)
- Kein Interesse ($N = 6$)
- Dem Kind sollen keine weiteren Untersuchungen zugemutet werden ($N = 4$)
- Keine Zeit ($N = 3$)
- Finanzielle Gründe ($N = 3$)
- Kind spricht kein Deutsch ($N = 3$)
- Ohne Angabe ($N = 14$).

Die restlichen 107 Eltern erklärten sich bereit, mit ihrem Kind an der Studie teilzunehmen. Im Anschluss an die telefonische Terminvereinbarung wurde jeder Familie eine schriftliche

Terminbestätigung per Post zugeschickt (s. Anhang C). Drei Familien erschienen im weiteren Verlauf nicht zum vereinbarten Termin.

Die Untersuchungsstichprobe setzte sich somit letztlich aus 104 Patienten zusammen, was einer Teilnahmequote von 56.8% (104 von 183) entspricht. Dreiundsechzig der teilnehmenden Kinder waren Jungen (60.6%), 41 Mädchen (39.4%). Das mittlere Alter zum Untersuchungszeitpunkt betrug 8;6 Jahre ($SD = 3;9$; range = 2;6 – 20;2 Jahre). Fünfundfünfzig der 104 Patienten wiesen einen linken Systemventrikel (52.9%), 43 einen rechten Systemventrikel (41.3%) und sechs einen Systemventrikel undeterminierbarer Morphologie auf (5.8%). Tabelle 6 stellt die absoluten und prozentualen Häufigkeiten der einzelnen Herzfehler in der Untersuchungsstichprobe dar.

Tab. 6: Diagnosen der Patienten

Herzfehler	Häufigkeit (absolut)	Häufigkeit (prozentual)
Trikuspidalatresie (TA)	20	19.2%
Pulmonalatresie (PA)	7	6.7%
Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS)	14	13.5%
Double Outlet Right Ventricle (DORV)	11	10.6%
Double Inlet Left Ventricle (DILV)	13	12.5%
Double Outlet Left Ventricle (DOLV)	1	1.0%
Double Inlet Right Ventricle (DIRV)	2	1.9%
Dysbalancierter atrioventrikulärer Septumdefekt mit hypoplastischem rechten oder linken Ventrikel	3 (re = 1; li = 2)	2.9% (re = 1.0%; li = 1.9%)
Komplexe Formen (z.B. Heterotaxiesyndrom, Ventrikel undeterminierbarer Morphologie)	33	31.7%

Bei der endgültigen palliativen Operation waren die Patienten im Mittel 3;7 Jahre alt ($SD = 3;0$; range 0;8 – 19;3 Jahre). Einundsechzig der 104 Patienten erhielten ein intraatriales Konduit (58.7%), 43 ein extrakardiales Konduit (41.3%). In 79 Fällen wurde das Konduit fenestriert (76.0%). Die Operation dauerte im Schnitt 339 Minuten ($SD = 106$; range = 205 – 680 min). Nahezu alle Patienten waren bereits voroperiert (90.4%): Im Rahmen der chirurgischen Erstversorgung hatten 48 Kinder einen aortopulmonalen Shunt erhalten (46.2%), bei 18 Kindern wurde eine Bündelung der Pulmonalarterie vorgenommen (17.3%) sowie bei 21 Kindern eine Norwood I – Operation durchgeführt (20.2%). Im weiteren Verlauf wurde bei 39 Patienten eine bidirektionale obere cavopulmonale Anastomose angelegt (37.5%).

Zum Untersuchungszeitpunkt besuchten 26 Kinder einen Regelkindergarten (25.0%), sechs einen heilpädagogischen Kindergarten (5.8%), 39 die Grundschule (37.5%), vier die Hauptschule (3.8%), fünf die Realschule (4.8%), sechs die Gesamtschule (5.8%), vier das Gymnasium (3.8%), vier die Berufsschule (3.8%), ein Kind die Waldorfschule (1.0%) und sieben eine Förderschule (6.8%). Zwei Kinder waren noch zu jung für den Besuch eines Kindergartens (1.9%).

Fünfunddreißig Kinder erhielten zum Zeitpunkt der Untersuchung in irgendeiner Form eine oder mehrere Fördertherapien (33.7%). Tabelle 7 gibt einen Überblick über Therapieformen und Häufigkeiten.

Tab. 7: Häufigkeit von Fördertherapien bei den Patienten

Therapieform	Häufigkeit (absolut)
Physiotherapie	15
Logopädie	9
Ergotherapie	17
Sonstige Therapie (z.B. Dyskalkulietherapie)	7

Hinsichtlich des sozioökonomischen Status – erhoben anhand des Internationalen Sozioökonomischen Index des beruflichen Status (s. 8.2.8; Ganzeboom, De Graf, Treiman & De Leeuw, 1992; Ganzeboom & Treiman, 1996) – unterschieden sich die teilnehmenden Familien im Mittel ($M = 44.49$, $SD = 12.92$) nicht von der deutschen Normalbevölkerung (Mikrozensus 2000 [Schimpl-Neimanns, 2004]: $M = 43.00$, $SD = \text{k.A.}$ ³⁶, $t(97) = 1.14$, $p = .25$).

8.1.2. Kontrollgruppe

Für die gesunde Kontrollgruppe wurde nach Berechnungen zur Teststärke anhand des Programms G*Power 3 (Faul et al., 2007) eine Stichprobengröße von $N = 40$ festgesetzt.³⁷

³⁶ keine Angabe

³⁷ *a priori analysis, t-tests, two independent means*: einseitiger Test; $d = .5$; $\alpha = .05$; $N_{\text{kin}} = 81$; $N_{\text{KG}} = 40$; $1 - \beta = .82$

Eine Kontrollgruppe dieser Größe erschien bei befriedigender Teststärke ($1 - \beta \approx .80$) realisierbar.

Da der eingesetzte Motoriktest je nach Alter des Kindes aus verschiedenen Aufgaben besteht, wurde ein Altersmatching der Patienten- mit der Kontrollgruppe im Hinblick auf die Übereinstimmung der prozentualen Häufigkeiten in den jeweiligen Altersstufen (4 – 6 Jahre, 7 – 8 Jahre, 9 – 10 Jahre, 11 – 12 Jahre; vgl. 8.2.2) vorgenommen (Tab. 8).

Tab. 8: Altersstruktur der Patienten sowie der Kontrollgruppe im Hinblick auf die Altersstufen des Motoriktests

Altersstufe	Patienten	Kontrollgruppe	Häufigkeit (prozentual)
4 – 6 Jahre	30/81	15/40	Ca. 37%
7 – 8 Jahre	23/81	11/40	Ca. 27%
9 – 10 Jahre	21/81	11/40	Ca. 27%
11 – 12 Jahre	7/81	3/40	Ca. 9%

Durch eine Kooperation mit der Katholischen Kindertageseinrichtung Bonn – Nord, der Adelheidsgrundschule Bonn – Vilich und dem Kardinal-Frings-Gymnasium Bonn – Beuel konnte im April 2008 die Untersuchung von 40 herzgesunden Kinder zwischen vier und zwölf Jahren ermöglicht werden. Alle Eltern der vier- bis sechsjährigen Kindergartenkinder, die Eltern einer zweiten (7 – 8 Jahre) und einer vierten Klasse (9 – 10 Jahre) der Grundschule sowie die Eltern einer fünften Klasse (11 – 12 Jahre) des Gymnasiums wurden im Rahmen eines Anschreibens über Ziele und Vorgehensweise der Studie informiert und konnten in einem beigefügten Abschnitt der Teilnahme ihres Kindes zustimmen oder diese ablehnen (vgl. Anhang D). Aus allen Zusagen wurde dann jeweils eine Zufallsauswahl gezogen und die Kinder im Kindergarten bzw. in der Schule untersucht. Jedes Kind erhielt im Anschluss an die Untersuchung eine kurze schriftliche Ergebnisrückmeldung (vgl. Anhang E).

8.2. Untersuchungsmaterial

Es folgt die Darstellung der zur Operationalisierung der Funktionsbereiche eingesetzten Untersuchungsinstrumente. Aufgrund der Altersbegrenzungen konnten nicht alle Verfahren bei der gesamten Stichprobe durchgeführt werden. Eine Übersicht über die verschiedenen

Einsatzbereiche der Tests im Hinblick auf das Alter der Kinder befindet sich in Kapitel 8.3 (Tab. 17).

8.2.1. Kaufman-Tests

Die Erfassung der Intelligenz wurde anhand der Kaufman-Tests vorgenommen. Zur Wahl standen als mehrdimensionale, am häufigsten in der Praxis angewandte, Breitbandverfahren einerseits die Testbatterien nach dem Intelligenzkonzept von Wechsler und andererseits die Intelligenztests von Kaufman et al.. Da zur Abdeckung des gesamten Altersspektrums im Bereich der Wechsler-Tests drei verschiedene Tests³⁸, bei den Kaufman-Tests aber nur zwei Tests³⁹ benötigt werden, erschien der Einsatz der beiden Kaufman-Tests aus ökonomischen und inhaltlichen Gründen (geringere Aufgabenvielfalt) gerechtfertigt.

8.2.1.1. Kaufman-Assessment Battery for Children

Die Kaufman-Assessment Battery for Children (K-ABC; Melchers & Preuß, 2005, 2006) ist ein im Rahmen einer Einzeluntersuchung durchzuführender Test zur Messung von Intelligenz und erworbenen Fertigkeiten bei Kindern zwischen 2;6 und 12;5 Jahren. Der Originaltest wurde von Kaufman et al. (1996) in den USA entwickelt. Gemäß der Intelligenztheorie von Cattell und Horn (s. 4.1.2.1) erfolgt eine getrennte Erfassung von intellektuellen Fähigkeiten (fluide Intelligenz) und herausgebildeten Fertigkeiten (kristalline Intelligenz) auf zwei verschiedenen Skalen. Weiterhin wird in Anlehnung an die Theorie simultaner und sukzessiver Verarbeitung von Luria und Das et al. (s. 4.1.2.2) eine Unterteilung der intellektuellen Fähigkeiten in zwei Teilfähigkeiten vorgenommen: Die Fähigkeit zum ganzheitlichen Denken (Skala ganzheitlichen Denkens) und die Fähigkeit zum einzelheitlichen Denken (Skala einzelheitlichen Denkens). Zusammengefasst ergeben diese beiden Skalen die Skala intellektueller Fähigkeiten.

³⁸ Hannover-Wechsler-Intelligenztest für das Vorschulalter (HAWIVA – III; Ricken, Fritz, Schuck & Preuß, 2007), 2;6 – 6;11 Jahre; Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Kinder (HAWIK – IV; Petermann & Petermann, 2007), 6;0 – 16;11 Jahre; Wechsler Intelligenztest für Erwachsene (WIE; Von Aster, Neubauer & Horn, 2007), 16;0 – 89;11 Jahre

³⁹ Kaufman-Assessment Battery for Children (K-ABC), 2;6 – 12;5 Jahre; Kaufman-Test zur Intelligenzmessung für Jugendliche und Erwachsene (K-TIM), 11;0 – 80 Jahre u. älter (Literaturangaben s. 8.2.1.1, 8.2.1.2)

Insgesamt besteht die K-ABC aus 16 Untertests, in der Einzeluntersuchung werden je nach Alter maximal 13 dieser Tests in unterschiedlicher Zusammensetzung durchgeführt (s. Tab. 9 – 11). Über die Zuordnung eines Untertests zur Skala ganzheitlichen oder einzelheitlichen Denkens entscheidet die geistige Verarbeitung der Reize, nicht aber die Art der Reizdarbietung oder die vom Kind geforderte Reaktion (vgl. 4.1.2.2). Zwecks besseren Überblicks informieren die Tabellen 9, 10 und 11 über die einzelnen Untertests der Skalen ganzheitlichen und einzelheitlichen Denkens sowie der Fertigkeitenskala. Es erfolgt jeweils eine kurze inhaltliche Beschreibung des Untertests mit Erläuterung seines zentralen Messbeitrags. Alle Angaben beziehen sich auf Melchers und Preuß (2006). Sieben Untertests konstituieren die Skala ganzheitlichen Denkens.

Tab. 9: K-ABC-Untertests der Skala ganzheitlichen Denkens (SGD)

Untertest	Aufgabe	Messbeitrag
Zauberfenster (2;6 – 4;11) ^a	Benennung eines Objekts, dessen Bild in einer Drehbewegung hinter einem Schlitz so gezeigt wird, dass jeweils nur ein Teil des Bildes zu sehen ist	Integration optischer Reize, visuelles Kurzzeitgedächtnis, sprachliches Ausdrucksvermögen
Wiedererkennen von Gesichtern (2;6 – 4;11)	Einprägen von ein oder zwei Gesichtern in 5 Sekunden, dann Wiedererkennung der Personen auf Gruppenfoto	Visuelles Kurzzeitgedächtnis
Gestaltschließen (2;6 – 12;5)	Erkennung und Benennung eines Objekts aus unvollständiger Tintenkleckszeichnung	Visuelle Rekonstruktion, sprachliches Ausdrucksvermögen
Dreiecke (4;0 – 12;5)	Nachlegen einer gleichzeitig dargebotenen zweidimensionalen Figur aus blau-gelben Gummidreiecken	Visuell-motorische Koordination, räumliche Fähigkeiten
Bildhaftes Ergänzen (5;0 – 12;5)	Auswahl des abstrakten Bildes, das eine visuell dargebotene Analogie am besten ergänzt	Logisches Denkvermögen
Räumliches Gedächtnis (5;0 – 12;5)	Erinnerung der räumlichen Anordnung von Bildern auf einer zuvor dargebotenen Abbildung	Visuelles Kurzzeitgedächtnis, visuell-räumliche Fähigkeiten
Fotoserie (6;0 – 12;5)	Ordnung von Bildern in die chronologisch richtige Reihenfolge	Reihenbildung, logisches Verständnis zeitlicher Beziehungen

^a Einsatzbereich des Untertests (Altersangaben in Jahren; Monaten)

Die Skala einzelheitlichen Denkens umfasst insgesamt drei Untertests.

Tab. 10: K-ABC-Untertests der Skala einzelheitlichen Denkens (SED)

Untertest	Aufgabe	Messbeitrag
Handbewegungen (2;6 – 12;5 Jahre) ^a	Zeitversetzt präzise Imitation einer vom Versuchsleiter (VL) vorgegebenen Folge von Handbewegungen	Visuelles Kurzzeitgedächtnis, visuell-motorische Koordination
Zahlennachsprechen (2;6 – 12;5 Jahre)	Nachsprechen von Zahlen in vorgegebener Reihenfolge	Akustisches Kurzzeitgedächtnis, Merkspanne
Wortreihe (4;0 – 12;5 Jahre)	Zeigen von Objekten auf einer nachfolgend dargebotenen Tafel in der vom VL vorher genannten Reihenfolge	Akustisches Kurzzeitgedächtnis, akustisch-verbales Sprachverständnis

^a Einsatzbereich des Untertests (Altersangaben in Jahren;Monaten)

Die Fertigkeitenskala besteht aus sechs Untertests, wobei der Untertest Lesen/Buchstabieren fakultativ ist und nicht in den Fertigkeiten-Gesamtwert einfließt.

Tab. 11: K-ABC-Untertests der Fertigkeitenskala (FS)

Untertest	Aufgabe	Messbeitrag
Wortschatz (2;6 – 4;11) ^a	Benennung eines visuell dargebotenen Objekts	Sprachliches Ausdrucksvermögen, Verfügbarkeit von Wissen
Gesichter und Orte (2;6 – 12;5)	Benennung von fiktionalen Gestalten (z.B. Frau Holle), Sehenswürdigkeiten (z.B. Eiffelturm) und berühmten Persönlichkeiten (z.B. Albert Einstein)	Allgemeinwissen, sprachliches Ausdrucksvermögen
Rechnen (3;0 – 12;5)	Lösung verschiedener mathematischer Aufgaben	Mathematische Fertigkeiten, Sprachverständnis
Rätsel (3;0 – 12;5)	Benennung eines konkreten oder abstrakten Objekts anhand der vom VL vorgegebenen Eigenschaften dieses Objekts	Sprachverständnis, sprachliches Ausdrucksvermögen, Verfügbarkeit von Wissen
Lesen/Buchstabieren (7;0 – 12;5)	Lautes Vorlesen von Buchstaben und Wörtern	Lesefertigkeiten
Lesen/Verstehen (7;0 – 12;5)	Lesen und Ausführen von visuell dargebotenen Handlungsanweisungen (z.B. Öffne Deinen Mund)	Lesefertigkeiten, Leseverständnis

^a Einsatzbereich des Untertests (Altersangaben in Jahren;Monaten)

Die Durchführungszeit der Testreihe steigt mit dem Alter des Kindes an: Sie liegt in der Altersstufe von 2;6 bis 2;11 Jahren bei ca. 30 Minuten, steigert sich auf ca. 60 Minuten in der

Altersstufe von 5;0 bis 5;11 Jahren und beträgt bei Kindern ab sieben Jahren ca. 80 Minuten. Im Rahmen der Auswertung werden die Rohwerte (Anzahl richtig gelöster Aufgaben) der Untertests der Skalen einzelheitlichen und ganzheitlichen Denkens in *Untertests skalenwerte* ($M = 10$, $SD = 3$), die Rohwerte der Untertests der Fertigkeitenskala in *Untertests standardwerte* ($M = 100$, $SD = 15$) transformiert. Anschließend werden die Skalenwerte aller durchgeführten Untertests der Skala einzelheitlichen Denkens zur Skalenwertsumme für einzelheitliches Denken addiert, der gleiche Vorgang wird für die Skala ganzheitlichen Denkens, die Gesamtskala intellektueller Fähigkeiten (Addition der Skalenwertsummen der Skalen einzelheitlichen und ganzheitlichen Denkens) und die Fertigkeitenskala (hier Standardwertsummen) wiederholt. Dann erfolgt eine Transformation dieser vier Summenwerte in Standardwerte ($M = 100$, $SD = 15$), die wie Intelligenzquotienten interpretiert werden können. Aus den Ergebnissen der Skala intellektueller Fähigkeiten und der Fertigkeitenskala wird kein gemeinsames Maß im Sinne eines Gesamtintelligenzwertes gebildet.

Die Normierung der K-ABC wurde im deutschsprachigen Raum in den Jahren 1986 bis 1989 an einer hinreichend großen, repräsentativen Stichprobe ($N = 3098$) vorgenommen und konnte im Jahr 2006 bestätigt werden (Melchers & Preuß, 2006). Es liegen in Form von zwei Handbüchern genaue Angaben zur Durchführung und Auswertung des Tests sowie zur Interpretation der Ergebnisse vor, weshalb die K-ABC sowohl als durchführungs-, auswertungs- und interpretationsobjektiv einzuschätzen ist. Explizite Werte werden allerdings nicht berichtet. Zahlreiche Untersuchungen belegen außerdem die Reliabilität (je nach Reliabilitätsart Koeffizienten zwischen $r = .70$ und $.88$ für die einzelnen Untertests, wobei höhere Koeffizienten für die Untertests der Fertigkeitenskala als für die Untertests der Skala intellektueller Fähigkeiten vorliegen, außerdem Koeffizienten im Bereich um $r = .90$ für die Gesamtskalen) und Validität des Tests (sowohl faktorenanalytische Prüfung als auch konvergente Validierungen mit verschiedenen Intelligenztests [z.B. Korrelationen mit Wechsler-IQ zwischen $r = .70$ und $.80$] fallen positiv aus).

8.2.1.2. Kaufman-Test zur Intelligenzmessung für Jugendliche und Erwachsene

Der Kaufman-Test zur Intelligenzmessung für Jugendliche und Erwachsene (K-TIM; Melchers, Schürmann & Scholten, 2006) ist ein individuell durchzuführender Test zur Messung der allgemeinen Intelligenz ab einem Alter von 11;0 Jahren. Im Sinne der Intelligenztheorie von Cattell und Horn (vgl. 4.1.2.1) besteht auch er aus zwei getrennten Skalen fluider und kristalliner Intelligenz, die sich jeweils aus vier Untertests zusammen-

setzen. Allerdings wird im Bereich der fluiden Intelligenz keine weitere Unterteilung in simultane oder sukzessive Reizverarbeitung vorgenommen, da diese Verarbeitungsstile bei Erwachsenen nicht zweifelsfrei nachweisbar sind (vgl. 4.1.2.2). Zwei weitere Untertests zum verzögerten Abruf sind fakultativ und gehen nicht in die Intelligenzbeurteilung mit ein, weshalb sie im Weiteren nicht berücksichtigt werden. Tabellen 12 und 13 geben einen Überblick über die acht Untertests der Skalen fluider und kristalliner Intelligenz. Folgende Untertests konstituieren die Skala fluider Intelligenz:

Tab. 12: K-TIM-Untertests der Skala fluider Intelligenz (SFI)

Untertest	Aufgabe	Messbeitrag
Symbole lernen	Lernen von mit Symbolen assoziierten Worten und anschließendes „Lesen“ dieser Symbole	Paar-Assoziationslernen, Kurz-/Langzeitgedächtnis
Logische Denkschritte	Logisches Schlussfolgern aus optisch und akustisch vorgegebenen Prämissen	Deduktives und syllogistisches Denken
Zeichen entschlüsseln	Entschlüsselung von Identifizierungscodes für bildhafte Reize und Anwendung auf neue bildhafte Reize	Komplexes Problemlöseverhalten: Hypothesenbildung und -überprüfung
Figurales Gedächtnis	Reproduktion eines fünf Sekunden vorgegebenen abstrakten Musters aus sechs gelb-schwarzen Würfeln	Visuell-räumliche Fähigkeiten, visuell-motorische Koordination, Kurzzeitgedächtnis

Die Skala kristalliner Intelligenz setzt sich aus folgenden Untertests zusammen:

Tab. 13: K-TIM-Untertests der Skala kristalliner Intelligenz (SKI)

Untertest	Aufgabe	Messbeitrag
Worträtsel	Ergänzen von Buchstabenlücken zu einem Wort, das zu einem Hinweis passt	Wortschatz, verbale Konzeptbildung, visuelles Schließen
Auditives Verständnis	Beantwortung von Fragen zu gesprochenen Texten	Auditives Verständnis, Schlussfolgerndes Denken, Kurz-/Langzeitgedächtnis
Doppelte Bedeutungen	Finden von einem Wort mit zwei Bedeutungen, das zu den beiden dargebotenen Wortpaaren passt	Verbale Konzeptbildung, semantische Flexibilität
Persönlichkeiten	Erkennen von Persönlichkeiten auf dargebotenen Fotos mit verbalem Hinweis	Faktenwissen, visuelles Gedächtnis

Für die Durchführung der acht Untertests werden ca. 85 Minuten benötigt.

Bei der Auswertung werden nach der Ermittlung der Untertest-Rohwerte durch Aufsummierung der richtigen Antworten pro Untertest jeweils Untertestskaletenwerte ($M = 10$, $SD = 3$) von den Altersnormen abgeleitet. Anschließend werden Skalenwertsummen für die Skala fluider Intelligenz, die Skala kristalliner Intelligenz und die Gesamtintelligenz gebildet und sodann in Standardwerte ($M = 100$, $SD = 15$) transformiert.

Der K-TIM wurde in den Jahren 2000 bis 2003 an 2009 Personen aus Deutschland, der Schweiz, Österreich und Südtirol normiert. Durch genaue Angaben zur standardisierten Durchführung der Aufgaben, Auswertung der Daten und Interpretation der Ergebnisse ist auch dieser Intelligenztest als ausreichend objektiv in den genannten Bereichen einzuschätzen. Die Split-half-Reliabilitätskoeffizienten für die Untertests und die Gesamtskalen fallen hoch bis sehr hoch aus ($r = .86 - .98$), auch die Test-Retest-Reliabilitäten sind zufriedenstellend ($r = .72 - .94$). Faktorenanalytische Untersuchungen zur Konstruktvalidität belegen die Zwei-Faktoren-Lösung mit einer eindeutigen Zuordnung der Untertests entweder zur Skala fluider oder zur Skala kristalliner Intelligenz. Korrelationen des K-TIM-Gesamtwertes mit denen anderer Intelligenztests fallen hoch bis sehr hoch aus (z.B. mit WIE $r = .84$). Analysiert man die Zusammenhänge zwischen den Ergebnissen im K-TIM und der K-ABC im Altersschnittbereich, so zeigen sich mittlere bis hohe Korrelationen zwischen der Skala fluider Intelligenz und der Skala intellektueller Fähigkeiten ($r = .72$), sowie der Skala kristalliner Intelligenz und der Fertigkeitenskala ($r = .81$; Melchers et al., 2006).

8.2.2. Movement Assessment Battery for Children

Insgesamt ist im Bereich der standardisierten Diagnostik von motorischen Fähigkeiten und Fertigkeiten ein Mangel an geeigneten Instrumenten zu beklagen. Bei der Wahl des Motoriktests im Rahmen dieser Studie waren noch dazu folgende zwei Einschränkungen zu berücksichtigen: Einerseits musste der Test in einem normalen Untersuchungsraum durchführbar sein, da in der Klinik keine Turnhalle o.ä. zur Verfügung stand. Andererseits durfte er keine Aufgaben zur Ausdauer, d.h. zu konditionellen Fähigkeiten, enthalten, da eine solche Belastung für einige Kinder mit totaler cavopulmonaler Anastomose als riskant einzustufen ist. Diesen Anforderungen konnte nur die Movement Assessment Battery for Children genügen, die sich im Wesentlichen auf die Erfassung der koordinativen motorischen Fähigkeiten beschränkt.

Die Movement Assessment Battery for Children (M-ABC; Henderson & Sugden, 1992) ist ein Individualtest zur Erfassung des kindlichen Leistungsvermögens im Bereich der motorischen Koordination im Alter zwischen vier und zwölf Jahren. Zum Zeitpunkt der Testauswahl lag sie nur in einer englischsprachigen Version vor. Die deutsche Ausgabe erschien erst, als die Untersuchungsphase dieser Studie nahezu abgeschlossen war (Ende Mai 2008).

Im Rahmen einer eigenen Taxonomie unterscheiden die Autoren drei Komponenten motorischer Funktionen: Handgeschicklichkeit, Gewandtheit im Umgang mit Ballspielen sowie Fähigkeit zur statischen und dynamischen Balance. Erstere ist dabei der feinmotorischen Koordination, letztere der grobmotorischen Koordination zuzuordnen. Die Gewandtheit im Umgang mit Ballspielen vereinigt fein- und grobmotorische Elemente. Handgeschicklichkeit und Balancefähigkeit werden jeweils durch drei Untertests, Gewandtheit beim Ballspiel durch zwei Untertests überprüft. In Abhängigkeit vom Alter des Kindes unterscheiden sich die Untertests in ihren Anforderungen. Es liegen jeweils Aufgaben zu den drei Komponenten für die Altersstufen 4 – 6 Jahre, 7 – 8 Jahre, 9 – 10 Jahre und 11 – 12 Jahre vor. In Tabelle 14 werden hier beispielhaft die Untertests für Kinder von 4 – 6 Jahren vorgestellt.

Tab. 14: M-ABC – Aufgaben für die Altersstufe 4 – 6 Jahre

Motorische Komponente	Aufgaben
Handgeschicklichkeit (HG)	<ul style="list-style-type: none"> Ø Münzen so schnell wie möglich in eine Schachtel einwerfen (HG1) Ø Perlen auffädeln (HG2) Ø Eine Linie zwischen zwei vorgegebenen Außenlinien zeichnen (HG3)
Gewandtheit im Umgang mit Ballspielen (B)	<ul style="list-style-type: none"> Ø Bohnensäckchen fangen (B1) Ø Ball in ein Tor rollen (B2)
Fähigkeit zur statischen und dynamischen Balance (BAL)	<ul style="list-style-type: none"> Ø Einbeinstand (BAL1) Ø Sprung über ein auf Kniehöhe gespanntes Seil (BAL2) Ø Zehengang vorwärts auf einer Linie (BAL3)

Die Aufgaben für die anderen Altersstufen sind – bei ansteigendem Schwierigkeitsgrad – ähnlich. So liegen bspw. mit zunehmendem Alter die Außenlinien, zwischen denen eine durchgehende Linie gezeichnet werden soll (s. Tab. 14; HG3), immer enger beieinander. Die Durchführung des gesamten Tests dauert je nach Leistungsfähigkeit des Kindes zwischen 20 und 30 Minuten.

Bei der Auswertung erfolgt zunächst eine Bewertung der Leistung in jedem Untertest von null bis fünf Punkten, wobei eine Null die optimale Leistung⁴⁰ darstellt. Die Punktvergabe ist explizit definiert.⁴¹ Danach wird sowohl für jede der drei Motorikkomponenten (s. oben) als auch für die gesamtmotorische Leistung (Total-Impairment-Wert) durch Addition der Unterteststandardpunkte ein Standardsummenwert⁴² gebildet. Diese Summenwerte können dann jeweils in einen Prozentrang transformiert werden. Prozenträge > 15 kennzeichnen eine altersgemäße koordinative Leistungsfähigkeit, Prozenträge zwischen 5 und 15 einschließlich stellen eine Leistung dar, die sich im Grenzbereich zur Auffälligkeit bewegt und Prozenträge < 5 sind als Indikator für eine Störung zu betrachten.

Die Normierung der M-ABC wurde Ende der 80er Jahre an einer Stichprobe von $N = 1234$ Kindern in den Vereinigten Staaten von Amerika vorgenommen. Angaben zur Objektivität liegen nicht vor, auch die Reliabilität wurde bisher kaum überprüft (eine Studie zur Test-Retest-Reliabilität mit Übereinstimmungen zwischen 80% und 90% für die einzelnen Untertests und den Gesamtwert). Die konvergente Validität hingegen ist recht gut untersucht und fällt für verschiedene Tests mittelhoch aus (z.B. Korrelation von $r = -.53$ mit dem Bruininks-Oseretsky Motoriktest; Bruininks, 1978).

8.2.3. Abzeichentest für Kinder

Der Abzeichentest für Kinder (ATK; Heubrock, Eberl & Petermann, 2004) ist ein Test zur Diagnostik raumanalytischer und räumlich-konstruktiver Fähigkeiten sowie zum Nachweis entsprechender Funktionsstörungen bei Kindern zwischen 7;0 und 12;11 Jahren. Er ist im deutschen Sprachraum der einzige Test zu diesem Funktionsbereich, der ausschließlich für Kinder entwickelt wurde.

