

Aus dem Deutschen Herzzentrum Berlin
Klinik für Angeborene Herzfehler / Kinderkardiologie

DISSERTATION

Schulbildungsgrad nach neonataler Frühkorrektur bei
Patienten mit univentrikulärem Herzen oder Transposition der
großen Arterien

Educational achievement of children with univentricular heart
physiology or transposition of the great arteries after neonatal
cardiac surgery

zur Erlangung des akademischen Grades
Doctor medicinae (Dr. med.)

vorgelegt der Medizinischen Fakultät
Charité – Universitätsmedizin Berlin

von

Lisa Aleksandra Buchdunger
aus Freiburg im Breisgau

Datum der Promotion: 17. September 2021

Vorwort

Teilergebnisse der vorliegenden Arbeit wurden vorab publiziert:

Pfitzer C, Buchdunger A, Helm PC, Blickle MJ, Rosenthal L-M, Ferentzi H, Berger F, Bauer UMM, Schmitt KRL. Education of children with cyanotic congenital heart disease after neonatal cardiac surgery. The Annals of Thoracic Surgery. 2020. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2020.07.072>

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wurde in dieser Arbeit das generische Maskulinum verwendet. An dieser Stelle soll deutlich darauf hingewiesen werden, dass diese Form geschlechtsunabhängig verstanden werden soll.

Inhaltsverzeichnis

Abbildungsverzeichnis	IV
Tabellenverzeichnis	V
Abkürzungsverzeichnis	VI
Kurzzusammenfassung	VII
Abstract	IX
1. Einleitung	1
1.1 Angeborene Herzfehler	1
1.1.1 Transposition der großen Arterien.....	1
1.1.2 Univentrikuläres Herz.....	3
1.2 Pränataldiagnostik angeborener Herzfehler	6
1.3 Bildungsforschung an Patienten mit angeborenen Herzfehlern	7
1.3.1 Bildungschancen von Patienten mit angeborenen Herzfehlern.....	8
1.3.2 Einflussfaktoren auf Bildungschancen	9
1.4 Hypothesen und Zielsetzung	10
2. Material und Methoden.....	13
2.1 Nationales Register für angeborene Herzfehler	13
2.2 Studiendesign und Patientenkollektiv.....	13
2.3 Übersicht der berücksichtigten Patientendaten	15
2.4 Deutsches Schulsystem	16
2.5 Internationale Standardklassifikation im Bildungswesen (ISCED).....	17
2.6 Statistik.....	18
2.6.1 Deskriptive Datenanalyse	19
2.6.2 Induktive Datenanalyse und statistisches Testen	19
3. Ergebnisse	19
3.1 Demographische Patientendaten	19
3.2 Diagnosebezogene Ergebnisse.....	21

3.3 Pränataldiagnostik.....	25
3.4 Einschränkungen durch angeborene Herzfehler	26
3.5 Frühförderung.....	29
3.6 Schullaufbahn.....	31
3.7 Akademische Leistungen der Eltern.....	37
3.8 Elterliche Bildung und Schulabschluss der Kinder	38
3.9 Elterliche Bildung und pränatale Detektion der AHF	40
3.10 Pränatale Erkennungsrate und Schulabschluss der Kinder	41
3.11 Elterliche Bildung und Inanspruchnahme von Frühförderung.....	41
3.12 Frühförderung und Schullaufbahn der Kinder.....	42
4. Diskussion	44
4.1 Demographische Patientendaten	44
4.2 Diagnosebezogene Ergebnisse.....	44
4.3 Perinatalperiode	46
4.4 Einschränkungen durch angeborene Herzfehler	47
4.5 Frühförderung.....	48
4.6 Schullaufbahn.....	49
4.7 Akademische Leistungen der Eltern.....	52
4.8 Elterliche Bildung und Schulabschluss der Kinder	54
4.9 Elterliche Bildung und pränatale Detektion der angeborenen Herzfehler	55
4.10 Pränatale Erkennungsrate und Schulabschluss der Kinder	56
4.11 Elterliche Bildung und Inanspruchnahme von Frühförderung.....	56
4.12 Frühförderung und Schullaufbahn der Kinder.....	57
4.13 Limitationen	57
4.14 Fazit	59
5. Literaturangabe	60
Eidesstattliche Versicherung	76