Je nach Alter besteht der ATK aus drei bis neun standardisierten Vorlagen mit geometrischen Mustern ansteigender Komplexität, die in der unteren Hälfte des Blattes abgezeichnet werden sollen. Als Orientierungshilfen sind Elemente der Vorlage bereits vorgegeben. Diese müssen in die Reproduktion mit einbezogen werden (vgl. Abb. 19).

⁴⁰ Die besten 75% der Normstichprobe erreichten diese Leistung (Leistung im Bereich der nächsten 10% = ein Punkt, der nächsten 5% = zwei Punkte, der nächsten 5% = drei Punkte, der nächsten 3% = vier Punkte und Leistung der schlechtesten 2% der Normstichprobe = fünf Punkte).

⁴¹ Zum Beispiel wurde das Bohnensäckchen bei 10 Durchgängen a) 9 – 10x gefangen = null Punkte, b) 8x gefangen = ein Punkt, c) 7x gefangen = zwei Punkte, c) 6x gefangen = drei Punkte, d) 5x gefangen = vier Punkte und e) 0 – 4x gefangen = fünf Punkte.

⁴² Beachte, dass hier höhere Werte eine schlechtere Leistung kennzeichnen.

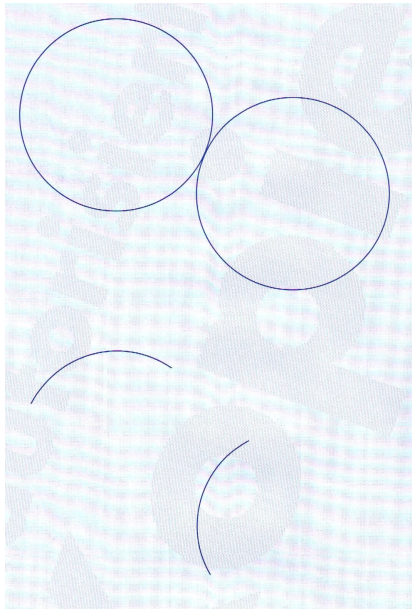


Abb. 19: Abzeichnungstest für Kinder – Vorlage A

Die Testdurchführung dauert ca. zehn Minuten. Die Auswertung wird anhand von Schablonen vorgenommen: Bewegen sich Größe und Lage der Zeichnung innerhalb eines Toleranzbereichs um die optimale Lösung und sind die Orientierungshilfen angemessen integriert worden, wird die Aufgabe als richtig bewertet. Ist eines dieser drei Kriterien nicht erfüllt, zählt die Aufgabenlösung als Fehler. Anschließend werden richtige Lösungen und Fehler aufsummiert und die Anzahl der Richtigen mit einem Cut-off-Wert verglichen. Wird dieser Wert erreicht oder unterschritten, wird eine räumlich-konstruktive Störung diagnostiziert. Als Cut-off-Wert wird dabei die Anzahl von Aufgaben herangezogen, die von weniger als 20% der Normierungsstichprobe richtig bearbeitet wurde.⁴³

Der ATK wurde an $N = 350$ Schulkindern normiert. Sowohl Durchführung, Auswertung als auch Interpretation sind als objektiv zu bewerten. Die Cut-off-Werte wurden an einer neurologischen Stichprobe von Kindern mit vs. ohne räumlich-konstruktive Störung überprüft und bestätigt (87.5% richtige Klassifizierungen). Weitere Angaben zur Validität und Reliabilität liegen nicht vor.

⁴³ Beispiel 11 – 12 Jahre: Cut-off-Wert ≤ 4 Richtige \Rightarrow räumlich-konstruktive Störung, weil weniger als 20% der Kinder der Normierungsstichprobe in diesem Alter nur vier oder weniger Zeichnungen richtig gelöst haben; 80% der 11 – 12-jährigen lösten fünf oder mehr Aufgaben richtig.

8.2.4. Continuous Performance Task

Zur Erfassung der Aufmerksamkeitsleistung wurde ein computergestützter Test den Paper-Pencil-Verfahren vorgezogen, da der hohe Aufforderungscharakter des Mediums PC die zumeist eintönigen Aufgabentypen im Bereich der Aufmerksamkeit bei Kindern z.T. zu kompensieren vermag. Die Continuous Performance Task (CPT; Knye, Roth, Westhus & Heine, 2007) wurde aus den vorliegenden Verfahren deshalb gewählt, weil sie den größten Einsatzbereich in Bezug auf das Alter (6;0 – 57;11 Jahre) aufweist. Sie erfasst computergestützt Prozesse der selektiven Aufmerksamkeit und der Daueraufmerksamkeit.

Auf dem Bildschirm werden dem Probanden fünf verschiedene Buchstaben (H, O, T, X, Z) sequentiell für jeweils 200 ms dargeboten. Der Proband hat die Aufgabe, dann schnellstmöglich mit einem Knopfdruck zu reagieren, wenn auf ein „O“ direkt ein „X“ folgt. Insgesamt werden zwei Testphasen à sieben Minuten, unterbrochen von einer kurzen passiven Pause, durchgeführt. Innerhalb einer Testphase werden 200 Stimulussequenzen dargeboten, von denen 100 irrelevante (nicht-O und nicht-X), 50 Nontarget- (O und nicht-X) sowie 50 Targetsequenzen (O und X) darstellen. Somit sind drei Fehlerarten möglich: Einerseits kann die geforderte Reaktion auf die Targetsequenz ausbleiben (Omissionsfehler), andererseits kann eine Reaktion auf eine Nontargetsequenz (Commissionsfehler_{nontarget}) oder auf eine irrelevante Sequenz (Commissionsfehler_{irrelevant}) erfolgen.

Im Rahmen der Auswertung werden Anzahl und Art der Fehler sowie die mittleren Reaktionszeiten aller korrekten Antworten pro Testphase ermittelt. Außerdem wird ein Variabilitätskoeffizient aus dem Quotienten der Standardabweichung und dem Mittelwert der Reaktionszeiten berechnet, der die (Un-) Gleichmäßigkeit der Reaktionszeiten des Probanden widerspiegelt. Weiterhin werden verschiedene Indices berechnet, die die Ergebnisse hinsichtlich der mittleren Reaktionszeiten (Reaktionszeitindex), der Variabilität (Variabilitätsdifferenz) und der Fehler (Omissionsfehlerdifferenz, Commissionsfehlerdifferenz) aus Testphase eins zu denen aus Testphase zwei in Relation setzen.

Die Normierung des Verfahrens wurde im Jahr 2004 aktualisiert und eine Gesamtnorm auf der Basis von $N = 986$ Daten erstellt. Als computergestütztes Verfahren ist die CPT als durchführungs- und auswertungsobjektiv zu bewerten. Die Autoren berichten mittlere bis hohe Reliabilitätswerte⁴⁴ von $r = .70$ bis $.90$, auch die Test-Retest-Reliabilität sei befriedigend. Im Hinblick auf die klinische Validität des Verfahrens zeichnen sich

⁴⁴ keine Angabe zur Reliabilitätsart

aufmerksamkeitsgestörte Probanden durch längere Reaktionszeiten und eine höhere Anzahl von Commissionsfehlern aus. Weitere Angaben zur Validität liegen nicht vor.

8.2.5. Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen

Zur Einschätzung von möglichen Verhaltensstörungen (vgl. Einleitung Kap. 4) bei den Patienten wurde in der vorliegenden Untersuchung der Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen (CBCL/4 – 18; Arbeitsgruppe Deutsche Child Behavior Checklist, 1998; Döpfner et al., 1994) deshalb ausgewählt, weil er in Form eines Screenings „ein breites Spektrum psychischer Auffälligkeiten von Kindern und Jugendlichen [zwischen 4;0 und 18;11 Jahren; Anm. d. Verf.] aus der Perspektive der Eltern ohne großen Aufwand erfasst“ (Döpfner et al., 1994, S. 59). Der Fragebogen ist die deutsche Fassung der Child Behavior Checklist von Achenbach (1991, zit. nach Döpfner et al., 1994). Seine Bearbeitung dauert ca. 15 – 20 Minuten und konnte von den Eltern während der Testung ihrer Kinder vorgenommen werden (s. 8.3).

Im ersten Teil des Fragebogens werden verschiedene Kompetenzen erfragt, der zweite Teil besteht aus 120 *Problem-Items* (vgl. Abb. 20), in denen unterschiedliche Verhaltensauffälligkeiten und körperliche Beschwerden auf ihr Vorhandensein beim Kind während der letzten sechs Monate bewertet werden müssen (0 = nicht zutreffend, 1 = etwas oder manchmal zutreffend, 2 = genau oder häufig zutreffend). Die *Kompetenzfragen* beziehen sich auf Aktivitäten (Sport, andere Freizeitaktivitäten, häusliche Pflichten), soziale Kompetenzen (Mitgliedschaft in Organisationen/Vereinen, Freunde, Geschwister)⁴⁵ und Schule (Leistungen, ab sechs Jahren). Das Gesamtergebnis für Kompetenzen wird als Summe der Ergebnisse in diesen drei Unterskalen berechnet. Aus den 120 Problem-Items werden acht Problem- bzw. Syndrom-Subskalen gebildet, die wiederum in drei Gruppen (Sekundärskalen) zusammengefasst werden: Internalisierendes Verhalten (Syndrom-Subskalen sozialer Rückzug, körperliche Beschwerden, ängstlich/depressiv), externalisierendes Verhalten (Syndrom-Subskalen delinquentes Verhalten, aggressives Verhalten) und gemischte Fragen, die nicht eindeutig den internalisierenden oder externalisierenden Verhaltensweisen zugeordnet werden können (Syndrom-Subskalen soziale Probleme, schizoid/zwanghaft, Aufmerksamkeitsstörungen). Dreiunddreißig aller 120 Items sind dabei keiner Skala zuge-

⁴⁵ Zum Beispiel: Wie viele Freunde hat Ihr Kind (keine; einen; zwei bis drei; vier oder mehr)?

ordnet und fließen zusammen mit den anderen Items in den Gesamtwert auffälligen Verhaltens ein.

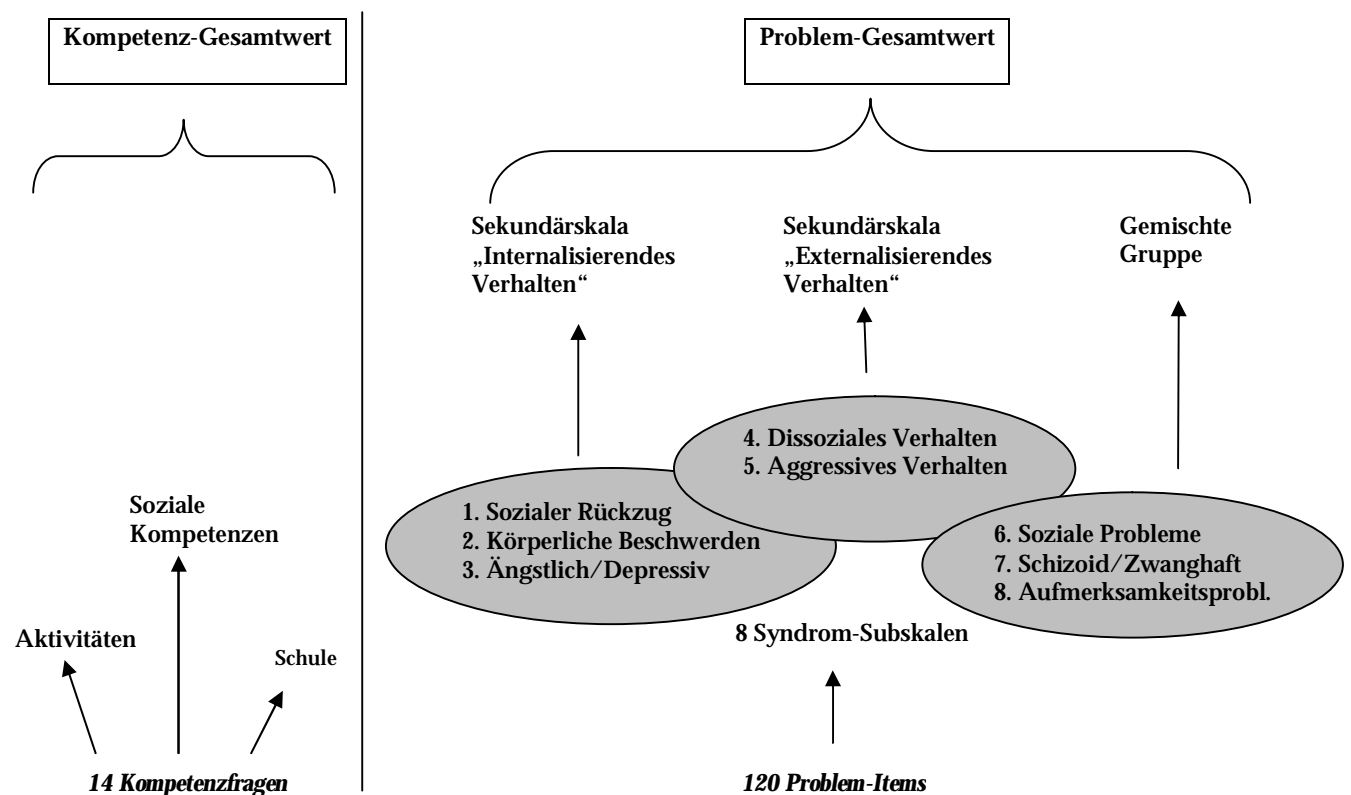


Abb. 20: Aufbau des Elternfragebogens über das Verhalten (CBCL/4 – 18)

Bei der Auswertung wird eine geschlechtsspezifische Transformation der Summen-Rohwerte in T-Werte vorgenommen. Bei den Subskalen der Kompetenzen werden Ausprägungen mit einem T-Wert von ≤ 29 als klinisch auffällig eingestuft (die auffälligsten 2% der Repräsentativstichprobe; $PR^{46} < 2$). Für den Kompetenz-Gesamtwert wird klinische Auffälligkeit ab einem T-Wert ≤ 36 ($PR < 10$) definiert. Bei den Syndrom-Subskalen werden Ausprägungen ab einem T-Wert von ≥ 71 als klinisch auffällig eingeschätzt (ebenfalls die auffälligsten 2% der Repräsentativstichprobe; $PR > 98$). Werte zwischen 67 und 70 markieren hier einen Übergangsbereich ($PR 95 - 98$). Für die übergeordneten Sekundärskalen der internalisierenden und externalisierenden Störungen sowie für den Problem-Gesamtwert beginnt klinische Auffälligkeit mit einem T-Wert von ≥ 64 ($PR > 90$), der Bereich zwischen 60 und 63 stellt den Übergang dar ($PR 84 - 90$).

⁴⁶ Prozentrang

Die deutsche Normierung der CBCL/4 – 18 erfolgte im Jahr 1994 an einer repräsentativen Stichprobe ($N = 2856$; Arbeitsgruppe Deutsche Child Behavior Checklist, 1998). Es existieren getrennte Normen für Mädchen und Jungen. Die Studien zur Reliabilität fallen durchweg sehr positiv aus (Döpfner et al., 1994): Die internen Konsistenzen und Test-Retest-Reliabilitäten des Problem-Gesamtwertes und der einzelnen Syndrom-Subskalen sind hoch bis sehr hoch (je nach Skala und Reliabilitätsart zwischen $r = .70$ und $.94$). Lediglich die internen Konsistenzen der Skala „Schizoid/Zwanghaft“ und der Kompetenzskalen sind mangelhaft. Diese Skalen sollten deshalb v.a. in der Forschung „keine Verwendung finden“ (Döpfner et al., 1994, S. 18). Weiterhin konnte sowohl die faktorielle Struktur als auch die diskriminante und konvergente Validität der CBCL/4 – 18 überzeugend bestätigt werden (z.B. signifikant höhere Problem-Gesamtwerte bei Kindern, die sich wegen einer psychiatrischen Symptomatik oder eines Entwicklungsrückstands in Behandlung befinden).

Bei den Kindern unter vier Jahren wurde das Verhalten anhand des Elternfragebogens für Klein- und Vorschulkinder (CBCL/1½ – 5; Achenbach & Rescorla, 2000) erfasst. Im Unterschied zur CBCL/4 – 18 enthält dieser Fragebogen ausschließlich die Problem-Items, ansonsten sind beide Verfahren vergleichbar.

8.2.6. Inventar zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität der Patienten wurde anhand des Inventars zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen (ILK; Matzejat & Remschmidt, 2006) evaluiert. Das ILK ist ein Screening-Instrument, das die Erfassung der Lebensqualität aus der Sicht des Kindes bzw. Jugendlichen zwischen 6;0 und 18;11 Jahren erlaubt.⁴⁷ Es besteht aus insgesamt sieben Items, die die vier Hauptdimensionen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität abdecken (s. Tab. 15; vgl. 5.1).

⁴⁷ Neben der Kinder- bzw. Jugendlichenversion existiert noch eine Elternversion des Inventars. Diese wurde in der vorliegenden Studie nicht verwendet und bleibt deshalb im Folgenden unberücksichtigt.

Tab. 15: ILK – Messbeitrag

Items	Hauptdimension
(1) Schule	Funktionsfähigkeit
(2) Familie	Soziale Teilhabe
(3) Soziale Kontakte zu Gleichaltrigen	Soziale Teilhabe
(4) Interessen und Freizeitgestaltung	Funktionsfähigkeit
(5) Körperliche Gesundheit	Körperliche Befindlichkeit
(6) Psychische Gesundheit	Psychische Verfassung
(7) Gesamtbeurteilung der Lebensqualität	-

Mit Kindern zwischen 6;0 und 11;11 Jahren wird das Inventar in Form eines Interviews durchgeführt, ab 12;0 Jahren erhalten die Jugendlichen einen Fragebogen, der von ihnen selbstständig zu beantworten ist. Die Bearbeitungsdauer beträgt in beiden Fällen ca. fünf Minuten. Abbildung 21 stellt beispielhaft das Item „Körperliche Gesundheit“ des Interviewbogens dar.

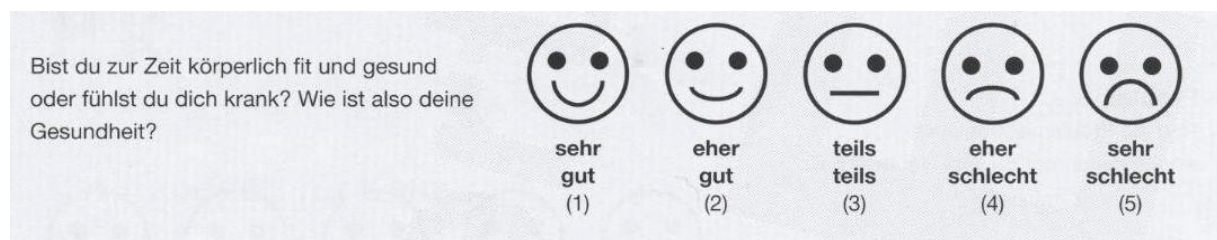


Abb. 21: Inventar zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen – Item „Körperliche Gesundheit“ (6 – 11 Jahre)

Im Rahmen der Auswertung wird als Hauptergebnis ein *Lebensqualitätsscore* berechnet, der von den aufsummierten Rohwerten (1 bis 5 Punkte pro Frage; vgl. Abb. 21) ausgeht und Informationen darüber vermittelt, wie gut die Lebensqualität über alle Bereiche hinweg eingeschätzt wird. Dieser Score ist so gepolt, dass hohe Werte eine hohe Lebensqualität bedeuten.⁴⁸

Der ermittelte Lebensqualitätsscore wird sodann in einen Prozentrang transformiert: Prozentränge ≥ 85 kennzeichnen eine überdurchschnittliche Lebensqualität, Prozentränge zwischen 16 und 84 eine durchschnittliche Lebensqualität sowie Prozentränge ≤ 15 eine unterdurchschnittliche Lebensqualität.

⁴⁸ Berechnung des Lebensqualitätsscores: $LQ = \text{ABSOLUTWERT} (\sum \text{Rohwerte} - 35)$

Die Normierung des Inventars wurde von 1998 bis 2004 an $N = 9327$ Schulkindern vorgenommen. Sowohl interne Konsistenz als auch Test-Retest-Reliabilität des Lebensqualitätsscores bewegen sich im mittleren Bereich ($r = .55$ bis $.63$ resp. $r = .72$). Bei der Bewertung dieser Ergebnisse ist allerdings zu berücksichtigen, dass es sich bei der Lebensqualität um ein komplexes Konstrukt mit mehreren Teilaspekten und nur mittlerer zeitlicher Stabilität handelt. Die empirischen Reliabilitäten bewegen sich also im erwarteten Bereich. Die Kriteriumsvalidität fiel ebenfalls mittelhoch aus (z.B. $r = .62$ mit KINDL^R-Fragebogen; Ravens-Sieberer & Bullinger, 2000).

8.2.7. Medizinische Daten

Für jedes an der Untersuchung teilnehmende Kind erfolgte eine Durchsicht der kardiologischen und herzchirurgischen Akten im Hinblick auf verschiedene prä-, intra- und postoperative Daten. Erhoben wurden alle Variablen, die aufgrund theoretischer Überlegungen und empirischer Ergebnisse als Risikofaktoren für pathologische Entwicklungsverläufe bei den Patienten einzuordnen sind (vgl. 2.4, 6.2). Tabelle 16 stellt die erhobenen Daten dar.

Tab. 16: Erfasste prä-, intra- und postoperative Daten

Präoperative Daten
<ul style="list-style-type: none"> • Dominanter Ventrikel (links, rechts, undeterminierbare Morphologie) • Diagnose (TA, DILV, DOLV, PA, HLHS, DORV, DIRV, dysbalancierter AVSD mit hypoplastischem LV/RV, komplexe Formen) • Heterotaxie • Komplikationen vor TCPA (Krampfanfälle, arterielle Hypotension mit Nierenversagen, TIA⁴⁹, Apoplex, hypoxämische Attacken [Sättigung < 70%], Low cardiac output, Synkopen⁵⁰, Herz-Kreislaufstillstand mit Wiederbelebung) • Anzahl der Operationen vor TCPA • Anzahl der Operationen mit Herz-Lungen-Maschine im Neugeborenenalter (≤ 31 Tage) • Art der Operationen vor TCPA (z.B. Banding PA, aortopulmonaler Shunt, bidirektionale obere cavopulmonale Anastomose) • Unmittelbarer präoperativer Status: Ventrikelfunktion (EDP), AV-Klappeninsuffizienz, Herz-Rhythmus-Störungen, Hämatokrit⁵¹ (%), Sättigung⁵² (%)

⁴⁹ transitorische ischämische Attacke = vorübergehende zerebrale Durchblutungsstörung (Hildebrandt, 1998)

⁵⁰ kurzdauernder Bewusstseinsverlust (Hildebrandt, 1998)

⁵¹ Anteil der zellulären Bestandteile am gesamten Blutvolumen (HKT; Hildebrandt, 1998)

(Intra-) operative Daten (TCPA)
<ul style="list-style-type: none"> • Alter • Körpergröße (cm) • Körpergewicht (kg) • Methode (intraatriales vs. extrakardiales Konduit; mit vs. ohne Fenestrierung) • Operationsdauer (min) • Dauer Herz-Lungen-Maschine (min) • Dauer Herzkreislaufstillstand (min) • Intraoperative Komplikationen • Kumulierte Daten über alle durchgeführten Operationen (min) <ul style="list-style-type: none"> Ø Operationsdauer (kumuliert) Ø Dauer Herz-Lungen-Maschine (kumuliert) Ø Dauer Herzkreislaufstillstand (kumuliert)
Postoperative Daten
<ul style="list-style-type: none"> • Beatmungszeit (h) • Aufenthaltsdauer im DKHZ (d) • Unmittelbare postoperative Komplikationen (NO-Beatmung⁵³, ECMO⁵⁴, TIA, Synkopen, Low cardiac output, Ergüsse) • Re-Operation/Herzkatheter • Gesamtzahl aller durchgeführten Operationen (Σ OPs vor TCPA, TCPA, Re-Operationen) • Entlassungsbefund <ul style="list-style-type: none"> Ø Kapilläre Sättigung (%) Ø Herz-Rhythmus-Störungen Ø Ventrikelfunktion • Zum Zeitpunkt der Testung: Komplette Kreislauftrennung (d.h. Fenster verschlossen, Anschluss Lebervenen?)?

Zur Erläuterung der einzelnen Parameter sei an dieser Stelle auf die Fußnoten bzw. Kapitel 2 verwiesen.

⁵² kapilläre Blutgasanalyse bei Raumluftatmung (SaO₂) unmittelbar präoperativ; wenn nicht vorliegend: Sättigung Aorta ascendens/descendens bzw. Arteria femoralis während des präoperativen diagnostischen Herzkatheters

⁵³ Beatmung mit Stickstoffmonoxid

⁵⁴ extrakorporale Membranoxygenierung; ähnlich Herz-Lungen-Maschine (vgl. Kap. 2)

8.2.8. Zusatzinformationen

In Form eines kurzen Fragebogens (s. Anhang G) wurden die Eltern der Patienten außerdem um die Angabe der folgenden Informationen gebeten:

- Vom Kind zum Zeitpunkt der Testung besuchte Schulform
- Fördertherapien zum Zeitpunkt der Testung
- Fördertherapien in der Vergangenheit
- Schulabschluss Vater/Mutter
- Berufsqualifizierender Abschluss Vater/Mutter

Abschließend wurde für jedes teilnehmende Kind die *sozioökonomische Stellung* der Herkunftsfamilie bestimmt. Hierfür wurden die Angaben der Eltern zur eigenen beruflichen Tätigkeit, die im Rahmen der Beantwortung der CBCL/4 – 18 resp. CBCL/1½ – 5 im Einführungsteil gefordert werden, verwendet. Der ausgeübte bzw. zuletzt ausgeübte Beruf wurde zunächst einer, in der „International Standard Classification of Occupations“ (ISCO-88; Ganzeboom & Treiman, 1996) verzeichneten, Berufsgattung zugeordnet und entsprechend verschlüsselt. Auf dieser Basis wurde für jedes Elternteil der Internationale Sozioökonomische Index des beruflichen Status (International Socio-Economic Index of Occupational Status, ISEI; Ganzeboom et al., 1992) ermittelt. Im letzten Schritt wurde der sozioökonomische Status der Herkunftsfamilie als ISEI-Durchschnittswert beider Elternteile definiert. War nur ein Elternteil berufstätig, wurde dieser einzelne Wert als Indikator für den sozioökonomischen Status der Familie gewählt.

Der ISEI wird in den Sozialwissenschaften zunehmend als Standardindikator für die sozioökonomische Stellung eingesetzt (u.a. auch in der PISA-Studie). Die Autoren gehen in ihrem Modell von der Annahme aus, dass der sozioökonomische Status einer Person durch ihre Bildung, ihre berufliche Tätigkeit und ihr Einkommen bestimmt wird. Sie verstehen dabei den Beruf „as the intervening variable between education and income“ (Ganzeboom et al., 1992, S. 10) und berechnen folglich die ISEI-Werte auf Basis der für die verschiedenen Berufe notwendigen Bildung sowie dem (zu erwartenden) Einkommen. Die höchsten Werte auf dieser Skala erreichen Richter und Ärzte (ISEI = 85), die niedrigsten Reinigungspersonal und landwirtschaftliche Hilfsarbeiter (ISEI = 16).⁵⁵

⁵⁵ Bei Interesse für die genaue Berechnung der Index-Werte sei der Leser auf den Artikel von Ganzeboom et al. (1992) verwiesen.

8.3. Durchführung und Studiendesign

Die Untersuchung der Patienten fand zwischen Juli 2007 und August 2008 in den Räumlichkeiten der Ambulanz des Deutschen Kinderherzzentrums Sankt Augustin statt. Alle Kinder wurden von der Verfasserin dieser Arbeit getestet.

Am Anfang des Termins wurden Eltern und Kind zunächst begrüßt, außerdem wurden Inhalte und Dauer der Testung noch einmal kurz besprochen. Weiterhin erfolgte der Hinweis, dass die Untersuchung der Kinder i.d.R. in Abwesenheit der Eltern durchgeführt würde. Diesem Vorgehen stimmten alle Eltern zu. Allerdings waren 23 Kinder (22.1%) nicht bereit, sich von den Eltern zu trennen, weshalb in diesen Fällen ein Elternteil während der Untersuchung im Raum blieb. Die Kommunikation wurde hier jedoch auf ein Mindestmaß reduziert.

Vor Beginn der Testung wurden alle Eltern außerdem um die Unterzeichnung der Teilnahme-Einverständniserklärung (s. Anhang F) sowie um die Bearbeitung der CBCL/4 – 18 resp. CBCL/1½ – 5 und des Fragebogens zu den Zusatzinformationen (s. Anhang G) während der Wartezeit gebeten.

Nach einer kurzen Kennenlernphase zwischen Kind und Versuchsleiterin wurden die in Kapitel 8.2 dargestellten Tests standardisiert in der angegebenen Reihenfolge durchgeführt:

Abzeichentest für Kinder (ATK)
Kaufman-Intelligenztest (K-ABC, K-TIM)
<i>Pause (30 min)</i>
Continuous Performance Task (CPT)
Movement Assessment Battery for Children (M-ABC)
Inventar zur Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen (ILK)

Diese Reihenfolge wurde aufgrund der folgenden praktischen Überlegungen gewählt: Der Abzeichentest erschien deshalb als Einstieg sinnvoll, weil viele Kinder gern malen und diese Aufgabe insgesamt wenig abschreckend wirkt. Der konzentrativ anstrengende Intelligenztest wurde direkt im Anschluss durchgeführt. Nach der Pause, also zu einem Zeitpunkt, an dem die Kinder wieder erholt waren, wurde der computergestützte Aufmerksamkeitstest vorgegeben. Die M-ABC wurde als letzter Test durchgeführt, weil ihre Aufgaben spielerisch sind und insgesamt einen hohen Aufforderungscharakter aufweisen. Abschließend wurde das

Inventar zur Lebensqualität bearbeitet: Nach mehrstündiger Testung waren die Kinder mit der Situation sowie der Testleiterin vertraut und zu diesem Zeitpunkt wohl am ehesten bereit, eine ehrliche und offene Beantwortung der recht persönlichen Fragen vorzunehmen.

Wie den Altersangaben zu den einzelnen Tests und Fragebögen in Kapitel 8.2 zu entnehmen ist, konnte nicht bei allen untersuchten Kindern die gesamte Testreihe durchgeführt werden. So entfielen bei den jüngeren Kindern (< 6;0 Jahre) ATK, CPT und ILK, bei den älteren (> 12;11 Jahre) ATK und M-ABC. Den Kindern im Alter zwischen 7;0 und 12;11 Jahren wurden alle Tests vorgegeben. Tabelle 17 fasst den Einsatzbereich der Verfahren im Hinblick auf das Alter noch einmal zusammen.

Tab. 17: Altersbereiche der Messinstrumente

Verfahren	Einsatzbereich
Abzeichentest für Kinder	7;0 – 12;11
Kaufman-Assessment Battery for Children	2;6 – 12;5
Kaufman-Test zur Intelligenzmessung für Jugendliche und Erwachsene	11;0 – 80 u. älter
Continuous Performance Task	6;0 – 57;11
Movement Assessment Battery for Children	4;0 – 12;11
Inventar zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen	6;0 – 18;11
Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern u. Jugendlichen bzw. Elternfragebogen für Klein- und Vorschulkinder	1;6 – 18;11

Wie Tabelle 17 zu entnehmen ist, sind im Altersbereich zwischen 11;0 und 12;5 Jahren sowohl K-ABC als auch K-TIM zur Messung der Intelligenz einsetzbar. Die Autoren empfehlen für diesen Übergangsbereich die Durchführung der K-TIM, sofern eine Hochbegabung vermutet wird, in allen anderen Fällen ist „die K-ABC für Kinder bis zu 12;5 Jahren [...] das angemessenere Testverfahren“ (Melchers et al., 2006, S. 133). Da bei den Teilnehmern der vorliegenden Studie keine intellektuelle Hoch-, sondern eher eine Minderbegabung zu erwarten ist (vgl. 2.4, 6.1, 7.2), wurde die K-ABC bei allen Kindern bis 12;5 Jahren eingesetzt.

Die Dauer der gesamten Untersuchung betrug abhängig vom Alter, Leistungsvermögen und Arbeitstempo des Kindes mit der 30-minütigen Pause zwischen 90 Minuten (2 – 5 Jahre) und 180 Minuten (6 – 20 Jahre). Direkt im Anschluss an die Testung erhielt jedes Kind eine kleine Süßigkeit, außerdem erfolgte eine kurze mündliche Mitteilung der Testergebnisse an die

Eltern. Im weiteren Verlauf wurde jeder teilnehmenden Familie ein schriftlicher Befundbericht zugeschickt (s. Anhang H). Nach der Auswertung der Daten wurde allen Familien außerdem ein Informationsblatt über die Gesamtergebnisse der Studie zugesandt (s. Anhang I).

Zusammenfassend handelt es sich bei der vorliegenden Studie somit um eine Querschnittsanalyse, d.h. eine einmalige Erhebung des Ist-Zustands (hier: Funktionsniveau) bei verschiedenen Altersgruppen zu einem Zeitpunkt (Petermann, 1995b). Zusätzlich wird retrospektiv eine Analyse der medizinischen Vorgeschichte vorgenommen. Eine Abschätzung der Effekte wird einerseits durch generische Kontrollen, also durch einen Vergleich der Patienten mit Normwerten, und andererseits durch konstruierte Kontrollen, d.h. einen Vergleich der Patienten mit einer nach relevanten Aspekten zusammengesetzten Kontrollgruppe (hier: Alter), erreicht (Rossi & Freeman, 1993).

9. Ergebnisse

Im folgenden Kapitel werden die Ergebnisse der Untersuchung – getrennt nach Kontrollhypothesen (9.1) und inhaltlichen Hypothesen (9.2) – dargestellt.

Zur Auswertung der Daten wurde das Programm SPSS 13.0 für Windows (2004) eingesetzt. Je nach Art der Hypothese wurde das adäquate statistische Verfahren ausgewählt und durchgeführt. Eine Überprüfung der verschiedenen Voraussetzungen (z.B. Normalverteilung der Werte, Homogenität der Varianzen) erfolgte jeweils vor Einsatz des Verfahrens anhand der üblichen Tests (z.B. Shapiro-Wilk-Test, Levene-Test). Allerdings wird diese Überprüfung im Folgenden nur dann erwähnt werden, wenn Voraussetzungen grob verletzt und deshalb non-parametrische Verfahren zur Datenanalyse gewählt werden mussten. In allen anderen Fällen können die Voraussetzungen als erfüllt betrachtet werden. Gab es zu einigen Tests kein non-parametrisches Äquivalent (z.B. t-Test für *eine* Stichprobe), so wurde auch bei Verletzung der Voraussetzungen das parametrische Verfahren eingesetzt. Ein solches Vorgehen erscheint im Hinblick auf die Robustheit der parametrischen Verfahren gegenüber Voraussetzungsverletzungen – besonders im Hinblick auf die Normalverteilung der Werte – gerechtfertigt zu sein (Bortz, 1999; Pallant, 2001; Rasch & Guiard, 2004).

Alle durchgeführten Tests wurden standardisiert nach den Anweisungen der jeweiligen Handbücher ausgewertet. Im Rahmen der Hypothesentestung wurden dann, sofern nicht anders berichtet, die Standardwerte (z.B. T-Werte) verwendet, um eine Zusammenfassung der Ergebnisse von Kindern verschiedener Altersstufen bzw. unterschiedlichen Geschlechts zu einer Stichprobe zu ermöglichen. Dabei lagen für die einzelnen Tests zusammenfassend folgende Standardwerte vor (vgl. 8.2):

- *K-ABC/K-TIM*: IQ-Werte (100 ± 15) bzw. Untertestskalenwerte (10 ± 3)
- *M-ABC*: Prozentränge
- *ATK*: kein Standardwert, sondern Cut-off-Wert für die Diagnose einer Störung
- *CPT*: C-Werte (5 ± 2)
- *CBCL*: T-Werte (50 ± 10)
- *ILK*: Prozentränge.

Lagen als Standardwerte IQ-Werte, C-Werte oder T-Werte vor, wurde, der üblichen Forschungspraxis folgend, ohne explizite Überprüfung des Skalenniveaus der jeweiligen Standardwerte, per fiat davon ausgegangen, dass die eingesetzten Erhebungsinstrumente das betreffende Merkmal auf einer Intervallskala messen. „Hinter dieser liberalen Auffassung

steht die Überzeugung, dass die Bestätigung einer Forschungshypothese durch die Annahme eines falschen Skalenniveaus eher erschwert wird“ (Bortz, 1999, S. 28). Die Prozenträge weisen Ordinalskalenniveau auf, was den Einsatz non-parametrischer Verfahren erfordert (s. unten). Im Falle dichotomer Daten (ATK) wurden Häufigkeitsanalysen vorgenommen.

Die Kompetenzskalen und die Syndrom-Subskala „Schizoid/Zwanghaft“ der CBCL/4 – 18 bzw. CBCL/1½ – 5 wurden gemäß der Empfehlung der Autoren aufgrund mangelnder Validität und Reliabilität nicht ausgewertet (vgl. 8.2.5).

Als kritisches α -Fehler-Niveau wurde für die inhaltlichen Hypothesen durchgängig .05 gewählt. Erwartet man einen mittleren Effekt, ergibt sich bei einer Stichprobengröße von $N = 100$ bei diesem α -Fehler-Niveau für verschiedene Tests (t-Test für unabhängige Stichproben, einfaktorielle multivariate Varianzanalyse, multiple Regression, χ^2 -Test) eine zufrieden stellende Teststärke von mindestens .80, teilweise auch deutlich darüber.⁵⁶ Bei der Überprüfung gerichteter Hypothesen wurden einseitige, bei der Überprüfung ungerichteter Hypothesen zweiseitige Signifikanztests durchgeführt (Bortz, 1999).

Bei der Ergebnisdarstellung wird – außer bei Ordinaldatenniveau – neben Prüfgröße und Irrtumswahrscheinlichkeit auch die jeweilige Effektstärke ([partielles] η^2) berichtet, um eine Einordnung der praktischen Bedeutsamkeit der Ergebnisse vorzunehmen.

Die Stichprobengröße variiert je nach abhängiger Variable aufgrund der Altersbegrenzungen der einzelnen Tests (vgl. Tab. 17) zwischen 60 und 104.

9.1. Kontrollhypothesen – Ergebnisse

Es folgt die Darstellung der Überprüfung der Kontrollhypothesen. Bei allen Hypothesen, bei denen die Nullhypothese die Wunschhypothese war, d.h. keine Unterschiede zwischen verschiedenen Subgruppen der Patientenstichprobe erwartet wurden (KH₁, KH₂, KH₃, KH₅; vgl. 7.1), galt es, die β -Fehler-Wahrscheinlichkeit möglichst klein zu halten (Bortz, 1999). Deshalb wurde mittels G*Power-Kompromiss-Analyse ein zweiseitiges α -Fehler-Niveau berechnet, bei dem das Verhältnis von α - zu β -Fehler in Erwartung eines mittleren Effekts bei zweiseitiger Testung eins zu eins betrug. Da die korrigierten α -Fehler-Niveaus jeweils von der Stichprobengröße und dem eingesetzten Verfahren abhängig sind, werden sie bei der Überprüfung der Hypothesen einzeln berichtet. Wurde zur Datenanalyse der non-parametrische Mann-Whitney U Test eingesetzt, wurde gemäß Bortz (1999) die β -Fehler-

⁵⁶ vgl. Anhang J; alle Berechnungen mit G*Power (Faul et al., 2007)

Wahrscheinlichkeit über die Festsetzung des α -Fehler-Niveaus auf .15 indirekt reduziert, da G*Power dieses Verfahren in der aktuellen Version noch nicht beinhaltet (Buchner, 2009).

Die Auswertung erfolgte anhand von uni- und multivariaten Gruppenvergleichen sowie Korrelationen.

KH₁: Die Tageszeit der Untersuchung hat keinen Einfluss auf die Testergebnisse der Patienten in den vier Hauptfunktionsbereichen (Intelligenz, Motorik, Verhaltensstörungen, gesundheitsbezogene Lebensqualität).

Die vier Hauptfunktionsbereiche bzw. abhängigen Variablen wurden im Rahmen der Überprüfung dieser Hypothese sowie aller anderen Kontrollhypothesen wie folgt operationalisiert (vgl. 8.2):

- *Intelligenz*
 - Ø *Fluide Intelligenz*: K-ABC-Skala intellektueller Fähigkeiten bzw. K-TIM-Skala fluider Intelligenz
 - Ø *Kristalline Intelligenz*: K-ABC-Fertigkeitenskala bzw. K-TIM-Skala kristalliner Intelligenz
- *Koordinative Leistungsfähigkeit (gesamt)*: M-ABC-Total-Impairment-Wert
- *Verhaltensstörungen*
 - Ø *Problemverhalten (gesamt)*: CBCL-Problem-Gesamtwert
 - Ø *Aufmerksamkeitsstörungen*: CPT-Indikatoren (Reaktionszeit, Variabilität der Reaktionszeit, Omissionsfehler, Commissionsfehler; vgl. 4.3.2, H_{5.2})
- *Gesundheitsbezogene Lebensqualität*: ILK-Lebensqualitätsscore.

In die zur Auswertung der Hypothesen vorgesehenen multivariaten Analysen konnten drei dieser abhängigen Variablen nicht mit einbezogen werden: Sowohl für das *ILK* als auch die *M-ABC* liegen als Standardwerte ausschließlich Prozenträge, d.h. Daten auf ordinalem Niveau, vor (s. oben). Da sich die Prozenträge hinsichtlich beider Tests bei der empirischen Überprüfung signifikant nicht normal verteilten⁵⁷, war auch eine Transformation in rechnerisch besser handhabbare Standardwerte (z.B. T-Werte) nicht möglich. Außerdem wurde das *ILK* wegen der Altersbegrenzung (6 – 12 Jahre) nur bei insgesamt 65 Kindern (62.5%) durchgeführt. In Kombination mit den anderen abhängigen Variablen wären

⁵⁷ Shapiro-Wilk-Test (p (ILK) < .01, p (M-ABC) < .01)

aufgrund nicht-systematischer Fehlwerte die in die Analysen eingehenden Fälle auf teilweise unter 50 gefallen und die Ergebnisse somit wenig aussagekräftig für die gesamte Stichprobe gewesen. Gleiches gilt für die *CPT*: Auch dieser Test kam aufgrund der Altersbegrenzung (ab 6 Jahren) nur bei 64 Kindern (61.3%) zum Einsatz, außerdem waren die Daten hinsichtlich der einzelnen Indikatoren für eine Aufmerksamkeitsstörung nicht normal verteilt⁵⁸.

Deshalb wurden diese drei Variablen anhand von univariaten non-parametrischen Gruppenvergleichen, die restlichen drei Variablen (fluide und kristalline Intelligenz, Problemverhalten gesamt) jeweils anhand von multivariaten Gruppenvergleichen analysiert.

Der potentielle Einfluss der Tageszeit der Untersuchung (vormittags vs. nachmittags) auf die Testergebnisse in den Bereichen fluide Intelligenz, kristalline Intelligenz und Problemverhalten wurde folglich anhand einer einfaktoriellen multivariaten Varianzanalyse (MANOVA) untersucht. Die G*Power-Kompromiss-Analyse ergab ein korrigiertes α -Fehler-Niveau von .03.⁵⁹ Es zeigten sich keine Unterschiede zwischen Kindern, die vormittags, und Kindern, die nachmittags getestet worden waren ($F(3, 84) = 1.22, p = .31, \text{Wilks' } \lambda = .96, \text{partielles } \eta^2 = .04$). Die Tageszeit hatte ebenfalls keinen Einfluss auf die koordinative Leistungsfähigkeit (Mann-Whitney U Test; $z = -1.05, p = .30$), auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität (Mann-Whitney U Test; $z = -.26, p = .80$) sowie auf die einzelnen Indikatoren für eine Aufmerksamkeitsstörung (Mann-Whitney U Tests; $z = -.73 \text{ bis } -.03, p = .47 \text{ bis } .98$). Tabelle 18 gibt einen Überblick über die Mittelwerte, Standardabweichungen und p-Werte dieser vier Indikatoren in Abhängigkeit von der Tageszeit der Untersuchung.⁶⁰

⁵⁸ Shapiro-Wilk-Test (p (CPT-Reaktionszeit) < .01, p (CPT-Variabilität) = .02, p (CPT-Omissionsfehler) < .01, p (CPT-Commissionsfehler) < .01)

⁵⁹ *compromise analysis, MANOVA, global effects: $F^2(V) = .25; \beta/\alpha$ ratio = 1; $N = 88; 2$ Gruppen; 3 AVen*

⁶⁰ Liegen Daten auf Ordinal-Niveau vor (z.B. Prozenträge), werden im Folgenden wg. mathematischer Unzulässigkeit keine Mittelwerte bzw. Standardabweichungen angegeben. Werden hingegen non-parametrische Verfahren bei nicht-normalverteilten Intervalldaten eingesetzt, werden Mittelwerte und Standardabweichungen berichtet.

Tab. 18: CPT-Ergebnisse in Abhängigkeit von der Tageszeit der Untersuchung

AV	Untersuchungszeitpunkt	M (\pm SD)	p-Wert
Reaktionszeit	vormittags	6.16 (\pm 1.56)	.98
	nachmittags	6.00 (\pm 1.94)	
Variabilität der Reaktionszeit	vormittags	3.72 (\pm 1.65)	.51
	nachmittags	3.76 (\pm 2.28)	
Omissionsfehler	vormittags	4.51 (\pm 1.56)	.77
	nachmittags	4.62 (\pm 1.50)	
Commissionsfehler	vormittags	4.53 (\pm 1.71)	.47
	nachmittags	4.19 (\pm 1.91)	

KH₂: Die Anwesenheit eines Elternteils während der Untersuchung hat keinen Einfluss auf die Testergebnisse der Patienten in den vier Hauptfunktionsbereichen (Intelligenz, Motorik, Verhaltensstörungen, gesundheitsbezogene Lebensqualität).

Da in keinem Fall bei Anwesenheit eines Elternteils der Fragebogen zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität ausgefüllt wurde und nur drei Kinder in Anwesenheit ihrer Eltern die CPT bearbeiteten, wurden diese beiden abhängigen Variablen wg. zu geringer Zellbesetzungen aus der weiteren Analyse ausgeschlossen. Die folgende Überprüfung des Einflusses der Anwesenheit eines Elternteils (ja vs. nein) auf die Testergebnisse in den Bereichen fluide und kristalline Intelligenz sowie Problemverhalten wurde wiederum anhand einer einfaktoriellen multivariaten Varianzanalyse (MANOVA) vorgenommen. Das korrigierte α -Fehler-Niveau betrug ebenfalls .03.⁶¹ Die Anwesenheit eines Elternteils hatte hierbei keinen Einfluss auf die genannten abhängigen Variablen ($F(3, 84) = .09, p = .96$, Wilks' $\lambda = .99$, partielles $\eta^2 < .01$). Auch im Hinblick auf die koordinative Leistungsfähigkeit zeigten sich keine signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen (Mann-Whitney U Test; $z = -.79, p = .43$).

KH₃: Das Geschlecht hat keinen Einfluss auf die Testergebnisse der Patienten in den Funktionsbereichen Intelligenz, Motorik und gesundheitsbezogene Lebensqualität.

⁶¹ *compromise analysis, MANOVA, global effects: $f^2(V) = .25$; β/α ratio = 1; $N = 88$; 2 Gruppen; 3 AVen*

Zur Überprüfung des Geschlechtseinflusses wurde eine einfaktorische multivariate Varianzanalyse (MANOVA) mit den abhängigen Variablen fluide und kristalline Intelligenz gerechnet. Die G*Power-Kompromiss-Analyse erbrachte ein korrigiertes α -Fehler-Niveau von .02.⁶² Es ergab sich kein signifikanter Unterschied zwischen Mädchen und Jungen im Hinblick auf diese beiden Variablen ($F(2, 93) = .76, p = .47, \text{Wilks' } \lambda = .98, \text{partielles } \eta^2 = .02$). Auch der mittels Mann-Whitney U Tests überprüfte Einfluss auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität erbrachte keinen signifikanten Effekt des Geschlechts ($z = -1.06, p = .29$). Allerdings schnitten die Jungen im Motoriktest signifikant schlechter ab als die Mädchen (Mann-Whitney U Test; $z = -1.54, p = .12$).

KH₄: Die Prävalenz von Verhaltensstörungen ist bei den Jungen höher als bei den Mädchen.

Der Vergleich von Jungen und Mädchen hinsichtlich der CBCL-Problem-Gesamtwerte mittels eines t-Tests für unabhängige Stichproben erbrachte keine Unterschiede zwischen den Gruppen ($M(\text{Jungen}) = 56.70, SD = 9.66$ vs. $M(\text{Mädchen}) = 57.85, SD = 8.76, t(93) = -.59, p = .28, \eta^2 < .01$). Auch im Aufmerksamkeitstest schnitten die Jungen in keinem Bereich schlechter ab als die Mädchen (Mann-Whitney U Tests; $z = -1.21$ bis $-.39, p = .23$ bis $.70$). Tabelle 19 vermittelt einen Überblick über Mittelwerte, Standardabweichungen und p-Werte für die einzelnen Indikatoren einer Aufmerksamkeitsstörung.

Tab. 19: CPT-Ergebnisse in Abhängigkeit vom Geschlecht

AV	Geschlecht	M (\pm SD)	p-Wert
Reaktionszeit	männlich	6.24 (\pm 1.65)	.40
	weiblich	5.92 (\pm 1.74)	
Variabilität der Reaktionszeit	männlich	3.79 (\pm 1.71)	.70
	weiblich	3.65 (\pm 2.10)	
Omissionsfehler	männlich	4.66 (\pm 1.51)	.55
	weiblich	4.38 (\pm 1.58)	
Commissionsfehler	männlich	4.71 (\pm 1.49)	.23
	weiblich	4.00 (\pm 2.10)	

⁶² compromise analysis, MANOVA, global effects: $f^2(V) = .25; \beta/\alpha$ ratio = 1; $N = 96$; 2 Gruppen; 2 AVen

KH₅: Der sozioökonomische Status der Herkunftsfamilie hat keinen Einfluss auf die Testergebnisse der Patienten in den Funktionsbereichen Motorik, Verhaltensstörungen und gesundheitsbezogene Lebensqualität.

Der Zusammenhang zwischen dem sozioökonomischen Status der Herkunftsfamilie – definiert als ISEI-Durchschnittswert beider Elternteile (vgl. 8.2.8) – und dem Funktionsniveau der Patienten wurde anhand von Produkt-Moment-Korrelationen (r) bzw. Rangkorrelationen nach Spearman (r_s) überprüft. Es zeigte sich kein substantieller Zusammenhang zwischen dem sozioökonomischen Status und der koordinativen Leistungsfähigkeit der Kinder ($r_s = .01$, $p = .97$)⁶³ sowie drei der vier Indikatoren einer Aufmerksamkeitsstörung (r_s (CPT-Reaktionszeit) = .08, $p = .55$; r_s (CPT-Variabilität) = -.17, $p = .18$; r_s (CPT-Omissionsfehler) = -.15, $p = .25$)⁶⁴.

Allerdings korrelierte der sozioökonomische Status signifikant negativ mit dem Problemverhalten gesamt ($r = -.18$, $p = .09$)⁶⁵ und dem Indikator CPT-Commissionsfehler ($r_s = -.20$, $p = .12$)⁶⁶ sowie signifikant positiv mit der gesundheitsbezogenen Lebensqualität ($r_s = .21$, $p = .10$)⁶⁷; d.h., je niedriger der sozioökonomische Status, desto höher das Problemverhalten/mehr Commissionsfehler bzw. desto niedriger die Lebensqualität. Hierbei ist aber zu berücksichtigen, dass die Korrelationen insgesamt zwar signifikant, aber doch recht klein ausfielen.⁶⁸

KH₆: Der sozioökonomische Status der Herkunftsfamilie ist positiv mit der Intelligenz des Kindes assoziiert.

Während sich zwischen fluider Intelligenz und sozioökonomischem Status der Herkunftsfamilie kein signifikanter Zusammenhang zeigte ($r = .05$, $p = .30$), waren hohe Werte im Bereich der kristallinen Intelligenz signifikant mit einem hohen sozioökonomischen Status korreliert ($r = .21$, $p = .02$).

⁶³ korrigiertes α -Fehler-Niveau = .13; *compromise analysis, correlation*: $r = .3$; β/α ratio = 1; $N = 74$

⁶⁴ korrigiertes α -Fehler-Niveau = .14; *compromise analysis, correlation*: $r = .3$; β/α ratio = 1; $N = 64$

⁶⁵ korrigiertes α -Fehler-Niveau = .09; *compromise analysis, correlation*: $r = .3$; β/α ratio = 1; $N = 93$

⁶⁶ korrigiertes α -Fehler-Niveau = .14; *compromise analysis, correlation*: $r = .3$; β/α ratio = 1; $N = 64$

⁶⁷ korrigiertes α -Fehler-Niveau = .15; *compromise analysis, correlation*: $r = .3$; β/α ratio = 1; $N = 62$

⁶⁸ Konvention nach Cohen für Korrelationen (Cohen, 1988, zit. nach Pallant, 2001): $r = .10 - .29$ $\hat{=}$ klein, $r = .30 - .49$ $\hat{=}$ mittelgroß, $r = .50 - 1.0$ $\hat{=}$ groß

Insgesamt stellt sich die Stichprobe als homogen dar. Die Tageszeit der Untersuchung und die Anwesenheit eines Elternteils während der Testung hatten keinen Einfluss auf die Testergebnisse. Allerdings schnitten die Jungen im Motoriktest signifikant schlechter ab als die Mädchen. Außerdem zeigten sich signifikante – wenn auch im Absolutwert sehr kleine – Zusammenhänge zwischen dem sozioökonomischen Status der Herkunftsfamilie und dem Problemverhalten gesamt, einem Indikator für Aufmerksamkeitsstörungen (Commissionsfehler), der gesundheitsbezogenen Lebensqualität sowie der kristallinen Intelligenz der Kinder.

9.2. Inhaltliche Hypothesen – Ergebnisse

Die Ergebnisse der Überprüfung der inhaltlichen Hypothesen werden im Folgenden getrennt nach dem Funktionsniveau der Patienten (9.2.1) und den medizinischen Risikofaktoren im Hinblick auf das Funktionsniveau dargestellt (9.2.2).

9.2.1. Funktionsniveau

Zur Einordnung des Funktionsniveaus der Patienten wurde in den folgenden Analysen entweder ein Vergleich mit den Populationsmittelwerten der jeweiligen Tests (t-Tests für eine Stichprobe) bzw. mit den Ergebnissen der Kontrollgruppe (t-Tests für unabhängige Stichproben, Mann-Whitney U Tests) angestrebt. Dabei wurde die Auswertung teilweise durch das vorliegende Datenniveau erschwert. Um der klinischen Bedeutsamkeit der Ergebnisse Rechnung zu tragen, wurden, wenn möglich, auch die absoluten und prozentualen Häufigkeiten der Patienten in den einzelnen klinischen Kategorien (z.B. unterdurchschnittlicher IQ) angegeben.

H₁: Die Patienten weisen eine niedrigere fluide Intelligenz auf als die Durchschnittsbevölkerung.

Als Indikator für die fluide Intelligenz wurden hier wieder die Standardwerte der K-ABC-Skala intellektueller Fähigkeiten bzw. der K-TIM-Skala fluider Intelligenz eingesetzt (s. Kontrollhypothesen). Da beide Tests aktuelle, an großen deutschen Stichproben ermittelte, Normen aufweisen, war ein Vergleich der Patienten mit diesen Normwerten gerechtfertigt

(vgl. 8.2.1). Der gerechnete t-Test für eine Stichprobe ergab, dass die fluide Intelligenz der Patienten ($M = 93.02$, $SD = 12.03$) signifikant niedriger war als der Populationsmittelwert ($M = 100$, $SD = 15$, $t(96) = -5.70$, $p < .01$, $\eta^2 = .25$). Von allen Patienten bewegten sich vier Kinder (4.1%) im Bereich einer leichten geistigen Behinderung, 19 Kinder (19.6%) im Bereich einer Lernbehinderung, 73 Kinder (75.2%) im Durchschnittsbereich und ein Kind (1.1%) im knapp überdurchschnittlichen Bereich (= IQ 115; vgl. Tab. 20).

Tab. 20: Fluide Intelligenz der Patienten – Häufigkeitsverteilung in den einzelnen klinischen Kategorien

Bereich	Absolute Häufigkeiten	Prozentuale Häufigkeiten
Leichte geistige Behinderung (IQ 55 – 69)	4	4.1%
Lernbehinderung (IQ 70 – 84)	19	19.6%
Durchschnitt (IQ 85 – 114)	73	75.2%
Überdurchschnittlich (IQ \geq 115)	1	1.1%

Weiterhin wurde eine differenzierte Analyse der Ergebnisse im Hinblick auf die Unterskalen und Untertests zur fluiden Intelligenz vorgenommen, um besondere Stärken bzw. Schwächen der Patienten zu evaluieren. Da bei nur wenigen Jugendlichen ($N = 13$) der K-TIM durchgeführt wurde, war ausschließlich die Analyse der K-ABC-Untertests sinnvoll und aussagekräftig. Beim Vergleich der beiden kognitiven Verarbeitungsstile (Skala einzelheitlichen Denkens vs. Skala ganzheitlichen Denkens) mittels t-Tests für abhängige Stichproben zeigten die Kinder im ganzheitlichen Denken ($M = 92.08$, $SD = 15.46$) signifikant schlechtere Ergebnisse als im einzelheitlichen Denken ($M = 95.60$, $SD = 12.90$, $t(82) = 2.16$, $p = .03$, $\eta^2 = .05$). Außerdem schnitten sie in allen Untertests außer „Räumliches Gedächtnis“ signifikant schlechter ab die Durchschnittsbevölkerung ($M = 10$, $SD = 3$, $p < .05$; t-Tests für eine Stichprobe). Den niedrigsten mittleren Untertest-Skalenwert erreichten sie im Untertest „Fotoserie“ (vgl. Tab. 21).

Tab. 21: Ergebnisse der K-ABC-Untertests der Skala intellektueller Fähigkeiten

Untertest	Mittlerer Untertest-Skalenwert (\pm SD)	t-Wert (df ²)	p-Wert	Effektstärke (η^2)
Zauberfenster (SGD)	- ¹	-	-	-
Wiedererkennen von Gesichtern (SGD)	- ¹	-	-	-
Handbewegungen (SED)	9.42 (\pm 2.32)	-2.33 (85)	.02	.06
Gestaltschließen (SGD)	8.67 (\pm 2.76)	-4.45 (84)	< .01	.19
Zahlennachsprechen (SED)	9.10 (\pm 2.14)	-3.85 (82)	< .01	.15
Dreiecke (SGD)	8.17 (\pm 3.17)	-5.25 (81)	< .01	.25
Wortreihe (SED)	9.10 (\pm 2.73)	-2.92 (78)	< .01	.10
Bildhaftes Ergänzen (SGD)	8.61 (\pm 2.51)	-4.70 (71)	< .01	.24
Räumliches Gedächtnis (SGD)	9.92 (\pm 3.13)	-.23 (71)	n.s.	.00
Fotoserie (SGD)	7.92 (\pm 2.38)	-6.83 (60)	< .01	.42

¹ $N < 16$ ² *Freiheitsgrade*

H₂: Die Patienten weisen eine niedrigere kristalline Intelligenz auf als die Durchschnittsbevölkerung.

Zur Überprüfung dieser Hypothese wurden die Ergebnisse der Patienten auf der K-ABC-Fertigkeitenskala bzw. der K-TIM-Skala kristalliner Intelligenz mit dem Populationsmittelwert ($M = 100$, $SD = 15$) anhand eines t-Tests für eine Stichprobe verglichen. Die Patienten wiesen im Mittel ($M = 92.26$, $SD = 14.44$) eine signifikant niedrigere kristalline Intelligenz auf als die Durchschnittsbevölkerung ($t(97) = -5.31$, $p < .01$, $\eta^2 = .23$).

Auf Untertestebene wiederholte sich das Ergebnis der Skala intellektueller Fähigkeiten: Die Patienten schnitten in jedem einzelnen Untertest signifikant schlechter ab als die Durchschnittsbevölkerung ($M = 100$, $SD = 15$, $p < .05$). Den niedrigsten mittleren Untertest-Standardwert erzielten sie hier im Untertest „Gesichter und Orte“ (vgl. Tab. 22).

Tab. 22: Ergebnisse der K-ABC-Untertests der Fertigkeitenskala

Untertest	Mittlerer Untertest-Skalenwert (\pm SD)	t-Wert (df ²)	p-Wert	Effektstärke (η^2)
Wortschatz	- ¹	-	-	-
Gesichter und Orte	88.84 (\pm 14.69)	-7.01 (84)	< .01	.37
Rechnen	95.99 (\pm 14.65)	-2.53 (84)	.01	.07
Rätsel	95.47 (\pm 14.16)	-2.95 (84)	< .01	.09
Lesen/Verstehen	93.12 (\pm 13.32)	-3.72 (50)	< .01	.22

¹ $N < 15$ ² Freiheitsgrade

H₃: Die visuell-räumlichen Fähigkeiten der Patienten sind im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung reduziert.

Die visuell-räumlichen Fähigkeiten wurden in dieser Studie anhand verschiedener (Unter-) Tests erfasst: Neben dem Ergebnis im ATK waren auch die Leistungen in den beiden K-ABC-Untertests „Dreiecke“ und „Räumliches Gedächtnis“ Indikatoren für die visuell-räumlichen Fähigkeiten der Patienten (vgl. Tab. 21).

Da das Ergebnis eines Kindes im ATK (Anzahl an richtigen Zeichnungen) im Rahmen der Auswertung nicht in einen Normwert (z.B. PR, T-Wert) transformiert, sondern ab einem bestimmten Cut-off-Wert eine Störung diagnostiziert und ansonsten keine weitere Differenzierung vorgenommen wird (vgl. 8.2.3), kann die Auswertung hier nur deskriptiv erfolgen: Von allen Kindern, bei denen der ATK durchgeführt wurde, fielen 51% in den Bereich einer visuell-räumlichen Störung, 49% erzielten ein unauffälliges Ergebnis.

Die K-ABC-Untertests betreffend lässt sich Tabelle 21 entnehmen, dass die Patienten im Untertest „Dreiecke“ signifikant schlechter abschnitten als die Durchschnittsbevölkerung (t-Test für eine Stichprobe; $M = 8.17$, $SD = 3.17$ vs. $M = 10$, $SD = 3$, $t(81) = -5.25$, $p < .01$, $\eta^2 = .25$), während ihre Leistung im Untertest „Räumliches Gedächtnis“ im Normalbereich lag (t-Test für eine Stichprobe; $M = 9.92$, $SD = 3.13$ vs. $M = 10$, $SD = 3$, $t(71) = -.23$, $p = .41$, $\eta^2 < .01$).

H₄: Die koordinativen Fähigkeiten insgesamt sind bei den Patienten im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung reduziert.

Die koordinativen Fähigkeiten wurden in dieser Studie mit der M-ABC erfasst. Da die Normen der Testbatterie veraltet und US-amerikanisch sind, wurde für diesen Funktionsbereich eine gesunde Kontrollgruppe erhoben (vgl. 8.1.2). Die Kontrollgruppe bestätigte die Aktualität der vorliegenden Normen: Der mittlere Total-Impairment-Wert (= Gesamtwert des Tests) der Kontrollgruppe ($M = 5.33$, $SD = 3.72$) wich nur minimal und nicht signifikant vom idealerweise erwarteten Normierungsmittelwert ($M = 5.18$, $SD = 4.64$) ab (t-Test für eine Stichprobe; $t(29) = .25$, $p = .80$, $\eta^2 < .01$). Somit erschienen die Einordnung der Leistungen der Kinder nach den vorliegenden Normen und absolute Angaben zu beobachteten Häufigkeiten in den klinischen Kategorien (z.B. $PR < 5$; vgl. 8.2.2) auf Basis dieser Normierung legitim.⁶⁹

Für die Bestimmung der Effekte wurden im Folgenden trotzdem Vergleiche zwischen Kontroll- und Patientengruppe vorgenommen, weil außer dem berichteten mittleren Total-Impairment-Wert dem gesamten Handbuch der M-ABC keine weiteren Standardwerte, sondern nur rechnerisch nicht handhabbare Prozentrangbänder zu entnehmen sind. Die Verwendung der Impairment-Werte ist zusätzlich auch deshalb sinnvoll, weil diese Intervalldatenniveau aufweisen und damit die Angabe von Mittelwerten zur Verdeutlichung von Unterschieden erlauben.

Zur Überprüfung der H_4 wurde die koordinative Leistungsfähigkeit durch das Gesamtergebnis im Motoriktest, also den Total-Impairment-Wert, operationalisiert (vgl. Kontrollhypothesen). Beide Gruppen unterschieden sich signifikant voneinander (Mann-Whitney U Test⁷⁰; $z = -4.76$, $p < .01$, $\eta^2 = .24$), die Patienten ($M = 12.24$, $SD = 8.42$) zeigten signifikant schlechtere Leistungen als die gesunden Kinder ($M = 5.33$, $SD = 3.72$; vgl. Abb. 22). Von den Patienten lagen 27 (34.2%) mit ihrem Gesamtergebnis im Bereich einer Störung ($PR < 5$).

Bei getrennter Betrachtung der Geschlechter anhand von Mann-Whitney U Tests ergab sich, dass sowohl die männlichen Patienten ($M = 13.44$, $SD = 9.00$) als auch die weiblichen Patienten ($M = 10.28$, $SD = 7.09$) signifikant schlechter abschnitten als die Kinder der Kontrollgruppe ($z(J) = -4.67$, $z(M) = -3.07$, $p < .01$, $\eta^2(J) = .27$, $\eta^2(M) = .15$).

⁶⁹ Außerdem wurde stichprobenhaft die Verteilung der beobachteten Häufigkeiten in den klinischen Kategorien bei drei Untertests (B1, B2, BAL1) folgendermaßen überprüft: Nach einer z-Transformation der Rohwerte auf Basis der Kontrollgruppenmittelwerte und -standardabweichungen wurde ein Vergleich der beobachteten Häufigkeiten in den Kategorien $PR < 5$ und $PR \geq 5$ nach der vorliegenden Norm mit der Verteilung der errechneten z-Werte vorgenommen. Es zeigten sich keine signifikanten Unterschiede zwischen „alter“ und „neuer“ Normierung (χ^2 -Tests; $p > .17$; s. Anhang K). Bei der Ergebnisdarstellung werden die leichter interpretierbaren Prozenträge angegeben.

⁷⁰ keine Normalverteilung der Werte (Shapiro-Wilk-Test; p (Patienten) $< .01$, p (KG) = .13)

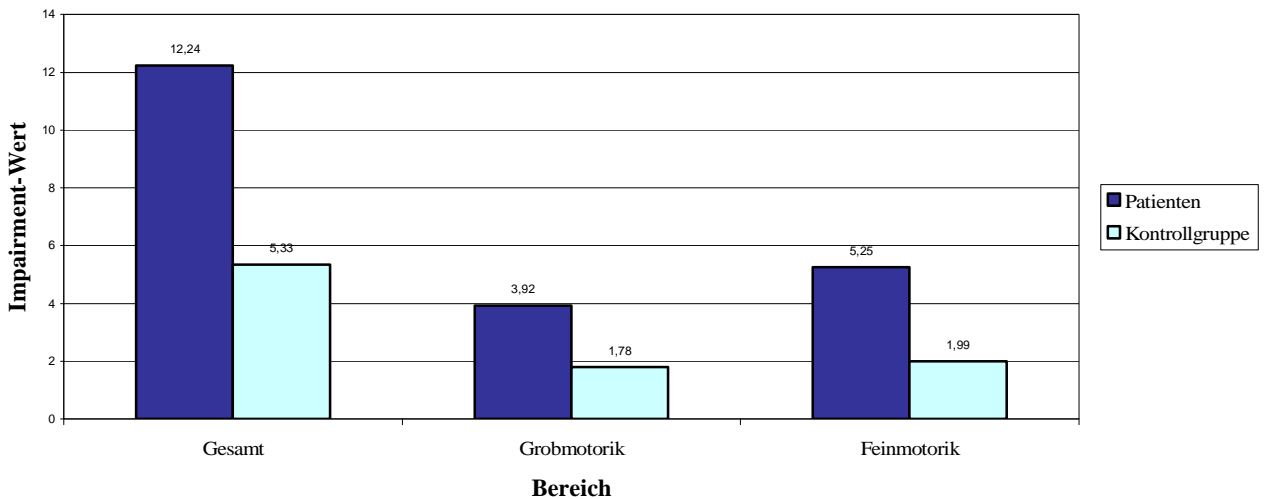


Abb. 22: Ergebnisse von Patienten und Kontrollgruppe im Motoriktest

H_{4.1}: Die grobmotorischen Fähigkeiten der Patienten sind im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung reduziert.

Als Indikator für die grobmotorischen Fähigkeiten wurde die M-ABC-Skala „Fähigkeit zur statischen und dynamischen Balance“ eingesetzt (vgl. 8.2.2). Die Patienten ($M = 3.92$, $SD = 3.81$) schnitten auch in diesem Bereich signifikant schlechter ab als die gesunden Kinder (Mann-Whitney U Test⁷¹; $M = 1.78$, $SD = 2.01$, $z = -3.12$, $p < .01$, $\eta^2 = .12$; s. Abb. 22).

H_{4.2}: Die feinmotorischen Fähigkeiten der Patienten sind im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung reduziert.

Die feinmotorischen Fähigkeiten wurden anhand der M-ABC-Skala „Handgeschicklichkeit“ erfasst (vgl. 8.2.2). Der gerechnete Mann-Whitney U Test⁷² ergab auch hier einen signifikanten Unterschied zwischen den Gruppen zuungunsten der Patienten (M (Patienten) = 5.25, $SD = 4.55$ vs. M (KG) = 1.99, $SD = 2.53$, $z = -4.22$, $p < .01$, $\eta^2 = .18$; s. Abb. 22).

⁷¹ keine Normalverteilung der Werte (Shapiro-Wilk-Test; p (Patienten) $< .01$, p (KG) $< .01$)

⁷² keine Normalverteilung der Werte (Shapiro-Wilk-Test; p (Patienten) $< .01$, p (KG) $< .01$)

H₅: Die Prävalenz von Verhaltensstörungen insgesamt ist bei den Patienten im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung erhöht.

Als Indikator für Verhaltensstörungen wurde der CBCL-Problem-Gesamtwert gewählt (vgl. Kontrollhypothesen). Der Vergleich mit dem Populationsmittelwert ($M = 50$, $SD = 10$) anhand eines t-Tests für eine Stichprobe ergab einen signifikant höheren Wert bei den Patienten ($M = 57.17$, $SD = 9.27$, $t(94) = 7.54$, $p < .01$, $\eta^2 = .38$). Zweiundzwanzig Kinder (23.2%) lagen mit ihrem Gesamtergebnis im Bereich einer Verhaltensstörung, 18 im Grenzbereich (18.9%) und 55 im unauffälligen Bereich (57.9%).

Um einen differenzierten Einblick in die *Art* der Verhaltensstörungen zu erhalten, wurden auch hier die Syndrom-Subskalen analysiert (vgl. 8.2.5). Ein Mittelwertvergleich konnte allerdings nicht vorgenommen werden, da im Bereich der Subskalen allen Rohwerten, denen Prozenträge bis einschließlich 50 entsprechen, der T-Wert 50 zugeordnet wird, es sich also hierbei um einen Mindest- und nicht um einen Mittelwert handelt (Arbeitsgruppe Deutsche Child Behavior Checklist, 1998). Auch ein Rückgriff auf die Rohwerte war nicht sinnvoll, da jeweils unterschiedliche Mittelwerte und deshalb auch Normen für Mädchen und Jungen bis bzw. ab zwölf Jahren vorliegen und somit Untergruppen hätten gebildet werden müssen. Deshalb wurde ein Vergleich der beobachteten mit den theoretisch erwarteten Häufigkeiten in den drei klinischen Kategorien (unauffällig [PR < 95], Grenzbereich [PR 95 – 98], auffällig [PR > 98]) pro Subskala vorgenommen. Da die Voraussetzungen für einen χ^2 -Test nicht erfüllt waren (erwartete Häufigkeiten in jeder Kategorie > 5; Bortz, 1999; Pallant, 2001), wurde – wie von Bortz (1999) empfohlen – der Binomialtest (Bortz & Lienert, 1998) eingesetzt. Dieser Test erlaubt allerdings nur den Vergleich zweier Gruppen, weshalb die beiden Kategorien „unauffällig“ und „Grenzbereich“ zu einer Gruppe zusammengefasst wurden. Grundsätzlich hätte man die Kinder, die mit ihrem Ergebnis im Grenzbereich liegen, auch den verhaltensauffälligen Kindern zuordnen können. Da dieser Grenzbereich aber dazu dient, die Anzahl falsch positiver Diagnosen zu reduzieren (Arbeitsgruppe Child Behavior Checklist, 1998), war es theoretisch sinnvoller, diesen Bereich mit dem Normalbereich zusammenzufassen und somit konservativ zu testen.

Auf drei der sieben Subskalen – „Schizoid/Zwanghaft“ wurde nicht analysiert (s. oben) – lag der Stichprobenanteil der verhaltensauffälligen Kinder signifikant über dem Populationsanteil von zwei Prozent. Tabelle 23 gibt einen Überblick über die Ergebnisse der Binomialtests (zweiseitige Tests).

Tab. 23: Ergebnisse der CBCL-Syndrom-Subskalen

Syndrom-Subskala	Anzahl kritischer Fälle	Stichprobengröße	Auffälligkeitsrate	p-Wert
Sozialer Rückzug (Int)	5	95	5%	.08
Körperliche Beschwerden (Int)	12	95	13%	< .01
Ängstlich/Depressiv (Int)	5	95	5%	.08
Soziale Probleme	7	88 ¹	8%	< .01
Aufmerksamkeitsprobleme	12	95	13%	< .01
Dissoziales Verhalten (Ext)	3	88 ¹	3%	.52
Aggressives Verhalten (Ext)	5	95	5%	.08

¹ N = 88, da diese beiden Skalen bei den jüngeren Kindern (CBCL/1½ – 5) nicht ausgewertet werden

H_{5.1}: Die Prävalenz von internalisierenden Störungen ist bei den Patienten im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung erhöht.

Auch im Bereich der internalisierenden Störungen – erfasst anhand der CBCL-Sekundärskala „Internalisierende Störungen“ – zeigten die Patienten ($M = 56.73$, $SD = 9.52$) signifikant höhere Werte als die Durchschnittsbevölkerung ($M = 50$, $SD = 10$, $t(94) = 6.89$, $p < .01$, $\eta^2 = .34$). Hier lagen 25 Kinder (26.3%) im Bereich einer internalisierenden Störung, acht (8.4%) im Grenzbereich und 62 (65.3%) im unauffälligen Bereich.

Betrachtet man Tabelle 23, so ist dieses Ergebnis v.a. auf signifikant erhöhte „Körperliche Beschwerden“ zurückzuführen.

H_{5.2}: Die Prävalenz von Aufmerksamkeitsstörungen ist bei den Patienten im Vergleich mit der Durchschnittsbevölkerung erhöht.

Bei der Erfassung der Aufmerksamkeitsfunktion wurde der Forderung nach dem Einbezug multipler Informationsquellen Rechnung getragen (vgl. 4.3.2). Einerseits wurde das Elternurteil anhand der CBCL-Subskala „Aufmerksamkeitsprobleme“ erhoben. Hier lag der Stichprobenanteil der Kinder mit einer Aufmerksamkeitsstörung signifikant über dem Populationsanteil ($p < .01$; vgl. Tab. 23). Andererseits wurde als objektives Maß die CPT eingesetzt und folgende Parameter als Indikatoren für eine Aufmerksamkeitsstörung untersucht (vgl. 4.3.2):

- Reaktionszeit (Gesamttest, Verlauf [Teil 1 vs. Teil 2], Variabilität)
- Anzahl Omissionsfehler
- Anzahl Commissionsfehler.

Im Vergleich mit den Normwerten ($M = 5$, $SD = 2$) zeichneten sich die Patienten durch signifikant längere Reaktionszeiten über den gesamten Test hinweg aus (t-Test für eine Stichprobe; $M = 6.11$, $SD = 1.68$, $t(63) = 5.28$, $p < .01$, $\eta^2 = .31$). Dabei lag die mittlere Reaktionszeit im zweiten Teil des Tests ($M = 6.00$, $SD = 1.63$) signifikant unter der des ersten Teils ($M = 6.32$, $SD = 1.63$), d.h., die Kinder wurden schneller (Wilcoxon Signed Rank Test⁷³; $z = -2.23$, $p = .01$, $\eta^2 = .08$). Außerdem waren die Reaktionszeiten bei den Patienten insgesamt weniger variabel ($M = 3.73$, $SD = 1.86$) als in der Durchschnittsbevölkerung (t-Test für eine Stichprobe; $M = 5$, $SD = 2$, $t(63) = -5.44$, $p < .01$, $\eta^2 = .32$). Die Patienten machten darüber hinaus signifikant weniger Omissionsfehler ($M = 4.55$, $SD = 1.53$, $t(63) = -2.37$, $p = .01$, $\eta^2 = .08$) und Commissionsfehler ($M = 4.22$, $SD = 1.77$, $t(63) = -2.61$, $p = .01$, $\eta^2 = .10$).

H₆: Die Prävalenz von Verhaltensstörungen ist bei den Patienten mit unterdurchschnittlicher Intelligenz höher als bei den Patienten mit durchschnittlicher Intelligenz.

H₇: Die Prävalenz von Verhaltensstörungen ist bei den männlichen Patienten höher als bei den weiblichen Patienten.

H₈: Die Prävalenz von Verhaltensstörungen ist bei den älteren Patienten höher als bei den jüngeren Patienten.

Die Hypothesen H₆, H₇ und H₈ wurden zusammen anhand einer Kovarianzanalyse mit der unabhängigen Variablen Geschlecht, der abhängigen Variablen Verhaltensstörungen (CBCL-Problem-Gesamtwert) und den beiden Kovariaten Alter und fluide Intelligenz überprüft. Auch nach statistischer Kontrolle dieser beiden Kovariaten zeigten sich keine signifikanten Unterschiede zwischen Jungen und Mädchen (vgl. KH₄; $F(1, 84) = .53$, $p = .24$, partielles $\eta^2 = .01$). Während zwischen Alter und Verhaltensstörungen kein Zusammenhang bestand ($F(1, 84) = .01$, $p = .92$, partielles $\eta^2 < .01$), waren fluide Intelligenz und Verhaltensstörungen signifikant assoziiert ($F(1, 84) = 5.18$, $p = .03$, partielles $\eta^2 = .06$). Die korrelative Überprüfung ergab einen signifikant negativen Zusammenhang, d.h. niedrige Intelligenzwerte waren mit hohen CBCL-Problem-Gesamtwerten assoziiert ($r = -.24$, $p = .01$).

⁷³ keine Normalverteilung der Werte (Shapiro-Wilk-Test; p (Reaktionszeit Teil 1) $< .01$, p (Reaktionszeit Teil 2) $< .01$)

H₉: Hinsichtlich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität insgesamt unterscheiden sich die Patienten nicht von gesunden Kindern.

Als Indikator für die Lebensqualität der Patienten wurde der ILK-Lebensqualitätsscore herangezogen (vgl. Kontrollhypothesen). Da die Einordnung dieses Scores anhand von nicht normalverteilten Prozenträngen vorgenommen wird (s. oben), war ein Mittelwertsvergleich im Rahmen der Überprüfung dieser Hypothese nicht möglich. Deshalb wurde ein Vergleich der theoretisch erwarteten mit den beobachteten Häufigkeiten in den drei klinischen Kategorien (unterdurchschnittliche Lebensqualität [PR ≤ 15], durchschnittliche Lebensqualität [PR 16 – 84], überdurchschnittliche Lebensqualität [PR ≥ 85]; vgl. 8.2.6) anhand eines χ^2 -Tests vorgenommen. Zwölf Kinder bewegten sich mit ihrem Lebensqualitätsscore im unterdurchschnittlichen Bereich (18.5%), 41 Kinder (63%) im Normalbereich und zwölf Kinder (18.5%) im überdurchschnittlichen Bereich, was der erwarteten Häufigkeitsverteilung (15%, 70%, 15%) entspricht ($\chi^2 = 1.48, p = .24$).

H₁₀: Die Patienten schätzen ihre körperliche Befindlichkeit schlechter ein als gesunde Kinder.

Die Einschätzung der körperlichen Befindlichkeit wurde anhand eines einzelnen ILK-Items vorgenommen (vgl. Abb. 21). Da im Handbuch keine Mittelwerte der Normierungsstichprobe bzgl. der Einzel-Items angegeben sind, kann hier nur eine deskriptive Analyse vorgenommen werden: Im Mittel beantworteten die Patienten dieses Item⁷⁴ mit 1.72, was einer Einschätzung zwischen „sehr gut“ (1) und „eher gut“ (2) entspricht. Des Weiteren handelt es sich bei diesem Wert um den zweitniedrigsten, d.h., die Patienten beurteilten ihre Lebensqualität in den Bereichen Familie (1.75), Gleichaltrige (1.95), Schule (2.07), psychische Gesundheit (2.31) und Interessen (2.78) im Mittel schlechter als im Bereich Körperliche Befindlichkeit. Nur ihre Gesamteinschätzung der Lebensqualität fiel noch etwas positiver aus (1.69).

Zusammenfassend weisen die Patienten eine unterdurchschnittliche fluide und kristalline Intelligenz auf. Sie schneiden auch im Motoriktest signifikant schlechter ab als die gesunden Kinder. Ca. 50% fallen in den Bereich einer visuell-räumlichen Störung. Die Prävalenz von Verhaltensstörungen ist signifikant höher als in der Normalbevölkerung, die Patienten

⁷⁴ „Bist Du zur Zeit körperlich fit und gesund oder fühlst Du Dich krank? Wie ist also Deine Gesundheit?“ („sehr gut“ [1] bis „sehr schlecht“ [5])

zeichnen sich hier besonders durch körperliche Beschwerden, soziale Probleme und Aufmerksamkeitsprobleme aus. Die Ergebnisse im Aufmerksamkeitstest sind heterogen: Während die Patienten erwartungsgemäß signifikant längere Reaktionszeiten im Test aufweisen, schneiden sie in allen anderen kritischen Bereichen (Verlauf sowie Variabilität der Reaktionszeiten, Anzahl an Omissions- und Commissionsfehlern) signifikant besser ab als die Normalbevölkerung. Die selbst eingeschätzte Lebensqualität unterscheidet sich nicht von der Lebensqualität gesunder Kinder.

9.2.2. Risikofaktoren

Es folgt die Überprüfung der Hypothesen zu den potentiellen medizinischen Risikofaktoren im Hinblick auf das Funktionsniveau der Patienten anhand von korrelativen Analysen und Gruppenvergleichen. Da die Operationalisierung der einzelnen Aspekte des Funktionsniveaus in den beiden vorangegangenen Abschnitten hinreichend beschrieben wurde, wird diese im Folgenden nicht oder nur stark verkürzt aufgeführt.

H₁₁: Die präoperative arterielle Sauerstoffsättigung ist positiv mit der fluiden Intelligenz der Patienten assoziiert.

Die Verteilung der Sättigungswerte entsprach nicht einer Normalverteilung⁷⁵, weshalb zur Überprüfung der Hypothesen H₁₁, H₁₂ und H₁₃ Rangkorrelationen nach Spearman berechnet wurden. Es ergab sich kein substantieller Zusammenhang zwischen der präoperativen arteriellen Sauerstoffsättigung⁷⁶ und der fluiden Intelligenz ($r_s = -.05, p = .32$).

H₁₂: Die präoperative arterielle Sauerstoffsättigung ist positiv mit der koordinativen Leistungsfähigkeit der Patienten assoziiert.

Des Weiteren war die präoperative arterielle Sauerstoffsättigung nicht mit den koordinativen Fähigkeiten der Patienten assoziiert ($r_s = -.09, p = .21$).

⁷⁵ Shapiro-Wilk-Test ($p = .01$)

⁷⁶ kapilläre Blutgasanalyse bei Raumlufatmung (SaO₂) unmittelbar vor TCPA; wenn nicht vorliegend: Sättigung Aorta ascendens oder descendens bzw. Arteria femoralis während des präoperativen diagnostischen Herzkatheters

H₁₃: Die präoperative arterielle Sauerstoffsättigung ist negativ mit Aufmerksamkeitsproblemen der Patienten assoziiert.

Als Indikatoren für eine Aufmerksamkeitsproblematik wurden hier wiederum die Einschätzung der Eltern (CBCL-Syndrom-Subskala Aufmerksamkeitsprobleme) sowie die CPT-Parameter Reaktionszeit, Variabilität der Reaktionszeiten, Omissions- und Commissionsfehler eingesetzt (vgl. H_{5,2}). Es zeigten sich insgesamt keine signifikanten Zusammenhänge zwischen der präoperativen arteriellen Sauerstoffsättigung und diesen Variablen. Tabelle 24 gibt einen Überblick über Höhe und p-Werte der einzelnen Korrelationen.

Tab. 24: Zusammenhänge zwischen der präoperativen arteriellen Sauerstoffsättigung und den Indikatoren für Aufmerksamkeitsprobleme

		CBCL	CPT Reaktionszeit	CPT Variabilität	CPT Omissionsfehler	CPT Commissionsfehler
Sättigung	r_s	-.06	-.19	-.09	-.16	-.07
	p	.29	.07	.25	.11	.29
	N	91	60	60	60	60

H₁₄: Die Dauer der chronischen Hypoxämie ist negativ mit der fluiden Intelligenz der Patienten assoziiert.

Da die Patienten bis zur Anlage der totalen cavopulmonalen Anastomose hypoxämisch sind, wurde die Dauer der chronischen Hypoxämie mit dem Alter der Patienten bei dieser Operation gleich gesetzt (vgl. 2.3). Die Dauer der Hypoxämie war nicht normal verteilt⁷⁷, weshalb für die Hypothesen H₁₄, H₁₅ und H₁₆ wiederholt Rangkorrelationen nach Spearman gerechnet wurden. Es ergab sich kein Zusammenhang zwischen der Dauer der Hypoxämie und der fluiden Intelligenz der Patienten ($r_s = -.02$, $p = .42$).

⁷⁷ Shapiro-Wilk-Test ($p < .01$)

H₁₅: Die Dauer der chronischen Hypoxämie ist negativ mit der koordinativen Leistungsfähigkeit der Patienten assoziiert.

Die Dauer der chronischen Hypoxämie war außerdem nicht substantiell mit den koordinativen Fähigkeiten der Patienten korreliert ($r_s = -.06, p = .31$).

H₁₆: Die Dauer der chronischen Hypoxämie ist positiv mit Aufmerksamkeitsproblemen der Patienten assoziiert.

Zwischen den verschiedenen Indikatoren für eine Aufmerksamkeitsstörung (s. H₁₃) und der Dauer der chronischen Hypoxämie zeigten sich ebenfalls keine signifikanten Zusammenhänge. Tabelle 25 beinhaltet Höhe und p-Werte der einzelnen Korrelationen.

Tab. 25: Zusammenhänge zwischen der Dauer der chronischen Hypoxämie und den Indikatoren für Aufmerksamkeitsprobleme

		CBCL	CPT	CPT	CPT	CPT
			Reaktionszeit	Variabilität	Omissionsfehler	Commissionsfehler
Dauer Hypoxämie	r_s	.05	.08	-.16	-.02	-.13
	p	.31	.26	.11	.44	.15
	N	95	64	64	64	64

Da sich insgesamt keine Zusammenhänge zwischen der Dauer der chronischen Hypoxämie und den verschiedenen abhängigen Variablen zeigten, wurde in einem weiteren Auswertungsschritt berücksichtigt, ob zum Zeitpunkt der Testung beim Kind wirklich eine komplette Kreislaufftrennung – und damit keine Hypoxämie – vorlag: Bei einem Teil der Patienten fand nämlich auch nach der endgültigen operativen Palliation noch eine Vermischung von venösem und arteriellem Blut statt, sei es durch eine bestehende Fenestrierung des Fontantunnels oder einen Nicht-Anschluss der Lebervenen bei Heterotaxie-syndrom (s. Kap. 2). Der Vergleich von Kindern mit vs. ohne komplette Kreislaufftrennung zum Zeitpunkt der Testung mittels Mann-Whitney U Tests ergab keine Unterschiede im Hinblick auf die fluide Intelligenz ($z = -.01, p = .99$), die koordinative Leistungsfähigkeit insgesamt ($z = -.83, p = .41$) und die einzelnen Indikatoren einer Aufmerksamkeitsstörung ($z = -1.16$ bis $-.01, p = .25$ bis $.99$). Tabelle 26 gibt einen Überblick über Mittelwerte, Standardabweichungen und Effektstärken der einzelnen abhängigen Variablen.

Tab. 26: Funktionsniveau in Abhängigkeit von der kompletten Kreislaufftrennung zum Zeitpunkt der Testung

Funktionsbereich	Kreislaufftrennung	M (\pm SD)	Effektstärke (η^2)
Fluide Intelligenz	Ja	93.55 (\pm 11.45)	< .01
	Nein	93.10 (\pm 11.73)	
Motorische Koordination – gesamt	Ja	11.87 (\pm 7.55)	< .01
	Nein	11.77 (\pm 9.46)	
Aufmerk – CBCL	Ja	59.90 (\pm 8.44)	.02
	Nein	57.63 (\pm 8.16)	
Aufmerk – CPT-Reaktionszeit	Ja	5.88 (\pm 1.61)	.01
	Nein	6.22 (\pm 1.63)	
Aufmerk – CPT-Variabilität	Ja	3.50 (\pm 1.52)	.02
	Nein	4.00 (\pm 2.22)	
Aufmerk – CPT-Omissionsfehler	Ja	4.56 (\pm 1.52)	< .01
	Nein	4.61 (\pm 1.69)	
Aufmerk – CPT-Commissionsfehler	Ja	4.35 (\pm 1.59)	.01
	Nein	4.67 (\pm 1.78)	

H₁₇: Die kumulierte Anschlussdauer an die Herz-Lungen-Maschine ist negativ mit der fluiden Intelligenz der Patienten assoziiert.

Die kumulierte Anschlussdauer an die Herz-Lungen-Maschine war ebenfalls nicht normal verteilt⁷⁸, es wurde wiederum eine Spearman'sche Rangkorrelation berechnet. Der Zusammenhang zwischen der Anschlussdauer und der fluiden Intelligenz der Patienten war gering und nicht signifikant ($r_s = -.11$, $p = .18$).

H₁₈: Der Einsatz der Herz-Lungen-Maschine im Neugeborenenalter ist ein Risikofaktor für eine verminderte fluide Intelligenz.

Zur Überprüfung dieser Hypothese wurden die Kinder mit vs. ohne Herz-Lungen-Maschinen-Operation im Neugeborenenalter anhand eines t-Tests für unabhängige Stichproben im Hinblick auf ihre fluide Intelligenz verglichen. Deskriptiv schnitten die Kinder mit Herz-Lungen-

⁷⁸ Shapiro-Wilk-Test ($p < .01$)

Maschinen-Operation im Neugeborenenalter ($M = 90.75$, $SD = 11.33$) im Test schlechter ab als die Kinder ohne eine solche Operation ($M = 94.25$, $SD = 12.15$), der Unterschied war aber nicht signifikant ($t(91) = -1.24$, $p = .11$, $\eta^2 = .02$).

H₁₉: Die kumulierte Dauer des hypothermen Herzkreislaufstillstands ist negativ mit der fluiden Intelligenz der Patienten assoziiert.

Die Verteilung der kumulierten Dauer des Herzkreislaufstillstands entsprach nicht einer Normalverteilung⁷⁹, weshalb die Hypothesen H₁₉ und H₂₀ ebenfalls anhand von Rangkorrelationen überprüft wurden. Zwischen der kumulierten Dauer des Herzkreislaufstillstands und der fluiden Intelligenz zeigte sich der erwartete negative Zusammenhang, d.h. hohe Intelligenzwerte waren signifikant mit niedrigen Stillstandsdauern assoziiert ($r_s = -.23$, $p = .02$).

H₂₀: Die kumulierte Dauer des hypothermen Herzkreislaufstillstands ist negativ mit der koordinativen Leistungsfähigkeit der Patienten assoziiert.

Zwischen kumulierter Dauer des Herzkreislaufstillstands und koordinativer Leistungsfähigkeit ergab sich kein substantieller Zusammenhang ($r_s = -.06$, $p = .32$).

H₂₁: Patienten mit postoperativen Komplikationen, die eine suboptimale zerebrale Perfusion bewirken, weisen eine niedrigere fluide Intelligenz auf als Patienten ohne solche postoperativen Komplikationen.

Zur Überprüfung dieser Hypothese wurden Kinder mit postoperativen Komplikationen, die eine suboptimale zerebrale Perfusion bewirken ($N = 19$), mit Kindern ohne solche postoperativen Komplikationen ($N = 76$) hinsichtlich ihrer fluiden Intelligenz verglichen. Zu diesen Komplikationen gehörten in der vorliegenden Stichprobe folgende: Low cardiac output, NO-Beatmung, ECMO, TIA und Synkopen⁸⁰. Es ergab sich kein signifikanter Unterschied zwischen den Gruppen (t-Test für unabhängige Stichproben; M (mit) = 91.47, $SD = 12.87$ vs. M (ohne) = 93.66, $SD = 11.88$, $t(93) = -.71$, $p = .24$, $\eta^2 = .01$).

⁷⁹ Shapiro-Wilk-Test ($p < .01$)

⁸⁰ Erklärung s. Tabelle 16 bzw. 2.3.3

H₂₂: Patienten mit der Diagnose eines hypoplastischen Linksherzsyndroms weisen im Vergleich mit Patienten anderer Diagnosen eines univentrikulären Herzens eine geringere fluide Intelligenz auf.

Insgesamt nahmen an der vorliegenden Studie 14 Patienten mit hypoplastischem Linksherzsyndrom teil (vgl. Tab. 6). Die folgenden Ergebnisse sind also mit angemessener Vorsicht zu betrachten. Der Vergleich von Kindern mit vs. ohne hypoplastischem Linksherzsyndrom mittels t-Tests für unabhängige Stichproben ergab, dass die Patienten mit dieser Diagnose ($M = 89.17$, $SD = 12.10$) deskriptiv, nicht aber signifikant schlechter im Intelligenztest abschnitten als die Patienten mit anderen Diagnosen ($M = 93.56$, $SD = 12.03$, $t(95) = -1.19$, $p = .12$, $\eta^2 = .01$).

H₂₃: Patienten mit der Diagnose eines hypoplastischen Linksherzsyndroms weisen im Vergleich mit Patienten anderer Diagnosen eines univentrikulären Herzens eine geringere koordinative Leistungsfähigkeit auf.

Auch hinsichtlich der koordinativen Leistungsfähigkeit unterschieden sich beide Gruppen nicht voneinander (Mann-Whitney U Test; $z = -.52$, $p = .30$, $\eta^2 < .01$). Die Kinder mit hypoplastischem Linksherzsyndrom ($M = 10.82$, $SD = 7.76$) schnitten deskriptiv etwas besser ab als die Patienten mit anderen Diagnosen ($M = 12.47$, $SD = 8.55$).

Insgesamt konnte im Rahmen der Hypothesenprüfung nur die kumulierte Dauer des hypothermen Herzkreislaufstillstands als signifikanter Risikofaktor für eine verminderte fluide Intelligenz identifiziert werden, wobei auch dieser Zusammenhang recht klein ausfiel.

Überdies wurden explorativ weitere potentielle Risikofaktoren analysiert, die bisher in der Literatur wenig Beachtung fanden, deren Einfluss auf das Funktionsniveau der Patienten aber durchaus denkbar ist. Dazu gehören (vgl. Tab. 16):

- Dominanter Ventrikel (links vs. rechts)
- Operationsmethode (intra- vs. extrakardiales Konduit)
- Präoperative⁸¹ Komplikationen, die eine suboptimale zerebrale Perfusion bewirken: Krampfanfälle, arterielle Hypotension mit Nierenversagen, TIA, Apoplex, hypoxämische Attacken, Low cardiac output, Synkopen, Herzkreislaufstillstand mit Wiederbelebung

⁸¹ hier: vor Anlage der totalen cavopulmonalen Anastomose; Erklärung der Parameter s. Tabelle 16 bzw. 2.3.3

- Operationsdauer TCPA (min)
- Beatmungszeit nach TCPA (h)
- Aufenthaltsdauer DKHZ (d)
- Gesamtzahl aller durchgeführten Operationen
- Sauerstoffsättigung bei Entlassung.

Bei dichotomen Variablen wurden Gruppenvergleiche, bei kontinuierlichen Variablen korrelative Überprüfungen vorgenommen. Untersucht wurden jeweils die Hauptfunktionsbereiche (vgl. Kontrollhypothesen). Hierbei zeigte sich, dass Kinder mit präoperativen Komplikationen, die eine suboptimale zerebrale Perfusion bewirken, eine signifikant niedrigere fluide Intelligenz aufwiesen ($M = 88.56$, $SD = 14.18$) als Kinder ohne diese präoperativen Komplikationen (t-Test für unabhängige Stichproben; $M = 95.10$, $SD = 10.63$, $t(93) = -2.17$, $p = .04$, $\eta^2 = .05$). Weitere Zusammenhänge bzw. Gruppenunterschiede ergaben sich nicht.

Abschließend wurde untersucht, wie viel Varianzaufklärung durch die beiden Variablen „präoperative Komplikationen“ und „kumulative Dauer des intraoperativen Herzkreislaufstillstands“ im Hinblick auf die fluide Intelligenz erreicht werden kann. Die Korrelation zwischen der Dauer des Herzkreislaufstillstands und der fluiden Intelligenz fiel mit $r = .23$ recht klein aus (vgl. H_{19}), fünf Prozent der Varianz konnten durch diese Variable allein aufgeklärt werden ($R^2 = .05$). Eine Hinzunahme der präoperativen Komplikationen im Rahmen einer hierarchischen multiplen Regressionsrechnung erhöhte die Varianzaufklärung signifikant um weitere fünf Prozent ($R^2 = .10$, sig. F change = $.04$). Das Modell insgesamt erreichte ebenfalls statistische Signifikanz ($F(2, 71) = 3.86$, $p = .03$, $\varepsilon^2 = .11^{82}$). Von beiden Prädiktorvariablen lieferten die präoperativen Komplikationen einen größeren Vorhersagebeitrag ($\beta = .23$, $B = 6.14$, $p = .04$) als die Dauer des Herzkreislaufstillstands ($\beta = -.19$, $B = -.20$, $p = .09$).

Insgesamt zeigten sich bei der Überprüfung von möglichen medizinischen Risikofaktoren signifikante Zusammenhänge zwischen fluider Intelligenz und der kumulierten Dauer des hypothermen Herzkreislaufstillstands einerseits sowie zwischen fluider Intelligenz und präoperativen Komplikationen mit suboptimaler zerebraler Perfusion andererseits. Beide Risikofaktoren konnten zusammen eine Varianz von 10% im Hinblick auf die fluide Intelligenz aufklären. Weitere signifikante Zusammenhänge ergaben sich nicht.

⁸² $\varepsilon^2 = R^2/1-R^2$; gemäß Cohen (1988, zit. nach Bortz, 1999) wird die Effektgröße bei multiplen Regressionen wie folgt klassifiziert: $\varepsilon^2 = .02$ \hat{a} schwacher Effekt, $\varepsilon^2 = .15$ \hat{a} mittlerer Effekt, $\varepsilon^2 = .35$ \hat{a} starker Effekt

10. Diskussion

Im Rahmen der vorliegenden Studie wurden Kinder mit funktionell univentrikulärem Herzen nach palliativer Versorgung mittels totaler cavopulmonaler Anastomose im Deutschen Kinderherzzentrum Sankt Augustin vor dem Hintergrund eines biologisch-psychosozialen Risikokonzepts für abweichende Entwicklungsverläufe hinsichtlich ihrer kognitiven und koordinativen Leistungsfähigkeit, der Auftretenshäufigkeit von unterschiedlichen Verhaltensstörungen sowie ihrer gesundheitsbezogenen Lebensqualität untersucht. Außerdem wurden relevante Variablen der medizinischen Vorgeschichte der Patienten erhoben.

Hauptziele der Arbeit waren *erstens* eine Quantifizierung des Funktionsniveaus der betroffenen Kinder in den genannten Bereichen anhand standardisierter Tests bzw. Fragebögen sowie *zweitens* eine Überprüfung des Zusammenhangs zwischen dem Funktionsniveau der Patienten und potentiellen medizinischen (Risiko-) Faktoren (s. Kap. 2).

Die Ergebnisse der Studie sollen im folgenden Kapitel nun abschließend rekapituliert und – auch im Hinblick auf zukünftige Fragestellungen – diskutiert werden.

Die *intellektuelle Leistungsfähigkeit* der Patienten war erwartungsgemäß deutlich reduziert, sowohl im Bereich der fluiden als auch kristallinen Intelligenz erreichten sie unterdurchschnittliche Ergebnisse ($M(f) = 93$ resp. $M(k) = 92$). Betrachtet man die Verteilung der Werte, so zeigte sich, dass nur ein Kind mit seinem Ergebnis auf der Skala fluider Intelligenz im knapp überdurchschnittlichen Bereich lag, dafür ca. 20% der Patienten im Bereich einer Lernbehinderung und ca. 5% im Bereich einer leichten geistigen Behinderung.

Die Analyse der K-ABC-Unterskalen ganzheitlichen und einzelheitlichen Denkens ergab, dass den Kindern die ganzheitliche Verarbeitung von Reizen insgesamt schlechter gelang als die einzelheitliche Verarbeitung. Bei Betrachtung der K-ABC-Untertests zeigte sich außerdem, dass die Patienten in allen Untertests außer „Räumliches Gedächtnis“ niedrigere Werte erzielten als die Normalbevölkerung.

Die durchschnittliche Leistung in diesem Untertest ist zunächst überraschend und erwartungsdiskrepanz, waren doch die Ergebnisse der Patienten im visuell-räumlichen Bereich in allen bisherigen Studien zum Thema unterdurchschnittlich (vgl. 6.1). Auch die beiden anderen, in der vorliegenden Untersuchung eingesetzten, Indikatoren für visuell-räumliche Fähigkeiten – der K-ABC-Untertest „Dreiecke“ sowie der Abzeichentest für Kinder – zeigen ein abweichendes Bild: Die Leistungen der Patienten im Untertest „Dreiecke“ waren deutlich

unterdurchschnittlich, die Auswertung des Abzeichentests ergab, dass die Hälfte aller Kinder mit ihrem Ergebnis in den Bereich einer visuell-räumlichen Störung fiel. Diese Diskrepanz ist möglicherweise dadurch zu erklären, dass die drei genannten Tests unterschiedliche Aspekte räumlicher Fähigkeiten messen: Während „Dreiecke“ und der Abzeichentest räumlich-konstruktive Fähigkeiten mit motorischer Komponente, nämlich Nachbauen bzw. Abzeichnen, erfordern, muss bei „Räumliches Gedächtnis“ das Einprägen der räumlichen Lokalisation von Reizen, also eine rein visuelle Organisation mit geringer motorischer Aktivität erbracht werden. Diese Hypothese erlaubt auch die Einordnung der Ergebnisse der vorhergehenden Studien: Die räumlichen Fähigkeiten wurden ausschließlich anhand des Beery-Buktenica Developmental Test of Visual-Motor Integration (Beery, 1989), einem Abzeichentest, erfasst. Somit scheinen bei den Patienten nicht alle Aspekte räumlicher Fähigkeiten gleichermaßen betroffen zu sein, vielmehr treten besonders Probleme bei Aufgaben, die eine visuell-motorische Integration erfordern, auf (s. nächster Abschnitt).

Zur Einschätzung der *koordinativen Leistungsfähigkeit* der Patienten wurde wegen, zunächst angenommener, mangelhafter Normierung der eingesetzten Testbatterie ein Vergleich mit einer alters-gematchten Kontrollgruppe herzgesunder Kindergarten- und Schulkinder vorgenommen. Bei der Ergebnisanalyse konnte diese Kontrollgruppe die vorliegenden Normen überzeugend bestätigen. Gleiches gelang Smits-Engelsman, Henderson und Michels (1998) an einer niederländischen sowie Stelter (1999) an einer dänischen Stichprobe. Deshalb erschien es legitim, die vorliegende US-amerikanische Normierung für die Zuordnung von Standardwerten (Prozenträngen) zu den Rohwerten zu verwenden und anhand der Prozentränge Häufigkeitsangaben für die einzelnen klinischen Kategorien (z.B. Anzahl von Patienten im Bereich einer Störung) vorzunehmen. Für die Abschätzung der Effekte wurden trotzdem die Mittelwerte der Kontrollgruppe herangezogen, da die Mittelwerte der Normierungsstichprobe im Handbuch der M-ABC weitestgehend nicht berichtet werden.

Die Patienten schnitten im Motoriktest (Gesamtwert) erwartungsgemäß schlechter ab als die Kinder der Kontrollgruppe. Die männlichen Patienten erbrachten dabei noch mal schlechtere Leistungen als die weiblichen Patienten. Insgesamt lagen 34% der Kinder im Bereich einer Koordinationsstörung, d.h. im Bereich eines Prozentrangs kleiner fünf. Dieser Wert deckt sich mit den Ergebnissen früherer Studien, die im Rahmen von neurologischen Untersuchungen eine Auffälligkeitsrate zwischen 35% und 48% bei Patienten mit hypoplastischem Linksherzsyndrom fanden (vgl. 6.1). Eine Analyse der Unterskalen ergab, dass die Patienten sowohl im grob- als auch im feinmotorischen Bereich schlechter abschnitten als

die Kinder der Kontrollgruppe. Die Hypothesen zur koordinativen Leistungsfähigkeit der Patienten können somit als bestätigt betrachtet werden. Allerdings muss kritisch angemerkt werden, dass sich Kontroll- und Patientengruppe im Hinblick auf den Zeitpunkt der Testdurchführung unterschieden: Während die Kinder der Kontrollgruppe ausschließlich den Motoriktest bearbeiteten, stand er bei den Patienten an vierter Stelle der Durchführungsreihenfolge (nach Abzeichentest, Intelligenztest und Aufmerksamkeitstest; vgl. 8.3). Es ist zwar nicht davon auszugehen, dass dieser Aspekt für den deutlichen Gruppenunterschied verantwortlich ist, möglicherweise hat er den Effekt aber noch vergrößert.

Weiterhin passen die Motorikbefunde zu den besonderen Schwierigkeiten im Bereich der visuell-motorischen Integration: Defizitäre räumliche Fähigkeiten treten bei den Patienten besonders dann auf, wenn die gestellten Aufgaben eine motorische Komponente beinhalten (s. oben). Die schwache (fein-) motorische Leistungsfähigkeit scheint somit auch zu einem schlechteren Abschneiden im visuell-räumlichen Bereich beizutragen.

Die Auftretenshäufigkeit von *Verhaltensstörungen* bei den Patienten wurde einerseits über das Elternurteil im Fragebogen erhoben, andererseits wurde zur Erfassung einer möglichen Aufmerksamkeitsproblematik zusätzlich ein computergestützter Test durchgeführt, um dem Anspruch multimodaler Diagnostik in diesem Verhaltensbereich gerecht zu werden.

Die Auswertung des Elternfragebogens ergab höhere Gesamtwerte bei den Patienten im Vergleich mit der Normalbevölkerung, d.h. die Eltern beobachteten bei ihren chronisch herzkranken Kindern erwartungsgemäß deutlich häufiger Verhaltensauffälligkeiten als die Eltern gesunder Kinder. Nach elterlicher Einschätzung bewegten sich 23% der Patienten im Bereich einer Verhaltensstörung und zusätzliche 19% im Grenzbereich auffälligen Verhaltens. Bei fast der Hälfte aller Kinder wären also zumindest eine weiterführende Diagnostik hinsichtlich der Ausprägung und des Schweregrads der Verhaltensauffälligkeit sowie ggfs. eine Initiierung angemessener therapeutischer Maßnahmen indiziert.

Um genauer zu bestimmen, welcher Art die von den Eltern beobachteten Verhaltensauffälligkeiten bei der untersuchten Stichprobe waren, wurde zunächst eine Analyse der CBCL-Sekundärskalen vorgenommen. Diese ergab erhöhte Werte im Bereich internalisierenden Verhaltens, die v.a. auf häufig auftretende „Körperliche Beschwerden“ (Syndrom-Subskala) zurückzuführen waren. Die Betrachtung der übrigen Syndrom-Subskalen erbrachte außerdem höhere Werte in den Bereichen „Soziale Probleme“ und „Aufmerksamkeitsprobleme“. Diese Ergebnisse replizieren recht genau die Befunde von Casey et al. (1996; vgl. 6.1). Allerdings weisen die Autoren und andere (z.B. Resch, 1996) darauf hin,

dass der Einsatz der CBCL bei chronisch (herz-) kranken Kindern nicht unproblematisch ist: Vier Items – „wenig aktiv“, „schwindelig“, „müde“ und „Kopfschmerz“⁸³ – werden von den Eltern herzkranker Kinder möglicherweise häufiger mit „ja“ beantwortet als von Eltern gesunder Kinder. Diese Antworten reflektieren dann weniger auffälliges Verhalten als vielmehr den medizinischen Zustand des Kindes. Da drei der vier genannten Items („schwindelig“, „müde“, „Kopfschmerz“) der Syndrom-Subskala „Körperliche Beschwerden“ zugeordnet sind⁸⁴, ist der erhöhte Wert in diesem Bereich evtl. durch überdurchschnittlich viele positive Antworten auf diese Fragen erklärbar. Die Ergebnisse der Skalen „Soziale Probleme“ bzw. „Aufmerksamkeitsprobleme“ sind hiervon jedoch unbeeinflusst, auch der Problem-Gesamtwert sollte – bei vier von insgesamt 120 Items – kaum betroffen sein.

Weiterhin sollte bei der Ergebnisinterpretation des Elternfragebogens beachtet werden, dass die Auswertung der Syndrom-Subskalen aufgrund des Datenniveaus anhand von Binomialtests durchgeführt wurde (s. 9.2.1). Da der Binomialtest nur einen Vergleich zweier Gruppen erlaubt, wurden alle Testergebnisse im Bereich von Prozenträngen ≤ 98 (unauffällig, Grenzbereich) als die Gruppe der nicht verhaltensauffälligen Kinder zusammengefasst und mit der Gruppe der verhaltensauffälligen Kinder (Prozentrang > 98) verglichen (vgl. Ausführungen H_5). Damit berücksichtigt dieser Test nicht, dass sich neben den Kindern im auffälligen Bereich viele Kinder mit ihrem Ergebnis im Grenzbereich auffälligen Verhaltens bewegten (vgl. Anhang L). Denkbar ist also, dass auch hinsichtlich der übrigen Syndrom-Subskalen („Sozialer Rückzug“, „Ängstlich/Depressiv“, „Dissoziales Verhalten“, „Aggressives Verhalten“; vgl. Tab. 23) ein bedeutsamer Unterschied zwischen den Patienten und der Normierungsstichprobe vorliegt, der durch den Binomialtest nicht entdeckt wurde. Die Voraussetzungen für einen χ^2 -Test, der einen Vergleich von drei Gruppen ermöglicht hätte, waren durch zu geringe erwartete Häufigkeiten pro Kategorie nicht erfüllt.

Da aufgrund der empirischen Befundlage besondere Schwierigkeiten der Patienten im Bereich der *Aufmerksamkeit* erwartet wurden (vgl. 2.4, 6.1), wurde dieser Verhaltensaspekt zusätzlich durch einen computergestützten Aufmerksamkeitstest untersucht. Indikatoren für eine Aufmerksamkeitsstörung sind in diesem Test insgesamt verlangsamte Reaktionszeiten, ein Anstieg der Reaktionszeiten mit zunehmender Testdauer, eine hohe Variabilität der Reaktionszeiten sowie eine erhöhte Anzahl von Auslassungsfehlern und Fehlreaktionen. Erwar-

⁸³ zugehörige Fragen: „wenig aktiv“: Zeigt zu wenig Aktivität, ist zu langsam oder träge; „schwindelig“: Fühlt sich schwindelig; „müde“: Ist immer müde; „Kopfschmerz“: Hat Kopfschmerzen ohne bekannte körperliche Ursachen

⁸⁴ „wenig aktiv“ \rightarrow Syndrom-Subskala „Sozialer Rückzug“

tungsgemäß zeigten die Patienten verlangsamte Reaktionszeiten über den gesamten Test hinweg (vgl. 4.3.2). Allerdings wurden die Reaktionszeiten wider Erwarten mit zunehmender Testdauer kürzer, d.h., die Kinder reagierten im zweiten Teil des Tests schneller auf die relevanten Reize. Außerdem zeichneten sie sich durch eine geringere Variabilität der Reaktionszeiten und eine geringere Anzahl an Auslassungsfehlern und Fehlreaktionen im Vergleich mit der Normalbevölkerung aus. Ein solches Ergebnismuster deutet auf einen Speed-accuracy trade-off⁸⁵ (z.B. Wickelgren, 1977), d.h. auf einen Austausch zwischen Dauer und Güte der Bearbeitung einer Aufgabe, mit einem Bias in Richtung Genauigkeit hin: Eventuell setzten die Kinder ihre begrenzten Fähigkeiten für eine möglichst fehlerfreie Bearbeitung der CPT ein, was dann deutlich verlangsamte Reaktionszeiten zur Folge hatte.

Unabhängig vom Ergebnismuster müssen die zur Erfassung der Aufmerksamkeitsfunktion eingesetzten Instrumente kritisch betrachtet werden. Nach wie vor besteht hinsichtlich der Diagnostik einer Aufmerksamkeitsstörung keine einheitliche Vorgehensweise. Continuous Performance Tasks als Maß für die Aufmerksamkeitsleistung und Indikator für Aufmerksamkeitsstörungen stehen nach wie vor zur Diskussion. Während Döpfner, Fröhlich und Lehmkuhl (2000) computerbasierte Tests der Aufmerksamkeit „im allgemeinen bei der Diagnosefindung [als] nicht nützlich“ (S. 71) bewerten und ihnen eine geringe Spezifität und Sensitivität attestieren, bezeichnet Forbes (1998) „the Continuous Performance Task [...] as probably the best known laboratory measure of attention“ (S. 462) und „an important source of unique, objective, and valid information“ (S. 474). In seiner Studie wurden 80% der Kinder anhand einer CPT korrekt klassifiziert (ADHS vs. nicht-ADHS). Möglicherweise ist aber auch der Elternfragebogen, der in nahezu allen bisherigen Studien zum Thema eingesetzt wurde (vgl. 6.1), kein geeignetes Maß zur Erfassung von Aufmerksamkeitsstörungen. Die Ergebnisse spiegeln die subjektiven Wahrnehmungen der Eltern wider, die evtl. wenig mit der Wirklichkeit, besonders in anderen Kontexten (z.B. Schule, Untersuchungssituation), übereinstimmen. Gerade bei chronisch kranken Kindern beobachten die Eltern das Verhalten und Veränderungen im Verhalten vielleicht sehr genau, was sich in den Fragebogenergebnissen niederschlagen könnte.

Außerdem ist hinsichtlich der Durchführungsobjektivität der CPT zu beklagen, dass im Handbuch keine Aussagen dazu getroffen werden, ob der Versuchsleiter während der Testdurchführung an- oder abwesend sein sollte. In der Studie von Van der Meere et al. (1995) führte die Anwesenheit der Testleiterin während der Untersuchung zu besseren Ergebnissen der Kinder. Auch in der vorliegenden Studie war die Versuchsleiterin anwesend,

⁸⁵ Geschwindigkeits-Genauigkeitsaustausch

was als möglicher Grund für das recht gute Abschneiden der Patienten in diesem Test zu berücksichtigen ist.

Fügt man im Rahmen einer multimodalen Diagnostik den Fragebogen- und Testergebnissen die freie Verhaltensbeobachtung in der Untersuchungssituation hinzu, so wies eine Vielzahl von Kindern einzeln oder kombiniert Merkmale einer Aufmerksamkeitsstörung, wie z.B. mangelndes Durchhaltevermögen, erhöhte Ablenkbarkeit oder Hyperaktivität, auf.

Die Einschätzung der *gesundheitsbezogenen Lebensqualität* wurde in der vorliegenden Studie von den Patienten selbst und nicht etwa von ihren Eltern vorgenommen. Von einem Zufriedenheitsparadoxon ausgehend (vgl. 5.2), unterschieden sich die Patienten erwartungsgemäß nicht von den gesunden Kindern der Normierungsstichprobe; 82% schätzten ihre Lebensqualität als durchschnittlich oder sogar überdurchschnittlich ein. Die Analyse der Einzelitems zeigte, dass die Patienten auch ihre „Körperliche Befindlichkeit“ positiv, d.h. im Mittel zwischen „sehr gut“ und „eher gut“, bewerteten. Die höchsten mittleren Werte, d.h. die negativste Beurteilung auf Einzelitemebene, erhielten die Fragen zur „Psychische(n) Gesundheit“ und zu „Interessen/Freizeitgestaltung“.

Für die überwiegend positive Einschätzung chronisch kranker Menschen hinsichtlich ihrer gesundheitsbezogenen Lebensqualität wurden in Kapitel 5.2 verschiedene Erklärungsansätze dargestellt: Soziale und temporale Abwärtsvergleiche sowie Veränderungen von Anspruchsniveau und Zielsystemen sind denkbar. Den Kindern mit univentrikulärer Zirkulation geht es nach der Durchführung des letzten operativen Schrittes oft tatsächlich wesentlich besser: Durch die Trennung der Kreisläufe wird eine höhere (teilweise optimale) Sauerstoffsättigung mit verbesserter Belastbarkeit erreicht (vgl. 2.3). Ein temporaler Abwärtsvergleich kann somit zu einer positiven Beurteilung der aktuellen Situation führen.

Weiterhin ist auch die Antworttendenz zur sozialen Erwünschtheit als mögliche Erklärung für die positive Einschätzung der Lebensqualität zu berücksichtigen. Diese Antworttendenz wurde in der vorliegenden Studie nicht explizit erfasst, allerdings wurde der Lebensqualitätsfragebogen niemals in Anwesenheit der Eltern vorgegeben, um den Kindern genügend Freiraum für eine ehrliche und offene Beantwortung zu ermöglichen. Trotz allem ist nicht auszuschließen, dass die Patienten die Fragen des ILK im sozial erwünschten Sinne beantworteten.

Die anschließende Überprüfung möglicher Zusammenhänge zwischen verschiedenen *medizinischen (Risiko-) Faktoren* und dem Funktionsniveau der Patienten erbrachte folgende Ergebnisse: Von der Vielzahl untersuchter medizinischer Variablen (vgl. Tab. 16) wiesen nur wenige einen bedeutsamen Zusammenhang mit dem Funktionsniveau und, wenn überhaupt, ausschließlich mit der fluiden Intelligenz der Patienten auf. So war die, über alle durchgeführten Operationen, kumulierte Dauer des hypothermen Herzkreislaufstillstands erwartungsgemäß negativ mit der fluiden Intelligenz assoziiert. Dieser Befund repliziert die Ergebnisse vieler vorhergehender Studien (vgl. 2.4.2, 6.2; z.B. Forbess et al., 2001; Furck et al., 2008; Goldberg et al., 2000; Oates et al., 1995) und ist somit als starker Hinweis für den Risikofaktor „Dauer des hypothermen Herzkreislaufstillstands“ zu werten. Des Weiteren wiesen jene Patienten, die verschiedenen präoperativen Komplikationen mit suboptimaler zerebraler Perfusion (z.B. hypoxämische Attacken, Low cardiac output etc.) ausgesetzt waren, eine niedrigere fluide Intelligenz auf als Patienten ohne solche präoperativen Komplikationen. Eine abschließende regressionsanalytische Überprüfung ergab bei der Vorhersage der fluiden Intelligenz auf Basis präoperativer Komplikationen mit suboptimaler zerebraler Perfusion und der kumulierten Dauer des hypothermen Herzkreislaufstillstands eine relativ kleine Varianzaufklärung von 10%.

Deskriptiv, aber nicht signifikant, wiesen noch drei andere medizinische Variablen in die erwartete Richtung: Im Intelligenztest (fluide Intelligenz) schnitten erstens Patienten mit Herz-Lungen-Maschinen-Operation im Neugeborenenalter im Mittel schlechter ab als Patienten ohne Herz-Lungen-Maschinen-Operation im Neugeborenenalter. Zweitens erbrachten Patienten mit postoperativen Komplikationen mit suboptimaler zerebraler Perfusion (z.B. Low cardiac output, Synkopen) ebenfalls in diesem Bereich im Mittel schlechtere Leistungen als Patienten ohne solche Komplikationen. Außerdem wiesen drittens Patienten mit hypoplastischem Linksherzsyndrom eine niedrigere fluide Intelligenz auf als Patienten mit anderen Diagnosen eines univentrikulären Herzens. Bei der Auswertung dieser drei Variablen sind jeweils sehr unterschiedliche Gruppengrößen – z.B. nahmen insgesamt nur 14 Patienten mit hypoplastischem Linksherzsyndrom an der Studie teil – zu bemängeln. Die daraus resultierende niedrige Teststärke mag hier bei insgesamt kleinen Effekten ein signifikantes Ergebnis verhindert haben. Einige Risikofaktoren konnten außerdem aufgrund zu geringer Auftretenshäufigkeit überhaupt nicht analysiert werden (z.B. Heterotaxiesyndrom).

Trotz allem stellt sich die Frage, warum nicht weitere medizinische Faktoren einen Zusammenhang mit der Intelligenz bzw. anderen Bereichen des Funktionsniveaus (z.B. motorische Koordination) aufwiesen und warum die Zusammenhänge insgesamt recht klein

ausfielen. Grundsätzlich problematisch ist die Heterogenität der untersuchten Stichprobe im Hinblick auf die unterschiedlichen zugrunde liegenden komplexen Herzfehler mit der Folge variierender Behandlungsmaßnahmen, wie z.B. Art und Anzahl der Operationen mit oder ohne Herz-Lungen-Maschine bzw. Herzkreislaufstillstand (vgl. Kap. 2). Allgemein gültige Aussagen für die gesamte Stichprobe werden hierdurch sicherlich erschwert. Außerdem sind im Bereich der medizinischen Variablen durch unvollständige Akten doch einige (nicht-systematische) Fehlwerte zu beklagen, die eine Aufdeckung von möglichen Zusammenhängen zusätzlich behindern.

Einen alternativen Ansatz für die Erklärung von Entwicklungsverzögerungen bei Kindern mit angeborenem Herzfehler überprüften Miller et al. (2007). Diese Autoren gehen davon aus, dass ein reduziertes intellektuelles und motorisch-koordinatives Funktionsniveau bei den Patienten weniger Folge der intensivmedizinischen Behandlung, sondern vielmehr einer – vor dem ersten herzchirurgischen Eingriff bereits bestehenden – Störung der Gehirnentwicklung ist (vgl. auch 2.4.1). Deshalb seien in den vorliegenden Studien insgesamt nur kleine und v.a. uneinheitliche Zusammenhänge zwischen behandlungsbedingten Variablen (z.B. Operation mit Herz-Lungen-Maschine) und dem Funktionsniveau nachweisbar. Sie untersuchten zwölf reife Neugeborene mit einem univentrikulären Herzen kernspintomographisch vor der ersten operativen Behandlung und verglichen diese mit 16 herzgesunden Neugeborenen. Bei den Herzkindern ließen sich ein reduzierter Stoffwechsel im Gehirn sowie Störungen in der weißen Substanz nachweisen. Die Autoren bewerten diese Ergebnisse in Richtung einer bereits abweichenden Gehirnentwicklung in utero.

Geht man darüber hinaus von einem multifaktoriellen Bedingungsgefüge für die Entstehung von Entwicklungsverzögerungen bei den Patienten aus, sind die kleinen Zusammenhänge zwischen den medizinischen Variablen und dem Funktionsniveau möglicherweise ein Hinweis darauf, dass zusätzlich psychosoziale Faktoren – gerade im Hinblick auf die Entwicklung von Verhaltensstörungen und die Lebensqualität der Patienten – stärker berücksichtigt werden müssen. In der vorliegenden Studie korrelierte der sozioökonomische Status der Herkunftsfamilie positiv mit der gesundheitsbezogenen Lebensqualität und der kristallinen Intelligenz der Patienten, außerdem negativ mit Verhaltensstörungen. Ein höherer sozioökonomischer Status war somit mit einer höheren gesundheitsbezogenen Lebensqualität, einer höheren kristallinen Intelligenz und einer geringeren Auftretenshäufigkeit von Verhaltensstörungen assoziiert. Dieses Ergebnis passt zu den Annahmen des Disability Stress Coping Models, das zu den potentiell protektiven Faktoren im Umgang mit bzw. Reaktion auf

chronische(r) Krankheit die sozio-ökologischen Faktoren der Familie zählt (Wallander & Varni, 1998; vgl. 3.3.2). Weiterhin korrelierte die fluide Intelligenz negativ mit Verhaltensstörungen, d.h. auch höhere Intelligenzwerte waren mit einer geringeren Auftretenshäufigkeit von Verhaltensstörungen assoziiert. Dieser Befund lässt sich ebenfalls in das Disability Stress Coping Model einordnen, die Autoren zählen die (durchschnittliche) Intelligenz eines Kindes zu den potentiell protektiven intrapersonalen Faktoren (vgl. Abb. 13).

Verschiedene andere psychosoziale Einflussfaktoren sind denkbar, die im Rahmen dieser Studie nicht erhoben wurden, weil der Schwerpunkt auf der Untersuchung medizinischer Variablen lag. Ausgehend von den Coping-Modellen (s. 3.3.2, 3.3.3) gehören dazu z.B. das Erziehungsverhalten der Eltern, Attributions- und Copingstile von Eltern und Kind, Persönlichkeitsmerkmale aller Betroffenen sowie die wahrgenommene Unterstützung durch das soziale und medizinische Umfeld. Im Rahmen zukünftiger Untersuchungen wäre es interessant, diese Faktoren – möglicherweise auch in einem längsschnittlichen Design – standardisiert zu erheben und ihren Zusammenhang mit unterschiedlichen abhängigen Variablen wie z.B. der Auftretenshäufigkeit von Verhaltensstörungen oder der gesundheitsbezogenen Lebensqualität der Patienten zu überprüfen. Außerdem erscheint es sinnvoll, insgesamt homogenere Patientengruppen, z.B. auf Basis der diagnostizierten Herzfehler, zu bilden, wobei es sich aufgrund der niedrigen Inzidenzraten der einzelnen Herzfehler recht schwierig gestalten sollte, ausreichend große Stichproben zu erheben.

Weiterhin ist kritisch zu betrachten, dass es sich bei den untersuchten Kindern um eine selbst selektierte Gruppe seitens der betroffenen Eltern handelt. Insgesamt 57% aller seit 1996 in Sankt Augustin durch eine totale cavopulmonale Anastomose palliierten Patienten nahmen an der vorliegenden Studie teil. Es ist davon auszugehen, dass es sich bei den teilnehmenden Familien um die motivierteren handelt, wobei diese Tatsache zunächst nichts darüber aussagt, ob die untersuchten Kinder die leistungsstärkeren oder -schwächeren bzw. unauffälligeren oder auffälligeren Patienten darstellen (vgl. Absagegründe, 8.1.1). Trotzdem wäre es im Rahmen zukünftiger Studien wünschenswert, alle operierten Kinder routinemäßig, z.B. in Koppelung mit den (halb-) jährlichen medizinischen Kontrolluntersuchungen im Kinderherzzentrum, zu testen, möglicherweise sogar längsschnittlich in regelmäßigen Abständen. So könnte man nahezu alle Patienten erreichen, die Entwicklung bis ins Jugend- und Erwachsenenalter verfolgen und eine Selbstselektion durch die Eltern weitgehend ausschließen.

Verschiedene methodische Aspekte der vorliegenden Studie sind positiv hervorzuheben. Insgesamt wurde eine große Stichprobe von Patienten mit seltenen angeborenen Herzfehlern untersucht, deutlich größer als in vielen vorhergehenden Studien zum Thema (vgl. Anhang A). Hinsichtlich des Testleiters bestand keinerlei Variation, alle Kinder wurden von der Verfasserin dieser Arbeit untersucht. Zur Erfassung der koordinativen Fähigkeiten wurde ein standardisierter Test eingesetzt, bisher war das koordinative Leistungsvermögen hauptsächlich durch unstandardisierte neurologische Untersuchungen und nur bei Kindern mit hypoplastischem Linksherzsyndrom erfasst worden. Außerdem wurde das Aufmerksamkeitsverhalten der Patienten multimodal, d.h. anhand eines Elternfragebogens und eines Aufmerksamkeitstests, untersucht, ein Vorgehen, das bisher in keiner Studie zum Thema gewählt wurde. Abschließend wurde die gesundheitsbezogene Lebensqualität durch eine Selbsteinschätzung der Patienten und nicht etwa durch eine Fremdeinschätzung Dritter (z.B. Eltern) erhoben. Ein solches Vorgehen ist v.a. deshalb zu bevorzugen, weil Eltern die Lebensqualität ihrer chronisch kranken Kinder häufig unterschätzen (Piltz, 2006; Upton, Lawford & Eiser, 2008).

Die gewonnenen Erkenntnisse können als Beratungsgrundlage für Eltern und Patienten genutzt werden. Das Risiko für verschiedene Entwicklungs- und Verhaltensstörungen ist bei Kindern mit univentrikulärer Zirkulation nach operativer Palliation mittels totaler cavopulmonaler Anastomose erhöht, der Adaptationsprozess an die chronische Krankheit im Sinne einer zufrieden stellenden gesundheitsbezogenen Lebensqualität findet in den meisten Fällen aber erfolgreich statt. Als Ursachen für die Entstehung dieser Störungen sind einerseits medizinische, andererseits psychosoziale Faktoren zu nennen.

Die (neuro-) psychologische Entwicklung der Patienten sollte in jedem Fall sorgfältig beobachtet werden. Bei Verdacht auf Entwicklungs- und/oder Verhaltensstörungen sollten frühzeitig eine individuelle Diagnostik z.B. in sozialpädiatrischen Zentren oder Frühförderstellen durchgeführt und ggfs. spezifische Interventionen eingeleitet werden.

Zukünftig wird es von Interesse sein, wie die weitere Entwicklung der Patienten verläuft: Bleiben die Störungen im Jugend- und Erwachsenenalter bestehen oder können therapeutische Maßnahmen ausgleichend wirken? Welche Implikationen ergeben sich für die Berufswahl? Antworten auf diese Fragen werden erst in den nächsten Jahren auf Basis längsschnittlicher Untersuchungen gegeben werden können. Was zum jetzigen Zeitpunkt bleibt, ist ein deutlicher (Be-) Handlungsbedarf, der u.a. Ärzte, Psychologen, Ergotherapeuten, Physiotherapeuten und v.a. die Eltern der Patienten vor eine Herausforderung stellt.

11. Literaturverzeichnis

- Achenbach, T. M. & Rescorla, L. A. (2000). *Manual for the ASEBA Preschool Forms & Profiles*. Burlington: University of Vermont, Research Center for Children, Youth, & Families.
- Amelang, M. & Bartussek, D. (2001). *Differentielle Psychologie und Persönlichkeitsforschung* (5. aktualisierte und erweiterte Auflage). Stuttgart: Kohlhammer.
- Anderson, J. R. (2007). *Kognitive Psychologie* (6. Auflage). Berlin: Springer.
- Apitz, J. (2002). Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS) mit Aorten- und/oder Mitralatresie. In J. Apitz (Hrsg.), *Pädiatrische Kardiologie* (2. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 459 – 472). Darmstadt: Steinkopff.
- Apitz, J. & Apitz, C. (2002a). Hypoxämie und ihre Komplikationen. In J. Apitz (Hrsg.), *Pädiatrische Kardiologie* (2. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 216 – 219). Darmstadt: Steinkopff.
- Apitz, J. & Apitz, C. (2002b). Pathophysiologie bei Klappenatresien. In J. Apitz (Hrsg.), *Pädiatrische Kardiologie* (2. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 214 – 215). Darmstadt: Steinkopff.
- Arbeitsgruppe Deutsche Child Behavior Checklist (1998). *Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen; deutsche Bearbeitung der Child Behavior Checklist (CBCL/4 – 18). Einführung und Anleitung zur Handauswertung* (2. Auflage mit deutschen Normen; bearbeitet von M. Döpfner, J. Plück, S. Bölte, K. Lenz, P. Melchers & K. Heim). Köln: Arbeitsgruppe Kinder-, Jugend- und Familiendiagnostik.
- Asendorpf, J. B. (1999). *Psychologie der Persönlichkeit* (2. überarbeitete und aktualisierte Auflage). Berlin: Springer.
- Azaki, A., McCrindle, B. W., Van Arsdell, G., Benson, L. N., Coles, J., Hamilton, R., Freedom, R. M. & Williams, W. G. (2001). Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: impact on outcomes. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 122 (6), 1219 – 1228.
- Barth, H. (2002). Lageanomalien des Herzens. In J. Apitz (Hrsg.), *Pädiatrische Kardiologie* (2. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 495 – 506). Darmstadt: Steinkopff.

- Bass, J. L., Corwin, M., Gozal, D., Moore, C., Nishida, H., Parker, S., Schonwald, A., Wilker, R. E., Stehle, S. & Kinane, T. B. (2004). The Effect of Chronic or Intermittent Hypoxia on Cognition in Childhood: A Review of the Evidence. *Pediatrics*, 114, 805 – 816.
- Beery, K. E. (1989). *Developmental Test of Visual Motor Integration*. Cleveland, OH: Modern Curriculum Press.
- Bellinger, D. C., Wypij, D., Kuban, K. C. K., Rappaport, L. A., Hickey, P. R., Wernovsky, G., Jonas, R. A. & Newburger, J. W. (1999). Developmental and Neurological Status of Children at 4 Years of Age After Heart Surgery With Hypothermic Circulatory Arrest or Low-Flow Cardiopulmonary Bypass. *Circulation*, 100, 526 – 532.
- Binet, A. & Simon, Th. (1905). New Methods for the Diagnosis of the Intellectual Level of Subnormals. In J. J. Jenkins & D. G. Paterson (Hrsg.) (1961), *Studies in Individual Differences* (pp. 90 – 96). New York: Appleton-Century-Crofts.
- Binet, A. & Simon, Th. (1908). The Development of Intelligence in the Child. In J. J. Jenkins & D. G. Paterson (Hrsg.) (1961), *Studies in Individual Differences* (pp. 96 – 111). New York: Appleton-Century-Crofts.
- Birbaumer, N. & Schmidt, R. F. (1999). *Biologische Psychologie* (4. vollständig überarbeitete und ergänzte Auflage). Berlin: Springer.
- Blanz, B. (1994). Die psychischen Folgen chronischer Krankheiten im Kindes- und Jugendalter. In F. Petermann (Hrsg.), *Chronische Krankheiten bei Kindern und Jugendlichen* (S. 11 – 28). Berlin: Quintessenz.
- Blanz, B. (1996). Psychische Störungen bei chronischen körperlichen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter. In G. Lehmkuhl (Hrsg.), *Chronisch kranke Kinder und ihre Familien* (S. 34 – 48). München: Quintessenz.
- Bös, K. (1994). Differentielle Aspekte der Entwicklung motorischer Fähigkeiten. In J. Baur, K. Bös & R. Singer (Hrsg.), *Motorische Entwicklung. Ein Handbuch* (S. 238 – 253). Schorndorf: Hofmann.
- Bordacova, L., Docolomanska, D. & Masura, J. (2007). Neuropsychological outcome in children with hypoplastic left heart syndrome. *Bratislavské Lekárske Listy*, 108 (4 – 5), 203 – 206.
- Boring, E. G. (1923). Intelligence as the Tests Test it. *New Republic*, 34, 35 – 37.

- Bortz, J. & Lienert, G. A. (1998). *Kurzgefasste Statistik für die klinische Forschung. Ein praktischer Leitfaden für die Analyse kleiner Stichproben*. Berlin: Springer.
- Bortz, J. (1999). *Statistik für Sozialwissenschaftler* (5. vollständig überarbeitete und aktualisierte Auflage). Berlin: Springer.
- Bridges, N. V., Lock, J. E. & Castaneda, A. R. (1990). Baffle Fenestration With Subsequent Transcatheter Closure. *Circulation*, 82, 1681 – 1689.
- Bridges, N. D., Jonas, R. A., Mayer, J. E., Flanagan, M. F., Keane, J. F. & Castaneda, A. R. (1990). Bidirectional Cavopulmonary Anastomosis As Interim Palliation for High-Risk Fontan Candidates. *Circulation*, 82 (suppl IV), IV-170 – IV-176.
- Broadbent, D. E. (1957). A Mechanical Model for Human Attention and Immediate Memory. *Psychological Review*, 64 (3), 205 – 215.
- Brosig, C. L., Mussatto, K. A., Kuhn, E. M. & Tweddell, J. S. (2007). Neurodevelopmental Outcome in Preschool Survivors of Complex Congenital Heart Disease: Implications for Clinical Practice. *Journal of Pediatric Health Care*, 21 (1), 3 – 12.
- Brown, R. T., Daly, B. P. & Rickel, A. U. (2007). *Chronic Illness in Children and Adolescents*. Göttingen: Hogrefe.
- Bruininks, R. H. (1978). *Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency*. MN: American Guidance Service.
- Buchner, A. (2009). *G*Power 3 User guide: Analyses by distribution*. [WWW Dokument]. Verfügbar unter: <http://www.psych.uni-duesseldorf.de/abteilungen/aap/gpower3/user-guide-by-distribution> [09.08.2009].
- Bullinger, M. (1991). Erhebungsmethoden. In H. Tüchler & D. Lutz (Hrsg.), *Lebensqualität und Krankheit* (S. 84 – 96). Köln: Deutscher Ärzte-Verlag.
- Bullinger, M., Von Mackensen, S. & Kirchberger, I. (1996). Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von Kindern. In H.-P. Michels (Hrsg.), *Chronisch kranke Kinder und Jugendliche* (S. 33 – 48). Tübingen: dgvt.
- Bullinger, M., Ravens-Sieberer, U. & Siegrist, J. (2000). Gesundheitsbezogene Lebensqualität in der Medizin – Eine Einführung. In M. Bullinger, J. Siegrist & U. Ravens-Sieberer (Hrsg.), *Lebensqualitätsforschung aus medizinpsychologischer und -soziologischer Perspektive* (S. 11 – 21). Göttingen: Hogrefe.

- Cadman, D., Boyle, M., Szatmari, P. & Offord, D. R. (1987). Chronic Illness, Disability, and Mental and Social Well-Being: Findings of the Ontario Child Health Study. *Pediatrics*, 79 (5), 805 – 813.
- Carpentier, M. Y., Mullins, L. L., Wagner, J. L., Wolfe-Christensen, C. & Chaney, J. M. (2007). Examination of the Cognitive Diatheses-Stress Conceptualization of the Hopelessness Theory of Depression in Children with Chronic Illness: The Moderating Influence of Illness Uncertainty. *Children's Healthcare*, 36 (2), 181 – 196.
- Casey, F. A., Sykes, D. H., Craig, B. G., Power, R. & Mulholland, H. C. (1996). Behavioral Adjustment of Children with Surgically Palliated Complex Congenital Heart Disease. *Journal of Pediatric Psychology*, 21 (3), 335 – 352.
- Cetta, F., Feldt, R. H., O'Leary, P. W., Mair, D. D., Warnes, C. A., Driscoll, D. J., Hagler, D. J., Porter, C. J., Offord, K. P., Schaff, H. V., Puga, F. J. & Danielson, G. K. (1996). Improved early morbidity and mortality after Fontan operation: The Mayo Clinic experience, 1987 to 1992. *Journal of American College of Cardiology*, 28 (2), 480 – 486.
- Conrad, W. (1983). Intelligenzdiagnostik. In K. J. Groffmann & L. Michel (Hrsg.), *Enzyklopädie der Psychologie*, Themenbereich B: Methodologie und Methoden, Serie II: Psychologische Diagnostik, Band 2: Intelligenz- und Leistungsdiagnostik (S. 104 – 201). Göttingen: Hogrefe.
- Creighton, D. E., Robertson, C. M. T., Sauve, R. S., Moddemann, D. M., Alton, G. Y., Nettel-Aguirre, A., Ross, D. B. & Rebeyka, I. M. (2007). Neurocognitive, Functional, and Health Outcomes at 5 Years of Age for Children After Complex Cardiac Surgery at 6 Weeks of Age or Younger. *Pediatrics*, 120, e478 – e486.
- Das, J. P., Kirby, J. & Jarman, R. F. (1975). Simultaneous and Successive Syntheses: An Alternative Model for Cognitive Abilities. *Psychological Bulletin*, 82, 87 – 103.
- Davis, C. C., Brown, R. T., Bakeman, R. & Campbell, R. (1998). Psychological Adaptation and Adjustment of Mothers of Children With Congenital Heart Disease: Stress, Coping, and Family Functioning. *Journal of Pediatric Psychology*, 23 (4), 219 – 228.
- De Leval, M. R., Kilner, P., Gewillig, M. & Bull, C. (1988). Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 96, 682 – 695.

- Denckla, M. B. (1996). Biological Correlates of Learning and Attention: What is Relevant to Learning Disability and Attention-Deficit Hyperactivity Disorder? *Developmental and Behavioral Pediatrics*, 17 (2), 114 – 119.
- De Vivie, E. R. & Kuhn-Régnier, F. (2002). Prinzipien der chirurgischen Behandlung. In J. Apitz (Hrsg.), *Pädiatrische Kardiologie* (2. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 714 – 729). Darmstadt: Steinkopff.
- Deutsch, J. A. & Deutsch, D. (1963). Attention: Some Theoretical Considerations. *Psychological Review*, 70 (1), 80 – 90.
- DeWolfe, N. A., Byrne, J. M. & Bawden, H. N. (1999). Early Clinical Assessment of Attention. *The Clinical Neuropsychologist*, 13 (4), 458 – 473.
- Diener, E., Suh, E. M., Lucas, R. E. & Smith, H. L. (1999). Subjective Well-Being: Three Decades of Progress. *Psychological Bulletin*, 125 (2), 276 – 302.
- Döpfner, M., Schmeck, K. & Berner, W. (1994). *Handbuch: Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen. Forschungsergebnisse zur deutschen Fassung der Child Behavior Checklist (CBCL)*. Köln: Arbeitsgruppe Kinder-, Jugend- und Familiendiagnostik.
- Döpfner, M., Fröhlich, J. & Lehmkuhl, G. (2000). *Hyperkinetische Störungen*. Göttingen: Hogrefe.
- Dordel, S. (2003). *Bewegungsförderung in der Schule. Handbuch des Sportförderunterrichts* (4. überarbeitete und erweiterte Auflage). Dortmund: modernes lernen.
- Douglas, V. I. (2005). Cognitive Deficits in Children with Attention Deficit Hyperactivity Disorder: A Long-Term Follow-Up. *Canadian Psychology*, 46 (1), 23 – 31.
- Driscoll, D. J. (2007). Long-Term Results of the Fontan Operation. *Pediatric Cardiology*, 28, 438 – 442.
- Ekman-Joelsson, B. M., Berntsson, L. & Sunnegardh, L. (2004). Quality of life in children with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Cardiology in the Young*, 14 (6), 615 – 621.
- Epstein, M. L. (2001). Tricuspid Atresia. In A. J. Moss & F. H. Adams (Hrsg.), *Heart Disease in infants, children, and adolescents* (6th Edition) (pp. 799 – 809). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.

- Epstein, J. N., Erkanli, A., Conners, C. K., Klaric, J., Costello, J. E. & Angold, A. (2003). Relations Between Continuous Performance Test Performance Measures and ADHD Behaviors. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 31 (5), 543 – 554.
- Esser, G. & Gerhold, M. (1998). Entwicklungspsychopathologie. In H. Keller (Hrsg.), *Lehrbuch Entwicklungspsychologie* (S. 615 – 646). Bern: Huber.
- Eysenck, M. W. & Keane, M. T. (2005). *Cognitive Psychology: A Student's Handbook* (5th Edition). Hove: Psychology Press.
- Faul, F., Erdfelder, E., Lang, A.-G. & Buchner, A. (2007). G*Power 3: A flexible statistical power analysis for the social, behavioral, and biomedical sciences. *Behavior Research Methods*, 39, 175 – 191.
- Favreau, A., Legendre, A., Bergoënd, E., Neville, P., Vaillant, M. C., Marchand, M. & Chantepie, A. (2006). Qualité de vie des patients avec une dérivation cavo-pulmonaire totale. *Archives des maladies du coeur et des vaisseaux*, 99 (5), 463 – 469.
- Fimm, B. (2007). Aufmerksamkeit. In L. Kaufmann, H.-C. Nuerk, K. Konrad & K. Willmes (Hrsg.), *Kognitive Entwicklungspsychologie* (S. 153 – 176). Göttingen: Hogrefe.
- Fontan, F. & Baudet, E. (1971). Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*, 26, 240 – 248.
- Forbes, G. B. (1998). Clinical Utility of the Test of Variables of Attention (TOVA) in the Diagnosis of Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. *Journal of Clinical Psychology*, 54 (4), 461 – 476.
- Forbess, J. M., Visconti, K. J., Bellinger, D. C. & Jonas, R. A. (2001). Neurodevelopmental Outcomes in Children After the Fontan Operation. *Circulation*, 104, 127 – 132.
- Frazier, T. W., Demaree, H. A. & Youngstrom, E. A. (2004). Meta-Analysis of Intellectual and Neuropsychological Test Performance in Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. *Neuropsychology*, 18 (3), 543 – 555.
- Freedom, R. M. (2000). Neurodevelopmental outcome after the fontan procedure in children with the hypoplastic left heart syndrome and other forms of single ventricle pathology: challenges unresolved. *The Journal of Pediatrics*, 137 (5), 602 – 604.
- Fröhlich, W. D. (2004). *Wörterbuch Psychologie* (24. Auflage). Berlin: Directmedia Publications.

- Furck, A. K., Schulze, V., Drabkin, A., Geiger, F., Scheewe, J. & Kramer, H. H. (2008). Developmental outcome after three stage palliation for hypoplastic left heart syndrome: comparison with and without antegrade selective cerebral perfusion. *Poster*, präsentiert auf der 43. Jahrestagung der Association for European Paediatric Cardiology (AEPC), Venedig, 21. – 24. Mai.
- Gadian, C. G., Aicardi, J., Watkins, K. E., Porter, D. A., Mishkin, M. & Vargha-Khadem, F. (2000). Developmental amnesia associated with early hypoxic-ischaemic injury. *Brain*, 123, 499 – 507.
- Ganzeboom, H. B. G., De Graaf, P. M., Treiman, D. J. & De Leeuw, J. (1992). A Standard International Socio-Economic Index of Occupational Status. *Social Science Research*, 21, 1 – 56.
- Ganzeboom, H. B. G. & Treiman, D. J. (1996). Internationally Comparable Measures of Occupational Status for the 1988 International Standard Classification of Occupations. *Social Science Research*, 25, 201 – 239.
- Gaynor, J. W., Bridges, N. D., Cohen, M. I., Mahle, W. T., Decamp, W. M., Steven, J. M., Nicolson, S. C. & Spray, T. L. (2002). Predictors of outcome after the Fontan operation: Is hypoplastic left heart syndrome still a risk factor? *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 123 (2), 237 – 245.
- Gentles, T. L., Mayer, J. E., Gauvreau, K., Newburger, J. W., Lock, J. E., Kupferschmid, J. P., Burnett, J., Jonas, R. A., Castaneda, A. R. & Wernovsky, G. (1997). Fontan operation in five hundred consecutive patients: Factors influencing early and late outcome. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 114 (3), 376 – 391.
- Goldberg, C. S., Schwartz, E. M., Brunberg, J. A., Mosca, R. S., Bove, E. L., Schork, M. A., Stetz, S. P., Cheatham, J. P. & Kulik, T. J. (2000). Neurodevelopmental outcome of patients after the Fontan operation: A comparison between children with hypoplastic left heart syndrome and other functional single ventricle lesions. *The Journal of Pediatrics*, 137 (5), 646 – 654.
- Goldberg, C. (2007). Neurocognitive Outcomes for Children with Functional Single Ventricle Malformations. *Pediatric Cardiology*, 28, 443 – 447.
- Gregory, R. J. (2000). *Psychological Testing. History, Principles, and Application* (3rd Edition). Boston: Allyn & Bacon.

- Grootenhuis, M. A., Koopman, H. M., Verrrips, E. G. H., Vogels, A. G. C. & Last, B. F. (2007). Health-related quality of life problems of children aged 8 – 11 years with a chronic disease. *Developmental Neurorehabilitation*, 10 (1), 27 – 33.
- Gupta, S., Mitchell, I., Giuffre, R. M. & Crawford, S. (2001). Covert fears and anxiety in asthma and congenital heart disease. *Child: Care, Health and Development*, 27 (4), 335 – 348.
- Häcker, H. & Stapf, K. H. (1998). *Dorsch Psychologisches Wörterbuch* (13. überarbeitete und erweiterte Auflage). Bern: Huber.
- Hagler, D. J. & Edwards, W. D. (2001). Univentricular Atrioventricular Connection. In A. J. Moss & F. H. Adams (Hrsg.), *Heart Disease in infants, children, and adolescents* (6th Edition) (pp. 1129 – 1150). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
- Hampel, P., Rudolph, H., Stachow, R., Laß-Lentzsch, A. & Petermann, F. (2005). Coping among children and adolescents with chronic illness. *Anxiety, Stress, and Coping*, 18 (2), 145 – 155.
- Hassberg, D. & Döttling-Ulrich, J. (2002). Psychosoziale Aspekte von Patienten mit angeborenen Herzfehlern und ihren Familien. In J. Apitz (Hrsg.), *Pädiatrische Kardiologie* (2. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 803 – 807). Darmstadt: Steinkopff.
- Henderson, S. E. & Sugden, D. A. (1992). *Movement Assessment Battery for Children. Manual*. London: The Psychological Corporation.
- Heubrock, D., Eberl, I. & Petermann, F. (2004). *Abzeichentest für Kinder (ATK), Manual*. Göttingen: Hogrefe.
- Hildebrandt, H. (1998). *Pschyrembel Klinisches Wörterbuch* (258. neu bearbeitete Auflage). Berlin: de Gruyter.
- Hilgenberg, F. (1996). Psychosoziale Aspekte angeborener Herzfehler. In G. M. Schmitt, E. Kammerer & E. Harms (Hrsg.), *Kindheit und Jugend mit chronischer Erkrankung* (S. 400 – 412). Göttingen: Hogrefe.
- Hirsch, J. C., Ohye, R. G., Devaney, E. J., Goldberg, C. S. & Bove, E. L. (2007). The Lateral Tunnel Fontan Procedure for Hypoplastic Left Heart Syndrome: Results of 100 Consecutive Patients. *Pediatric Cardiology*, 28, 426 – 432.

- Hocking, M. C. & Lochman, J. E. (2005). Applying the Transactional Stress and Coping Model to Sickle Cell Disorder and Insulin-Dependent Diabetes Mellitus: Identifying Psychosocial Variables Related to Adjustment and Intervention. *Clinical Child and Family Psychology Review*, 8 (3), 221 – 246.
- Hoffman, G. M., Mussatto, K. A., Brosig, C. L., Ghanayem, N. S., Musa, N., Fedderly, R. T., Jaquiss, R. D. B. & Tweddell, J. S. (2005). Systemic venous oxygen saturation after the Norwood procedure and childhood neurodevelopmental outcome. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 130 (4), 1094 – 1100.
- Hollmann, W. & Hettinger, Th. (1990). *Sportmedizin: Arbeits- und Trainingsgrundlagen* (3. durchgesehene Auflage). Stuttgart: Schattauer.
- Horn, J. L. & Cattell, R. B. (1966). Refinement and Test of the Theory of Fluid and Crystallized General Intelligences. *Journal of Educational Psychology*, 57, 253 – 270.
- Horn, J. L. (1968). Organization of Abilities and the Development of Intelligence. *Psychological Review*, 75 (3), 242 – 259.
- Jacobs, M. L. & Mayer, J. E. (2000). Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Single ventricle. *The Annals of Thoracic Surgery*, 69, 197 – 204.
- Jakov (2008). *Schema eines menschlichen Herzens*. [WWW Dokument]. Verfügbar unter: <http://de.wikipedia.org/wiki/Herz> [09.08.2009].
- Kammerer, E. (1996). Psychiatrische Komplikationen bei chronischen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter. In G. M. Schmitt, E. Kammerer & E. Harms (Hrsg.), *Kindheit und Jugend mit chronischer Erkrankung* (S. 73 – 92). Göttingen: Hogrefe.
- Kaufman, A. S., Kaufman, N. L., Melchers, P. & Preuß, U. (1996). *Kaufman-Assessment Battery for Children (K-ABC)*. *Interpretationshandbuch* (3. teilweise ergänzte Auflage). Frankfurt: Swets & Zeitlinger.
- Katz, S. (1987). The Science of Quality of Life. *Journal of Chronic Diseases*, 40 (6), 459 – 463.
- Kaulitz, R. & Hofbeck, M. (2005). Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. *Archives of Disease in Childhood*, 90, 757 – 762.

- Keck, E. W. & Hausdorf, G. (2002). *Pädiatrische Kardiologie* (5. Auflage). München: Urban & Fischer.
- Khairy, P., Poirier, N. & Mercier, L.-A. (2007). Univentricular Heart. *Circulation*, 115, 800 – 812.
- Kiphard, E. J. (1977). *Bewegungs- und Koordinationsschwächen im Grundschulalter* (3. überarbeitete und erweiterte Auflage). Schorndorf: Hofmann.
- Kirkham, F. J. (1998). Recognition and Prevention of Neurological Complications in Pediatric Cardiac Surgery. *Pediatric Cardiology*, 19, 331 – 345.
- Kirklín, J. W. & Barratt-Boyes, B. (2003). *Cardiac Surgery* (3rd Edition). Philadelphia: Churchill Livingstone.
- Klinke, R. & Silbernagl, S. (1996). *Lehrbuch der Physiologie* (2. neu gestaltete und überarbeitete Auflage). Stuttgart: Thieme.
- Knye, M., Roth, N., Westhus, W. & Heine, A. (2007). *Continuous Performance Task (CPT). Handbuch*. Göttingen: Hogrefe.
- Koopman, H. M., Theunissen, N. C. M., Vogels, A. G. C., Kamphuis, R. P. & Verrips, G. H. (1998). The DUC-25: A Short-Form Questionnaire for Measuring Health Related Quality of Life of Children with a Chronic Illness. *Quality of Life Research*, 7, 619.
- Kramer, H.-H. (2002). Ursprung beider Gefäße aus einem Ventrikel (partielle Transposition der großen Gefäße). In J. Apitz (Hrsg.), *Pädiatrische Kardiologie* (2. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 413 – 418). Darmstadt: Steinkopff.
- Kramer, A. F., Wiegmann, D. A. & Kirlik, A. (2007). *Attention: From Theory to Practice*. Oxford: University Press.
- Kratzmeier, H. & Horn, R. (1998). *Standard Progressive Matrices (SPM)* (2. erweiterte und überarbeitete Auflage). Weinheim: Beltz.
- Lavigne, J. V. & Faier-Routman, J. (1992). Psychological Adjustment to Pediatric Physical Disorders: A Meta-Analytic Review. *Journal of Pediatric Psychology*, 17 (2), 133 – 157.
- Lazarus, R. S. & Folkman, S. (1987). Transactional theory and research on emotions and coping. *European Journal of Personality*, 1, 141 – 169.

- LeBlanc, L. A., Goldsmith, T. & Patel, D. R. (2003). Behavioral Aspects of chronic illness in children and adolescents. *The Pediatric Clinics of North America*, 50 (4), 859 – 878.
- Limperopoulos, C., Majnemer, A., Shevell, M. I., Rosenblatt, B., Rohlicek, C. & Tchervenkov (2000). *Journal of Pediatrics*, 137, 638 – 645.
- Lowit, I. M. (1973). Social and Psychological Consequences of Chronic Illness in Children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 15, 75 – 77.
- Lütterfelds, W. (1991). Philosophische Aspekte der medizinischen Lebensqualität. In H. Tüchler & D. Lutz (Hrsg.), *Lebensqualität und Krankheit* (S. 162 – 187). Köln: Deutscher Ärzte-Verlag.
- Luria, A. R. (1970a). *Die höheren kortikalen Funktionen des Menschen und ihre Störungen bei örtlichen Hirnschädigungen*. Berlin: Deutscher Verlag der Wissenschaften.
- Luria, A. R. (1970b). The Functional Organization of the Brain. *Scientific American*, 222, 66 – 78.
- Mahle, W. T., Clancy, R. R., Moss, E. M., Gerdes, M., Jobes, D. R. & Wernovsky, G. (2000). Neurodevelopmental Outcome and Lifestyle Assessment in School-Aged and Adolescent Children With Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatrics*, 105 (5), 1082 – 1089.
- Mahle, W. T., Visconti, K. J., Freier, M. C., Kanne, S. M., Hamilton, W. G., Sharkey, A. M., Chinnock, R. E., Jenkins, K. J., Isquith, P. K., Burns, T. G. & Jenkins, P. C. (2006). Relationship of Surgical Approach to Neurodevelopmental Outcomes in Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatrics*, 117 (1), e90 – e97.
- Marcelletti, C., Corno, A., Giannico, S. & Marino, B. (1990). Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 100, 228 – 232.
- Maslow, A. H. (1943). A Theory of Human Motivation. *Psychological Review*, 50, 370 – 396.
- Mattejat, F. & Remschmidt, H. (2006). *Inventar zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen (ILK). Manual*. Bern: Huber.

- McCrindle, B. W., Williams, R. V., Mitchell, P. D., Hsu, D. T., Paridon, S. M., Atz, A. M., Li, J. S. & Newburger, J. W. (2006). Relationship of Patient and Medical Characteristics to Health Status in Children and Adolescents After the Fontan Procedure. *Circulation*, 113, 1123 – 1129.
- McQuillen, P. S., Sheldon, R. A., Shatz, C. J. & Ferriero, D. M. (2003). Selective Vulnerability of Subplate Neurons after Early Neonatal Hypoxia-Ischemia. *The Journal of Neuroscience*, 23, 3308 – 3315.
- Mehnert, T., Krauss, H. H., Nadler, R. & Boyd, M. (1990). Correlates of Life Satisfaction in Those with Disabling Conditions. *Rehabilitation Psychology*, 35 (1), 3 – 17.
- Meijer, S. A., Sinnema, G., Bijstra, J. O., Mellenbergh, G. J. & Wolters, W. H. G. (2000). Social Functioning in Children with a Chronic Illness. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 41 (3), 309 – 317.
- Meinel, K. & Schabel, G. (2004). *Bewegungslehre – Sportmotorik. Abriss einer Theorie der sportlichen Motorik unter pädagogischem Aspekt* (10. durchgesehene und aktualisierte Auflage). München: Südwest.
- Melchers, P. & Preuß, U. (2005). *Kaufman-Assessment Battery for Children (K-ABC). Durchführungs- und Auswertungshandbuch* (7. Auflage). Frankfurt: Swets & Zeitlinger.
- Melchers, P. & Preuß, U. (2006). *Kaufman-Assessment Battery for Children (K-ABC). Interpretationshandbuch* (7. Auflage). Frankfurt: Swets & Zeitlinger.
- Melchers, P., Schürmann, S. & Scholten, S. (2006). *Kaufman-Test zur Intelligenzmessung für Jugendliche und Erwachsene (K-TIM). Handbuch*. Leiden: PITS Testuitgeverij.
- Mellander, M., Berntsson, L. & Nilsson, B. (2007). Quality of life in children with hypoplastic left heart syndrome. *Acta Paediatrica*, 96, 53 – 57.
- Michels, H.-P. (1996). Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen mit chronischen körperlichen Krankheiten – Beiträge aus den psychosozialen Disziplinen. In H.-P. Michels (Hrsg.), *Chronisch kranke Kinder und Jugendliche* (S. 7 – 14). Tübingen: dgvt.

- Miller, S. P., McQuillen, P. S., Shannon-Hamrick, S., Xu, D., Glidden, D. V., Charlton, N., Karl, T., Azakie, A., Ferriero, D. M., Barkovich, A. J. & Vigneron, D. B. (2007). Abnormal Brain Development in Newborns with Congenital Heart Disease. *The New England Journal of Medicine*, 357, 1928 – 1938.
- Muthny, F. (1991). Erfassung von Lebensqualität – Fragestellungen und Methodik. In H. Tüchler & D. Lutz (Hrsg.), *Lebensqualität und Krankheit* (S. 120 – 140). Köln: Deutscher Ärzte-Verlag.
- Newburger, J. W., Wypij, D., Bellinger, D. C., Du Plessis, A. J., Kuban, K. C., Rappaport, L. A., Almirall, D., Wessel, D. L., Jonas, R. A. & Wernovsky, G. (2003). Length of stay after infant heart surgery is related to cognitive outcome at age 8 years. *Journal of Pediatrics*, 143, 67 – 73.
- Newburger, J. W. & Bellinger, D. C. (2006). Brain injury in Congenital Heart Disease. *Circulation*, 113, 183 – 185.
- Norwood, W. I., Kirklin, J. K. & Sanders, S. P. (1980). Hypoplastic Left Heart Syndrome: Experience With Palliative Surgery. *The American Journal of Cardiology*, 45, 87 – 91.
- Oates, R. K., Simpson, J. M., Turnbull, J. A. & Cartmill, T. B. (1995). The relationship between intelligence and duration of circulatory arrest with deep hypothermia. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 110, 786 – 792.
- Ocello, S., Salviato, N. & Marcelletti, C. F. (2007). Results of 100 Consecutive Extracardiac Conduit Fontan Operations. *Pediatric Cardiology*, 28, 433 – 437.
- Pallant, J. (2001). *SPSS Survival manual. A step by step guide to data analysis using SPSS*. Crows Nest: Allen & Unwin.
- Perrin, E. C. & Gerrity, P. S. (1984). Development of Children With a Chronic Illness. *Pediatric Clinics of North America*, 31 (1), 19 – 31.
- Petermann, F., Noeker, M. & Bode, U. (1987). *Psychologie chronischer Krankheiten im Kindes- und Jugendalter*. München: Psychologie-Verlags-Union.

- Petermann, F. (1990). Psychosoziale Folgen chronischer Krankheiten im Kindes- und Jugendalter. In F. Petermann, U. Bode & H. G. Schlack (Hrsg.), *Chronisch kranke Kinder und Jugendliche* (S. 13 – 15). Köln: Deutscher Ärzte Verlag.
- Petermann, F. (1995a). Chronische Krankheiten in den ersten Lebensjahren und ihre Bewältigung. In R. Oerter & L. Montada (Hrsg.), *Entwicklungspsychologie* (3. vollständig überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 967 – 975). Weinheim: PsychologieVerlagsUnion.
- Petermann, F. (1995b). Methodische Grundlagen der Entwicklungspsychologie. In R. Oerter & L. Montada (Hrsg.), *Entwicklungspsychologie* (3. vollständig überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 1147 – 1190). Weinheim: PsychologieVerlagsUnion.
- Petermann, F. (1998). Verhaltens- und Entwicklungsstörungen bei Kindern und Jugendlichen. In U. Baumann & M. Perrez (Hrsg.), *Lehrbuch Klinische Psychologie – Psychotherapie* (2. vollständig überarbeitete Auflage) (S. 952 – 981). Bern: Huber.
- Petermann, F. & Petermann, U. (2007). *Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Kinder – IV (HAWIK – IV)*. Göttingen: Hogrefe.
- Piaget, J. (1969). *Das Erwachen der Intelligenz beim Kinde*. Stuttgart: Klett.
- Piltz, S. (2006). *Lebensqualität und Belastungsverarbeitung bei Kindern mit Muskeldystrophie Duchenne*. Dissertation: Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität Bonn.
- Posner, M. I. & Boies, S. J. (1971). Components of Attention. *Psychological Review*, 78 (5), 391 – 408.
- Rasch, D. & Guiard, V. (2004). The robustness of parametric statistical methods. *Psychology Science*, 46, 175 – 208.
- Ravens-Sieberer, U., Görtler, E. & Bullinger, M. (2000). Gesundheitsbezogene Lebensqualität aus Sicht von Kindern, Jugendlichen und Eltern – Ein regionale Erhebung im Rahmen der schulärztlichen Untersuchung. In M. Bullinger, J. Siegrist & U. Ravens-Sieberer (Hrsg.), *Lebensqualitätsforschung aus medizinpsychologischer und -soziologischer Perspektive* (S. 289 – 303). Göttingen: Hogrefe.
- Ravens-Sieberer, U. & Bullinger, M. (2000). *KINDL^R Fragebogen zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen* (Revidierte Form). [WWW Dokument]. Verfügbar unter: <http://www.kindl.org> [09.08.2009].

- Resch, F. (1996). *Entwicklungspsychopathologie des Kindes- und Jugendalters*. Weinheim: Psychologie Verlags Union.
- Resch, F., Salzer-Muhar, U., Mutschlechner, R. & Wimmer, M. (1996). Kognitive und psychosoziale Risikofaktoren der Selbstentwicklung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern. In G. Lehmkuhl (Hrsg.), *Chronisch kranke Kinder und ihre Familien* (S. 240 – 249). München: Quintessenz.
- Ricken, G., Fritz, A., Schuck, K.-D. & Preuß, U. (2007). *Hannover-Wechsler-Intelligenztest für das Vorschulalter – III (HAWIVA –III)*. Göttingen: Hogrefe.
- Rogers, B. T., Msall, M. E., Buck, G. M., Lyon, N. R., Norris, M. K., Roland, J.-M. A., Gingell, R. L., Cleveland, D. C. & Pieroni, D. R. (1995). Neurodevelopmental outcome of infants with hypoplastic left heart syndrome. *The Journal of Pediatrics*, 126 (3), 496 – 498.
- Rossi, P. H. & Freeman, H. E. (1993). *Evaluation. A systematic approach* (5th edition). Newbury Park: Sage Publications.
- Rupprecht, R. (1993). *Lebensqualität – Theoretische Konzepte und Ansätze zur Operationalisierung*. Dissertation: Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität Bonn.
- Sarajuuri, S., Jokinen, E., Puosi, R., Eronen, M., Mildh, L., Mattila, I., Valanne, L. & Lönnqvist, T. (2007). Neurodevelopmental and neuroradiologic outcomes in patients with univentricular heart aged 5 to 7 years: Related risk factor analysis. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 133 (6), 1524 – 32.
- Saß, H., Wittchen, H.-U., Zaudig, M. & Houben, I. (2003). *Diagnostische Kriterien DSM-IV-TR*. Göttingen: Hogrefe.
- Scallan, M. J. H. (2003). Brain injury in children with congenital heart disease. *Paediatric Anaesthesia*, 13, 284 – 293.
- Schimpl-Neimanns, B. (2004). Zur Umsetzung des Internationalen Sozioökonomischen Index des beruflichen Status (ISEI) mit den Mikrozensus ab 1996. *ZUMA-Nachrichten* 54, 28, 154 – 170.
- Schranz, D. (2002). Postoperative Intensivbehandlung und postoperative Probleme. In J. Apitz (Hrsg.), *Pädiatrische Kardiologie* (2. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 733 – 751). Darmstadt: Steinkopff.

- Schumacher, J., Klaiberg, A. & Brähler, E. (2003). Diagnostik von Lebensqualität und Wohlbefinden – Eine Einführung. In J. Schumacher, A. Klaiberg & E. Brähler (Hrsg.), *Diagnostische Verfahren zu Lebensqualität und Wohlbefinden* (S. 9 – 24). Göttingen: Hogrefe.
- Seiffge-Krenke, I. (1994). Entwicklungsrückstände durch chronische Krankheit? In F. Petermann (Hrsg.), *Chronische Krankheiten bei Kindern und Jugendlichen* (S. 29 – 42). Berlin: Quintessenz.
- Severin, Th. & Omran, H. (2009). *Situs solitus und Lageanomalien der Organe bei Situs ambiguous und Situs inversus*. [WWW Dokument]. Verfügbar unter: <http://www.uniklinik-freiburg.de> [09.08.2009].
- Singer, R. & Bös, K. (1994). Motorische Entwicklung: Gegenstandsbereich und Entwicklungseinflüsse. In J. Baur, K. Bös & R. Singer (Hrsg.), *Motorische Entwicklung. Ein Handbuch* (S. 15 – 26). Schorndorf: Hofmann.
- Singer, H. & Hofbeck, M. (2002). Endokardkissendefekte – AV-Septumdefekte (AVSD). In J. Apitz (Hrsg.), *Pädiatrische Kardiologie* (2. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 365 – 380). Darmstadt: Steinkopff.
- Smits-Engelsman, B. C. M., Henderson, S. E. & Michels, C. G. J. (1998). *Human Movement Science*, 17 (4 – 5), 699 – 709.
- Smyth, M. M., Collins, A. F., Morris, P. E. & Levy, P. (2002). *Cognition in Action* (2nd Edition). East Sussex: Psychology Press.
- Spearman, C. (1904). “General Intelligence” Objectively Determined and Measured. In J. J. Jenkins & D. G. Paterson (Hrsg.) (1961), *Studies in Individual Differences* (pp. 59 – 73). New York: Appleton-Century-Crofts.
- SPSS 13.0 (2004). *Users’ guide*. New York: McGraw-Hill.
- Staudinger, W. M. (2000). Viele Gründe sprechen dagegen, und trotzdem geht es vielen Menschen gut: Das Paradox des subjektiven Wohlbefindens. *Psychologische Rundschau*, 51 (4), 185 – 197.
- Stein, R. E. K. & Jessop, D. J. (1982). A Noncategorical Approach to Chronic Childhood Illness. *Public Health Reports*, 97 (4), 354 – 362.

- Steinhausen, H.-Ch. (1996). Psychologie chronischer Krankheiten im Kindesalter. In G. Lehmkuhl (Hrsg.), *Chronisch kranke Kinder und ihre Familien* (S. 23 – 33). München: Quintessenz.
- Stelter, R. (1999). Der Einfluss des Sports auf das Selbstkonzept von Kindern. *Sportunterricht*, 48 (6), 243 – 249.
- Stewart, J. L. (2003). Children Living With Chronic Illness: An Examination of Their Stressors, Coping Responses, and Health Outcomes. *Annual Review of Nursing Research*, 21, 203 – 243.
- Sticker, E., Schmidt, C. & Steins, G. (2003). Das Selbstwertgefühl chronisch kranker Kinder und Jugendlicher am Beispiel Adipositas und angeborener Herzfehler. *Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie*, 52 (1), 17 – 34.
- Sturm, W. (2002). Aufmerksamkeitsstörungen. In W. Hartje & K. Poeck (Hrsg.), *Klinische Neuropsychologie* (5. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 372 – 392). Stuttgart: Thieme.
- Ternstedt, B.-M., Wall, K., Oddsson, H., Riesenfeld, T., Groth, I. & Schollin, J. (2001). Quality of Life 20 and 30 Years After Surgery in Patients Operated on for Tetralogy of Fallot and for Atrial Septal Defect. *Pediatric Cardiology*, 22, 128 – 132.
- Thompson, R. J., Gustafson, K. E., Hamlett, K. W. & Spock, A. (1992). Stress, Coping, and Family Functioning in the Psychological Adjustment of Mothers of Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, 17 (5), 573 – 585.
- Thompson, R. J., Gil, K. M., Burbach, D. J., Keith, B. R. & Kinney, T. R. (1993). Psychological Adjustment of Mothers of Children and Adolescents with Sickle Cell Disease: The Role of Stress, Coping Methods, and Family Functioning. *Journal of Pediatric Psychology*, 18 (5), 549 – 559.
- Thompson, R. J., Gil, K. M., Gustafson, K. E., George, L. K., Keith, B. R., Spock, A. & Kinney, T. R. (1994). Stability and Change in the Psychological Adjustment of Mothers of Children and Adolescents with Cystic Fibrosis and Sickle Cell Disease. *Journal of Pediatric Psychology*, 19 (2), 171 – 188.
- Thurstone, L. L. (1938). *Primary Mental Abilities*. Chicago: University of Chicago Press.

- Treisman, A. M. (1964). Verbal Cues, Language, and Meaning in Selective Attention. *The American Journal of Psychology*, 77 (2), 206 – 219.
- Upton, P., Lawford, J. & Eiser, C. (2008). Parent-child agreement across child health-related quality of life instruments: a review of the literature. *Quality of life research*, 17 (6), 895 – 913.
- Uzark, K., Lincoln, A., Lamberti, J. J., Mainwaring, R. D., Spicer, R. L. & Moore, J. W. (1998). Neurodevelopmental Outcomes in Children with Fontan Repair of Functional Single Ventricle. *Pediatrics*, 101, 630 – 633.
- Van der Meere, J., Shalev, R., Börger, N. & Gross-Tsur, V. (1995). Sustained Attention, Activation and MPH in ADHD: A Research Note. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 36 (4), 697 – 703.
- Van Zomeren, A. H. & Brouwer, W. H. (1994). *Clinical Neuropsychology of Attention*. Oxford: University Press.
- Vitulano, L. A. (2003). Psychosocial issues for children and adolescents with chronic illness: self-esteem, school functioning and sports participation. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*, 12 (3), 585 – 592.
- Vogt, J. (2002a). Trikuspidalatresie. In J. Apitz (Hrsg.), *Pädiatrische Kardiologie* (2. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 444 – 448). Darmstadt: Steinkopff.
- Vogt, J. (2002b). Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum. In J. Apitz (Hrsg.), *Pädiatrische Kardiologie* (2. überarbeitete und erweiterte Auflage) (S. 448 – 451). Darmstadt: Steinkopff.
- Von Aster, M., Neubauer, A. & Horn, R. (2007). *Wechsler Intelligenztest für Erwachsene (WIE)*. London: Pearson.
- Wallander, J. L., Varni, J. W., Babani, L., Banis, H. T. & Wilcox, K. T. (1989). Family Resources as Resistance Factors for Psychological Maladjustment in Chronically Ill and Handicapped Children. *Journal of Pediatric Psychology*, 14 (2), 157 – 173.

- Wallander, J. L., Varni, J. W. (1998). Effects of Pediatric Chronic Physical Disorders on Child and Family Adjustment. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39 (1), 29 – 46.
- Wechsler, D. (1964). *Die Messung der Intelligenz Erwachsener* (3. unveränderte Auflage). Bern: Huber.
- Wells, F. C., Coghill, C., Caplan, H. L., Lincoln, C. (1983). Duration of circulatory arrest does influence the psychological development of children after cardiac operation in early life. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 86, 823 – 831.
- Wernovsky, G., Stiles, K. M., Gauvreau, K., Gentles, T. L., DuPlessis, A. J., Bellinger, D. C., Walsh, A. Z., Burnett, J., Jonas, R. A., Mayer, J. E. & Newburger, J. (2000). Cognitive Development After the Fontan Operation. *Circulation*, 102, 883 – 889.
- Wickelgren, W. A. (1977). Speed-accuracy tradeoff and information processing dynamics. *Acta Psychologica*, 41 (1), 67 – 85.
- Williams, D. L., Gelijns, A. C., Moskowitz, A. J., Weinberg, A. D., Ng, J. H., Crawford, E., Hayes, C. J. & Quaegebeur, J. M. (2000). Hypoplastic left heart syndrome: Valuing the survival. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 119, 720 – 731.
- Winstanley, C. A., Eagle, D. M. & Robbins, T. W. (2006). Behavioral models of impulsivity in relation to ADHD: Translation between clinical and preclinical studies. *Clinical Psychology Review*, 26, 379 – 395.

12. Abbildungsverzeichnis

Abb. 1:	Schema eines gesunden Herzens (nach: Jakov, 2008).....	14
Abb. 2:	Trikuspidalatresie (aus: Epstein, 2001).....	16
Abb. 3:	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum (aus: Vogt, 2002b).....	17
Abb. 4:	Double Inlet Left Ventricle (aus: Hagler & Edwards, 2001)	18
Abb. 5:	Dysbalancierter AVSD mit hypoplastischem rechten Ventrikel (aus: Kaulitz & Hofbeck, 2005)	19
Abb. 6:	Schematische Darstellung des Hypoplastischen Linksherzsyndroms (aus: Apitz, 2002)	21
Abb. 7:	Situs solitus, ambiguus und inversus (nach: Severin & Omran, 2009).....	23
Abb. 8:	Modifizierter Blalock-Taussig-Shunt (aus: Khairy et al., 2007)	26
Abb. 9:	Norwood I – Operation (aus: Apitz, 2002).....	27
Abb. 10:	Bidirektionale obere cavopulmonale Anastomose (aus: Kaulitz & Hofbeck, 2005)	28
Abb. 11:	Fontan-Operation (aus: Fontan & Baudet, 1971)	29
Abb. 12:	Totale cavopulmonale Anastomose mit intraatrialem Tunnel (aus: Kaulitz & Hofbeck, 2005)	30
Abb. 13:	Disability Stress Coping Model (aus: Wallander & Varni, 1998).....	43
Abb. 14:	Transactional Stress and Coping Model (aus: Hocking & Lochman, 2005).....	46
Abb. 15:	Intelligenzmodell von Cattell (aus: Conrad, 1983).....	53
Abb. 16:	Informationsverarbeitungsmodell von Das et al. (aus: Das et al., 1975).....	55
Abb. 17:	Klassifikation motorischer Fähigkeiten (nach: Bös, 1994).....	59
Abb. 18:	Taxonomie der Aufmerksamkeit nach Van Zomeren & Brouwer (1994).....	63
Abb. 19:	Abzeichentest für Kinder – Vorlage A.....	103
Abb. 20:	Aufbau des Elternfragebogens über das Verhalten (CBCL/4 – 18)	106
Abb. 21:	Inventar zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen – Item „Körperliche Gesundheit“ (6 – 11 Jahre).....	108
Abb. 22:	Ergebnisse von Patienten und Kontrollgruppe im Motoriktest	127

13. Tabellenverzeichnis

Tab. 1:	Inzidenz der univentrikulären Herzfehler	24
Tab. 2:	Behandlungsbedingte Belastungen chronisch kranker Kinder und Jugendlicher	37
Tab. 3:	Erkrankungsbedingte Belastungen chronisch kranker Kinder und Jugendlicher.....	38
Tab. 4:	Funktionsniveau nach modifizierter Fontan-Operation: Studienergebnisse zum Funktionsbereich Intelligenz	75
Tab. 5:	(Studien-) Einschlusskriterien und Ausschlussgründe.....	91
Tab. 6:	Diagnosen der Patienten.....	92
Tab. 7:	Häufigkeit von Fördertherapien bei den Patienten	93
Tab. 8:	Altersstruktur der Patienten sowie der Kontrollgruppe im Hinblick auf die Altersstufen des Motoriktests.....	94
Tab. 9:	K-ABC-Untertests der Skala ganzheitlichen Denkens (SGD).....	96
Tab. 10:	K-ABC-Untertests der Skala einzelheitlichen Denkens (SED).....	97
Tab. 11:	K-ABC-Untertests der Fertigkeitenskala (FS)	97
Tab. 12:	K-TIM-Untertests der Skala fluider Intelligenz (SFI)	99
Tab. 13:	K-TIM-Untertests der Skala kristalliner Intelligenz (SKI)	99
Tab. 14:	M-ABC – Aufgaben für die Altersstufe 4 – 6 Jahre	101
Tab. 15:	ILK – Messbeitrag	108
Tab. 16:	Erfasste prä-, intra- und postoperative Daten.....	109
Tab. 17:	Altersbereiche der Messinstrumente.....	113
Tab. 18:	CPT-Ergebnisse in Abhängigkeit von der Tageszeit der Untersuchung.....	119
Tab. 19:	CPT-Ergebnisse in Abhängigkeit vom Geschlecht	120
Tab. 20:	Fluide Intelligenz der Patienten – Häufigkeitsverteilung in den einzelnen klinischen Kategorien.....	123
Tab. 21:	Ergebnisse der K-ABC-Untertests der Skala intellektueller Fähigkeiten	124
Tab. 22:	Ergebnisse der K-ABC-Untertests der Fertigkeitenskala.....	125
Tab. 23:	Ergebnisse der CBCL-Syndrom-Subskalen	129
Tab. 24:	Zusammenhänge zwischen der präoperativen arteriellen Sauerstoffsättigung und den Indikatoren für Aufmerksamkeitsprobleme.....	133
Tab. 25:	Zusammenhänge zwischen der Dauer der chronischen Hypoxämie und den Indikatoren für Aufmerksamkeitsprobleme	134
Tab. 26:	Funktionsniveau in Abhängigkeit von der kompletten Kreislauftrennung zum Zeitpunkt der Testung	135

Anhang A

Autor Jahr	Diagnose	Kohorte	N	Funktions- bereich(e)	Test (M ± SD)	Ergebnis
Rogers et al. 1995	HLHS	1986 – 91	11	Intelligenz Motorik	Bayley-Scales, mental Bayley-Scales, motor	64% Entwicklungsverzögerung 45% Entwicklungsverzögerung
Casey et al. 1996	MA, TA, DILV, DORV	19?? – 94	26	Verhalten	CBCL/4 – 18 ¹	Pten ¹⁷ sig. höhere Werte als KG ($p < .05$) in den Bereichen - zurückgezogenes Vh ¹⁸ - somatische Beschwerden - soziale Probleme - internalisierendes Vh - Gesamtwert auffälligen Vhs
Uzark et al. 1998	alle Diagnosen	1986 – 94	31	Intelligenz Vis.-räuml. Fähigkeiten Verhalten	Stanford-Binet (100 ± 15) VMI ² (100 ± 15) CBCL/4 – 18	$M = 97.5$; k.A. ¹⁹ zum Sig.-niveau $M = 94.8$; k.A. zum Sig.-niveau k.A.
Wernovsky et al. 2000	alle Diagnosen	1973 – 91	133	Intelligenz Intellek. Fertigkeiten	HAWIK ³ (100 ± 15) K-ABC, FS ⁴ (100 ± 15)	$M = 95.7$ ($p < .01$ vs. NB ²⁰) $M = 91.6$ ($p < .01$ vs. NB)
Mahle et al. 2000	HLHS	1984 – 91	28	Intelligenz Intellek. Fertigkeiten Sprache (exp/rez) Vis.-räuml. Fähigkeiten Verhalten Motorik	HAWIK (100 ± 15) WJPB ⁵ (100 ± 15) CELF ⁶ (100 ± 15) VMI (100 ± 15) Neurolog. Untersuchung Neurolog. Untersuchung	$MD = 86$; k.A. zum Sig.-niveau $MD = 86$; k.A. zum Sig.-niveau $MD = 74$; k.A. zum Sig.-niveau $MD = 85.5$; k.A. zum Sig.-niveau 70% der Pten „Zeichen“ von ADHS 39% grobmotorische / 48% feinmotorische Probleme

Goldberg et al. 2000	alle Diagnosen	1990 – 96	51	Intelligenz Verhalten	HAWIK (100 ± 15) CBCL/4 – 18	<i>M</i> = 101.1 (n.s. vs. NB) 1/51 Pten mit Gesamtwert im auffälligen Bereich (n.s. vs. NB)
Williams et al. 2000	HLHS	1990 – 99	19	LQ ²¹	CHQ ⁷	Sig. niedrigere Werte auf der übergeordneten Skala „psychosoziales Funktionsniveau“ (<i>p</i> < .05 vs. NB)
Forbess et al. 2001	alle Diagnosen	1994 – 98	27	Intelligenz	HAWIK (100 ± 15)	<i>M</i> = 92.5 (<i>p</i> = .03 vs. NB)
Ekman-Joelsson et al. 2004	PA mit intaktem VS	1980 – 99	42	LQ	FB ⁸	Kein sig. Unterschied zur NB im Hinblick auf die „overall quality of life“
Hoffman et al. 2005	HLHS	1996 – 99	13	Intelligenz Motorik Vis.-räuml. Fähigkeiten Verhalten	McCarthy-Scales, cognitive (100 ± 15) McCarthy-Scales, motor (50 ± 10) VMI (100 ± 15) CBCL/4 – 18 (50 ± 10)	<i>M</i> = 90 (n.s. vs. NB) <i>M</i> = 42 (<i>p</i> = .01 vs. NB) <i>M</i> = 87 (<i>p</i> = .006 vs. NB) Gesamtwert auffälligen Vhs: <i>M</i> = 54 (n.s. vs. NB)
McCrinkle et al. 2006	alle Diagnosen	???	536	LQ	CHQ	Sig. niedrigere Werte auf den übergeordneten Skalen „psychosoziales / physisches Funktionsniveau“ (<i>p</i> < .05); 46% der Pten weisen Aufmerksamkeitsprobleme auf
Favreau et al. 2006	alle Diagnosen	1989 – ??	34	LQ	PedsQL ⁹ (< 18 J.) DHP ¹⁰ (≥ 18 J.)	Kinder (< 18 J.): sig. niedrigere LQ-Werte (<i>p</i> < .05) Erwachsene (≥ 18 J.): kein Unterschied zur NB
Mahle et al. 2006	HLHS	1990 – 98	47	Intelligenz Intellek. Fertigkeiten Sprache (exp/rez) Vis.-räuml. Fähigkeiten Verhalten	HAWIK (100 ± 15) WIAT ¹¹ (100 ± 15) CELF (100 ± 15) VMI (100 ± 15) BRIEF ¹² , BASC ¹³	<i>M</i> = 89 (<i>p</i> < .01 vs. NB) <i>M</i> = 91 (<i>p</i> < .01 vs. NB) <i>M</i> = 86.5 (<i>p</i> < .01 vs. NB) <i>M</i> = 75 (<i>p</i> < .01 vs. NB) k.A.

Mellander et al. 2007	HLHS	1993 – 05	18	LQ	FB ⁸	Kein sig. Unterschied zur NB im Hinblick auf die „overall quality of life“
Sarajuuri et al. 2007	alle Diagnosen	1995 – 99	27	Intelligenz Vis.-räuml. Fähigkeiten Motorik Verhalten	HAWIK (100 ± 15) VMI (10 ± 3) Neurolog. Untersuchung Neurolog. Untersuchung	$M = 88$ ($p < .05$ vs. NB) $M = 7.7$ ($p = .002$ vs. NB) 35% grobmotorische / 44% feinmotorische Probleme 50% der Pten „Zeichen“ von ADHS
Creighton et al. 2007	HLHS	1996 – 99	14	Intelligenz Vis.-räuml. Fähigkeiten	HAWIK (100 ± 15) VMI (100 ± 15)	$M = 85$ ($p < .05$ vs. NB) $M = 80$ ($p < .05$ vs. NB)
Bordacova et al. 2007	HLHS	1995 – 02	19	Intelligenz Verhalten	Stanford-Binet (100 ± 15) Verhaltensbeobachtung	$M = 84.1$ ($p < .05$ vs. NB) 47% der Pten „Zeichen“ von ADHS
Brosig et al. 2007	HLHS	1996 – 99	13	Intelligenz Motorik Intellek. Fertigkeiten Sprache (rez/exp) Vis.-räuml. Fähigkeiten Verhalten	McCarthy-Scales, cognitive (100 ± 15) McCarthy-Scales, motor (50 ± 10) WJPB (100 ± 15) ROWPVT, EOWPVT ¹⁴ (100 ± 15) VMI (100 ± 15) CBCL/4 – 18	$MD = 97$; k.A. zum Sig.-niveau $MD = 41$; k.A. zum Sig.-niveau $MD = 98$; k.A. zum Sig.-niveau $MD_{rez} = 99$ (n.s. vs. NB); $MD_{exp} = 90$ ($p = .007$ vs. NB) $MD = 90$; k.A. zum Sig.-niveau 23% der Pten auffällig auf der Skala Aufmerksamkeitsprobleme; 15% auffällig auf der Skala externalisierenden Vhs und im Hinblick auf den Gesamtwert
Furck et al. 2008	HLHS	1996 – 03	39	Intelligenz Intellek. Fertigkeiten Vis.-räuml. Fähigkeiten	K-ABC, SIF ¹⁵ (100 ± 15) K-ABC, FS (100 ± 15) VMI (100 ± 15)	$M = 83$ (mit ASKP) bzw. $M = 77$ (mit HKSS; $p < .01$ vs. NB) $M = 81$ (mit ASKP) bzw. $M = 72$ (mit HKSS; $p < .01$ vs. NB) $M = 88$ (mit ASKP) bzw. $M = 77$ (mit HKSS; $p < .01$ vs. NB)

				Verhalten	CBCL/4 – 18	Kein sig. Unterschied zur NB im Hinblick auf die beiden übergeordneten Skalen internalisierenden/externalisierenden Vhs
				LQ	KINDL ¹⁶	Kein sig. Unterschied zur NB

¹ Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen (Child Behavior Checklist)

² Beery-Buktenica Developmental Test of Visual-Motor Integration

³ Wechsler Intelligenztest für Kinder

⁴ Kaufman-Assessment Battery for Children, Fertigkeitenskala

⁵ Woodcock-Johnson Psychoeducational Battery

⁶ Clinical Evaluation of Language Fundamentals

⁷ Child Health Questionnaire

⁸ Fragebogen ohne Name, von den Autoren selbst konstruiert

⁹ Pediatric quality of life inventory

¹⁰ Duke Health Profile

¹¹ Wechsler Individual Achievement Test

¹² Behavior Rating Inventory of Executive Function

¹³ Behavior Assessment System for Children

¹⁴ Receptive One-Word Picture Vocabulary Test, Expressive One-Word Picture Vocabulary Test

¹⁵ Kaufman-Assessment Battery for Children, Skala intellektueller Fähigkeiten

¹⁶ KINDL^R

¹⁷ Patienten

¹⁸ Verhalten

¹⁹ keine Angabe

²⁰ Normalbevölkerung

²¹ Lebensqualität

Anhang B

ASKLEPIOS

Klinik Sankt Augustin GmbH

Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Bonn

Priv.-Doz. Dr. med. Martin Schneider (DKHZ)

Familie Mustermann
Musterstr. 1

00000 Musterhausen

Asklepios Klinik GmbH, Arnold-Janssen-Straße 29, 53757 Sankt Augustin

Deutsches Kinderherzzentrum (DKHZ)
Kardiologie/angeborene Herzfehler
PD Dr. med. M. Schneider

Arnold-Janssen-Straße 29
D-53757 Sankt Augustin

Telefon: 02241 - 249 - 650

Telefax: 02241 - 249 - 652

E-mail: m.schneider@asklepios.com

9. Oktober 2009

PD Dr. Schn.

An die Eltern des Kindes Max Mustermann

Sehr geehrte Familie Mustermann,

Ihr Sohn Max wurde in unserer Klinik am Herzen operiert. Wir interessieren uns für die weitere Entwicklung der operierten Kinder und führen deshalb aktuell eine groß angelegte wissenschaftliche Studie zur neuropsychologischen Entwicklung von Kindern mit angeborenen Herzfehlern nach einer Fontan-Operation (Totale cavopulmonale Anastomose) durch. In diesem Zusammenhang untersuchen wir bei den Kindern die Entwicklung in verschiedenen Bereichen (Grob- und Feinmotorik, Aufmerksamkeit, Konzentration, visuell-räumliche Fähigkeiten, logisches Denkvermögen).

Ziel der Studie ist es, die zukünftige Behandlung herzkranker Kinder zu optimieren und die gewonnenen Erkenntnisse zur Grundlage weiterer wissenschaftlicher Forschung zu machen.

Bei der wiederholten Durchsicht der Befunde aller am Herzen operierten Kinder stellten wir fest, dass Ihr Sohn ein geeigneter Studienteilnehmer wäre. Wir würden uns sehr freuen, wenn er an unserer Studie teilnimmt.

Falls gewünscht, ist im Anschluss an die Untersuchung eine ausführliche Besprechung der Ergebnisse und der persönlichen Stärken und Schwächen Ihres Sohnes möglich. Außerdem kann bei Bedarf eine Beratung im Hinblick auf geeignete Fördermaßnahmen erfolgen.

Wir werden uns zwecks genauerer Erläuterung des Studienvorhabens, Klärung offener Fragen und möglicher Terminvereinbarung in den nächsten 2 – 6 Wochen telefonisch bei Ihnen melden. Falls Sie eine neue, uns nicht bekannte, Telefonnummer haben und an einer Studienteilnahme interessiert sind, setzen Sie sich bitte mit unserem Sekretariat in Verbindung (02241 – 249 – 651).

Es besteht grundsätzlich die Möglichkeit, die Untersuchung mit einem Ihrer nächsten Termine in unserer Klinik zu verbinden.

Selbstverständlich werden wir Sie nach dem Abschluss der Studie ausführlich über die Ergebnisse informieren. Sämtliche erhobenen Daten werden vertraulich und nur zu wissenschaftlich-medizinischen Zwecken verwendet.

Mit einer Teilnahme an dieser Studie können Sie einen wertvollen Beitrag für die zukünftige erfolgreiche Behandlung herzkranker Kinder leisten. Wir würden uns daher über Ihre Teilnahme sehr freuen und bedanken uns für Ihr Interesse.

Mit freundlichen Grüßen

PD Dr. med. Martin Schneider
(Chefarzt der Kardiologischen Abteilung)

Nicole Vahsen
(Dipl.-Psych./Kardiologie)

Anhang C

ASKLEPIOS

Klinik Sankt Augustin GmbH

Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Bonn

Priv.-Doz. Dr. med. Martin Schneider (DKHZ)

Familie Mustermann
Mustermannstr. 1

00000 Musterhausen

Asklepios Klinik GmbH, Arnold-Janssen-Straße 29, 53757 Sankt Augustin

Deutsches Kinderherzzentrum (DKHZ)
Kardiologie/angeborene Herzfehler
PD Dr. med. M. Schneider

Arnold-Janssen-Straße 29
D-53757 Sankt Augustin

Telefon: 02241 - 249 - 650
Telefax: 02241 - 249 - 652

E-mail: m.schneider@asklepios.com

9. Oktober 2009

Sehr geehrte Familie Mustermann,

vielen Dank für die Teilnahme an unserer Studie! Hiermit bestätigen wir folgenden Untersuchungstermin:

Mittwoch, 01. August 2007, 14.00 Uhr

Bitte melden Sie sich bei Ihrer Ankunft in der Kardiologischen Ambulanz des Kinderherzzentrums (im Erdgeschoss).

Mit freundlichen Grüßen

Nicole Vahsen
(Dipl.-Psych./Kardiologie)

Anhang D



Deutsches Kinderherzzentrum (DKHZ)
Kardiologie/angeborene Herzfehler
PD Dr. med. M. Schneider

St. Augustin, 9. Oktober 2009

Liebe Eltern,

die chirurgische Versorgung herzkranker Kinder ist in den letzten zwei Jahrzehnten sehr weit fortgeschritten. Immer mehr dieser Kinder werden in den ersten Lebensjahren erfolgreich operiert und erreichen das Schulalter.

Doch wie geht es ihnen? Sind sie geistig und motorisch altersentsprechend entwickelt? Wie hoch ist ihre Lebensqualität? Besteht möglicherweise ein großer Förderbedarf?

Um diesen Fragen auf die Spur zu kommen, führen wir hier im Kinderherzzentrum Sankt Augustin aktuell eine Studie zur motorischen Entwicklung chronisch herzkranker Kinder durch. Die Kinder werden von uns eingeladen und bearbeiten ca. eine halbe Stunde lang Aufgaben zur Feinmotorik (Handgeschicklichkeit) und zur Grobmotorik (Ganzkörperkoordination).

Und warum wenden wir uns jetzt an Sie?

Ganz einfach: Um beurteilen zu können, ob sich die herzkranken Kinder motorisch „normal“ entwickeln, benötigen wir einen Vergleich mit herzgesunden Kindern. Deshalb bitten wir Sie um die Zustimmung, dass auch Ihr Kind einmalig die gleichen Aufgaben zur Fein- und Grobmotorik bearbeitet. Die Untersuchung (20–30 Minuten) wird nach den Osterferien vormittags während der Schulzeit stattfinden, bedeutet also keinen zusätzlichen Aufwand für Sie. Außerdem findet alles anonym statt, d.h., dass Ihr Kind noch nicht einmal seinen Namen angeben muss. Es braucht auch keine Sportkleidung mitzubringen.

Direkt im Anschluss an die Untersuchung erhält Ihr Kind ein persönliches Ergebnisprotokoll, welches ausschließlich zur Ihrer Information vorgesehen ist und nicht an Dritte weitergegeben wird.

Selbstverständlich werden sämtliche erhobenen Daten vertraulich und nur zu wissenschaftlich-medizinischen Zwecken verwendet.

Mit einer Teilnahme an dieser Studie können Sie einen wertvollen Beitrag für die zukünftige erfolgreiche Behandlung herzkranker Kinder leisten. Wir würden uns daher über Ihre Teilnahme sehr freuen und bedanken uns für Ihr Interesse. Bitte geben Sie unten stehenden Abschnitt in den nächsten Tagen ausgefüllt Ihrem Kind mit in die Schule.

Mit freundlichen Grüßen

PD Dr. med. Martin Schneider
(Chefarzt der Kardiologischen Abteilung)

Nicole Vahsen
(Dipl.-Psych./Kardiologie)

X

Name des Kindes: _____

- Ja, ich bin einverstanden, dass mein Sohn / meine Tochter an der Studie zur motorischen Entwicklung herzkranker und herzgesunder Kinder teilnimmt und in diesem Rahmen einmalig verschiedene Aufgaben zur Fein- und Grobmotorik bearbeitet.
- Nein, ich lehne eine Teilnahme ab.

(Ort, Datum)

(Unterschrift)

Anhang E

ASKLEPIOS Klinik Sankt Augustin GmbH

Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Bonn

Deutsches Kinderherzzentrum (DKHZ)

Kardiologie/angeborene Herzfehler



Vielen Dank für die Teilnahme an unserer Studie zur motorischen Entwicklung herzkranker und herzgesunder Kinder! Wie angekündigt, erhalten Sie hiermit eine kurze persönliche Rückmeldung der Ergebnisse Ihrer Tochter/Ihres Sohnes.

1) Feinmotorik (Handgeschicklichkeit)

Ergebnis:

- unauffällig/altersgerecht
- Grenzbereich
- auffällig

Anmerkung:

2) Grobmotorik (Ganzkörperkoordination)

Ergebnis:

- unauffällig/altersgerecht
- Grenzbereich
- auffällig

Anmerkung:

Anhang F

Einverständniserklärung

Mit meiner Unterschrift bestätige ich, dass ich mit meinem Sohn / meiner Tochter freiwillig an dieser Untersuchung teilnehme.

Ich bin jederzeit frei, die Untersuchung ohne Angabe von Gründen abzubrechen und zu verlangen, dass die gewonnenen Daten vernichtet werden. Diesem Wunsch wird entsprochen. Dadurch verliere ich allerdings ebenfalls den Anspruch auf eine Ergebnismeldung.

Die erhobenen Daten werden vertraulich behandelt und ausschließlich zu wissenschaftlich-medizinischen Zwecken verwendet.

(Ort, Datum)

(Unterschrift)

Anhang G

Fragebogen

Liebe Eltern!

Wir bedanken uns für die Teilnahme Ihres Kindes an unserer Studie und bitten noch um die Angabe folgender Informationen:

- I. Welche Schule besucht Ihr Kind derzeit?
- Regelkindergarten
 - Heilpädagogischer Kindergarten
 - Grundschule
 - Hauptschule
 - Realschule
 - Gesamtschule
 - Gymnasium
 - Förderschule Wenn ja, welche? _____
 - Sonstige _____
- II. Erhält Ihr Kind *im Moment* ergänzende Fördertherapien (z.B. Ergotherapie, Physiotherapie, Sprachtherapie etc.)? ja nein
Wenn ja, welche? _____
- III. Erhielt Ihr Kind *in der Vergangenheit* ergänzende Fördertherapien (z.B. Ergotherapie, Physiotherapie, Sprachtherapie etc.)? ja nein
Wenn ja, welche? _____
- IV. Bitte geben Sie noch den *Schulabschluss* beider Elternteile an!
- | | |
|--|--|
| Schulabschluss der <i>Mutter</i> : | Schulabschluss des <i>Vaters</i> : |
| <input type="checkbox"/> kein Schulabschluss | <input type="checkbox"/> kein Schulabschluss |
| <input type="checkbox"/> Hauptschulabschluss | <input type="checkbox"/> Hauptschulabschluss |
| <input type="checkbox"/> Mittlere Reife | <input type="checkbox"/> Mittlere Reife |
| <input type="checkbox"/> Fachabitur | <input type="checkbox"/> Fachabitur |
| <input type="checkbox"/> Abitur | <input type="checkbox"/> Abitur |
| <input type="checkbox"/> Sonstiger _____ | <input type="checkbox"/> Sonstiger _____ |
- V. Bitte geben Sie noch den *berufsqualifizierenden Abschluss* beider Elternteile an!
- | | |
|--|--|
| Berufsqualifizierender Abschluss der <i>Mutter</i> : | Berufsqualifizier. Abschluss des <i>Vaters</i> : |
| <input type="checkbox"/> kein berufsqualifizierender Abschluss | <input type="checkbox"/> kein berufsqualifizier. Abschluss |
| <input type="checkbox"/> abgeschlossene Berufsausbildung | <input type="checkbox"/> abgeschlossene Berufsausbild. |
| <input type="checkbox"/> Fachhochschulabschluss | <input type="checkbox"/> Fachhochschulabschluss |
| <input type="checkbox"/> Universitätsabschluss | <input type="checkbox"/> Universitätsabschluss |
| <input type="checkbox"/> Sonstiger _____ | <input type="checkbox"/> Sonstiger _____ |

Vielen Dank!

Anhang H

ASKLEPIOS

Klinik Sankt Augustin GmbH

Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Bonn

Familie Mustermann
Musterstr. 1

00000 Musterhausen

Asklepios Klinik GmbH, Arnold-Janssen-Straße 29, 53757 Sankt Augustin

Deutsches Kinderherzzentrum (DKHZ)
Kardiologie/angeborene Herzfehler

Dipl.-Psych. Nicole Vahsen

Arnold-Janssen-Straße 29
D-53757 Sankt Augustin

Tel.: 02241 - 249 - 651

E-mail: n.vahsen@asklepios.com

9. Oktober 2009

Sehr geehrte Familie Mustermann,

vielen Dank für die Teilnahme an unserer Studie! Im Rahmen dieses Briefes erfolgt heute die individuelle Rückmeldung der Ergebnisse Ihres Sohnes. Eine zusammenfassende Mitteilung der Studienergebnisse werden wir Ihnen nach Abschluss der Studie in Form eines Informationsblattes zusenden.

Folgende Bereiche wurden während der Untersuchung am 20. Dezember 2007 überprüft:

Konzentration/Aufmerksamkeit
(*Continuous Performance Task, CPT*)

Max zeigte sich zu Beginn der Untersuchung konzentriert und motiviert, gegen Ende nahm seine Konzentration etwas ab. Die Leistung im Aufmerksamkeitstest (d.h. Reaktionszeit, Auslassungen, Fehlreaktionen) ist durch leicht verlangsamte Reaktionszeiten und überdurchschnittlich viele Auslassungsfehler gekennzeichnet.

Geistige (intellektuelle) Fähigkeiten z.B. logisches Denkvermögen, räumliches Gedächtnis, visuelles & akustisches Kurzzeitgedächtnis

(Skala intellektueller Fähigkeiten, Kaufman-Assessment Battery for Children, K-ABC)

Der Gesamtwert für allgemeine geistige Fähigkeiten, der sich aus der Leistung in verschiedenen Fähigkeitsbereichen zusammensetzt (z.B. logisches Denkvermögen, räumliches Gedächtnis etc.), bewegt sich bei Max im Normalbereich.

Geistige Fertigkeiten, d.h. Allgemeinwissen, Rechnen, Worträtsel, Leseverständnis
(Fertigkeitenskala, Kaufman-Assessment Battery for Children, K-ABC)

Max' Leistungen im Bereich der genannten geistigen Fertigkeiten liegen insgesamt im oberen Normalbereich.

Motorik, d.h. Fein- und Grobmotorik

(Movement Assessment Battery for Children, M-ABC)

Max zeigte eine altersgemäße grobmotorische Leistungsfähigkeit (Ganzkörperkoordination). Im feinmotorischen Bereich (Handgeschicklichkeit) hatte er teilweise Schwierigkeiten bei der Aufgabenbearbeitung (Geschwindigkeit, Präzision).

Insgesamt sind Max' geistige und grobmotorische Fähigkeiten altersgemäß. Seine feinmotorischen Schwierigkeiten sind bekannt. Im Bereich der Aufrechterhaltung der Konzentration bedarf es teilweise noch der Unterstützung.

Mit freundlichen Grüßen

Nicole Vahsen
(Dipl.-Psych./Kardiologie)

Anhang I

Asklepios Klinik Sankt Augustin
Arnold-Janssen-Straße 29, 53757 Sankt Augustin

Akademisches Lehrkrankenhaus
der Universität Bonn

Familie Mustermann
Musterstraße 1

00000 Musterhausen

Deutsches Kinderherzzentrum (DKHZ) Kardiologie/angeborene Herzfehler

Chefarzt PD Dr. med. Martin Schneider



Arnold-Janssen-Straße 29
D-53757 Sankt Augustin
Telefon: 02241 - 249 - 650
Telefax: 02241 - 249 - 652
Mail: m.schneider@asklepios.com
www.asklepios.com/sanktaugustin

IK 260 531 990

Seite XV/187

9. Oktober 2009
PD Dr. Schneider

Sehr geehrte Familie,

zunächst nochmals herzlichen Dank für die Teilnahme Ihres Kindes an unserer Studie zur neuropsychologischen Entwicklung von Patienten nach modifizierter Fontan-Operation. Im Folgenden möchten wir Sie über die Hauptergebnisse der Untersuchung informieren.

Insgesamt nahmen an der Studie über 100 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene im Alter zwischen 2 und 20 Jahren teil.

Hinsichtlich der **geistigen (intellektuellen) Fähigkeiten** ergab sich folgendes Bild: Im Durchschnitt (d.h. alle Teilnehmer zusammen genommen) lagen die geistigen Fähigkeiten unterhalb des Mittelwertes der Normalbevölkerung. Allerdings bewegten sich 75% der Kinder mit ihrem Ergebnis im Normalbereich (verglichen mit gesunden Kindern gleichen Alters). 20% bewegten sich im Bereich einer Lernbehinderung und 5% im Bereich einer leichten geistigen Behinderung. Viele Patienten hatten besondere Schwierigkeiten bei Aufgaben mit visuell-räumlichem Inhalt, z.B. beim Nachbauen einer Bildvorlage mit Dreiecken oder beim Abzeichnen einer geometrischen Figur.

Im **Motoriktest** zeigten 35% der Kinder Leistungen im deutlich unterdurchschnittlichen Bereich. Dabei fielen sowohl Schwierigkeiten in der Feinmotorik (= Handgeschicklichkeit) als auch in der Grobmotorik (= Ganzkörperkoordination) auf.

Im Fragebogen über das *Verhalten* von Kindern und Jugendlichen berichteten die Eltern häufig über Verhaltensauffälligkeiten, insbesondere in den Bereichen „Aufmerksamkeitsprobleme“, „Soziale Probleme“ und „Körperliche Beschwerden“.

Ihre *Lebensqualität* schätzten die Kinder selbst in einem Fragebogen als durchschnittlich ein, d.h. hier ergab sich kein Unterschied zwischen den Patienten und gesunden Kindern der Normalbevölkerung.

Die Ergebnisse dieser Untersuchung werden bei der Jahrestagung für Kinderkardiologie vorgestellt. Durch Ihre freundliche Teilnahme wurde die Grundlage für weitere wissenschaftliche Studien gelegt, um so die neurologische Entwicklung herzkranker Kinder zu optimieren.

Wir wünschen Ihnen für die Zukunft alles Gute und verbleiben mit freundlichen Grüßen

PD Dr. med. Martin Schneider
Chefarzt der Kardiologischen Abteilung

Nicole Vahsen
Dipl.-Psych./Kardiologie

Anhang J

G*Power (Faul et al., 2007) – Post-hoc Analysen (compute achieved power)

t-Test für zwei unabhängige Stichproben

$\alpha = .05$, $d = .50$ (mittlere Effektgröße), $N = 100$ → $1 - \beta = .80$

t-Test für eine Stichprobe / t-Test für abhängige Stichproben

$\alpha = .05$, $d = .50$ (mittlere Effektgröße), $N = 100$ → $1 - \beta = .99$

F-Test Multiple Regression

a) R^2 deviation from zero, 2 predictors: $\alpha = .05$, $f^2 = .15$ (mittlere Effektgröße), $N = 100$

→ $1 - \beta = .94$

b) R^2 increase, 2 predictors: $\alpha = .05$, $f^2 = .15$ (mittlere Effektgröße), $N = 100$

→ $1 - \beta = .97$

F-Test MANOVA

$\alpha = .05$, $f^2 (V) = .25$ (mittlere Effektgröße), $N = 100$ → $1 - \beta = .98$ (global effects, 2 Gruppen, 4 AVen)

χ^2 -Test

$\alpha = .05$, ratio var1/var0 = 1.5, $N = 100$ → $1 - \beta = .89$ (one sample case)

Anhang K

Vergleich der Anzahl der Patienten im Bereich eines Prozentrangs < 5 nach der vorliegenden Norm (= „alte Norm“) mit der Anzahl der Patienten im Bereich eines Prozentrangs < 5 nach der z-Standardisierung der Ergebnisse an Mittelwert und Standardabweichung der Kontrollgruppe (= „neue Norm“) mittels χ^2 -Tests:

	Anzahl von Patienten im Bereich PR < 5 (absolute Häufigkeiten)		p-Wert
	„Alte Norm“	„Neue Norm“	
Gewandtheit im Umgang mit Ballspielen 1 (B1)	19/79	20/79	.45
Gewandtheit im Umgang mit Ballspielen 2 (B2)	7/79	5/79	.42
Fähigkeit zur statischen und dynamischen Balance 1 (BAL1)	10/79	6/79	.17

Anhang L

Absolute und prozentuale Häufigkeiten in den drei klinischen Kategorien der CBCL (auffällig, Grenzbereich, unauffällig) im Hinblick auf die Syndrom-Subskalen:

Syndrom-Subskala	auffällig¹ (%)²	Grenzbereich (%)	Unauffällig (%)
Sozialer Rückzug (Int)	5 (5%)	3 (3%)	87 (92%)
Körperliche Beschwerden (Int)	12 (13%)	3 (3%)	80 (84%)
Ängstlich/Depressiv (Int)	5 (5%)	10 (11%)	80 (84%)
Soziale Probleme	7 (8%)	5 (6%)	76 (86%)
Aufmerksamkeitsprobleme	12 (13%)	2 (2%)	81 (85%)
Dissoziales Verhalten (Ext)	3 (3%)	1 (1%)	84 (96%)
Aggressives Verhalten (Ext)	5 (5%)	6 (6%)	84 (89%)

¹ absolute Häufigkeit

² prozentuale Häufigkeit