Anteilerklärung an etwaigen erfolgten Publikationen	78
Lebenslauf.....	80
Publikationsliste	81
Danksagung	82
Bescheinigung Statistik.....	83

Abbildungsverzeichnis

<i>Abbildung 1:</i> ISCED-Klassifikation und zugehörige Bildungsgänge	18
<i>Abbildung 2:</i> Operation in Abhängigkeit des zugrunde liegenden AHF	22
<i>Abbildung 3:</i> Vorhandensein weiterer chronischer angeborener Erkrankungen	24
<i>Abbildung 4:</i> Pränatale Diagnosestellung des AHF	25
<i>Abbildung 5:</i> Pränatale Erkennungsrate in Abhängigkeit vom Geburtszeitraum.....	26
<i>Abbildung 6:</i> Inanspruchnahme von Frühförderung vor der Einschulung	29
<i>Abbildung 7:</i> Verteilung der Diagnosen bei Inanspruchnahme von Frühförderung...	30
<i>Abbildung 8:</i> Schulform bei Einschulung	32
<i>Abbildung 9:</i> Verpasste Schulzeit aufgrund des AHF	33
<i>Abbildung 10:</i> Rate an Klassenwiederholungen	34
<i>Abbildung 11:</i> Aufschlüsselung des Schulabschlusses nach Schultyp	35
<i>Abbildung 12:</i> Noten im Abschlussjahr	36
<i>Abbildung 13:</i> Einfluss von väterlicher Bildung auf Schulabschluss des Kindes.....	39
<i>Abbildung 14:</i> Einfluss von mütterlicher Bildung auf Schulabschluss des Kindes	40
<i>Abbildung 15:</i> Einfluss von Frühförderung auf Höhe des Schulabschlusses	43

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: <i>Parameter der Subgruppen-Analyse</i>	15
Tabelle 2: <i>Responder-Analyse</i>	20
Tabelle 3: <i>AHF-Phänotypen – Verteilung der Studienkohorte</i>	21
Tabelle 4: <i>Subjektiver Gesundheitszustand</i>	23
Tabelle 5: <i>Übersicht über weitere chronische Erkrankungen</i>	24
Tabelle 6: <i>Zeit im Krankenhaus vor der Einschulung aufgrund des AHF</i>	27
Tabelle 7: <i>Übersicht über psychische und psychomotorische Störungen</i>	26
Tabelle 8: <i>Formen der Frühförderung und ihre Inanspruchnahme</i>	30
Tabelle 9: <i>Einschulungsalter</i>	31
Tabelle 10: <i>Übersicht zu Schulabschlüssen nach ISCED Levels (niedrig / hoch)</i>	35

Abkürzungsverzeichnis

AHF	Angeborener Herzfehler
ASO	Arterielle <i>Switch</i> -Operation
AV-Klappe	Atrioventrikularklappe
AVSD	Atrioventrikulärer Septumdefekt
BDCPA	Bidirektionale cavopulmonale Anastomose
DILV	<i>Double inlet left ventricle</i>
DIRV	<i>Double inlet right ventricle</i>
DIV	<i>Double inlet ventricle</i>
DOLV	<i>Double outlet left ventricle</i>
DORV	<i>Double outlet right ventricle</i>
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom
ISCED	Internationale Standardklassifikation im Bildungswesen
ISUOG	<i>International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology</i>
mLV	Morphologisch linker Ventrikel
mRV	Morphologisch rechter Ventrikel
MW	Mittelwert
NRAHF	Nationales Register für angeborene Herzfehler
PAN	Prävalenz angeborener Herzfehler bei Neugeborenen
PDA	Persistierender Ductus arteriosus Botalli
PS	Pulmonalarterienstenose
Q _P	Pulmonaler Blutkreislauf
Q _S	Systemischer Blutkreislauf
REV	<i>Réparation à l'Etage Ventriculaire</i> (Reparation auf ventrikulärer Ebene)
SES	Sozioökonomischer Status
SD	Standardabweichung
SSW	Schwangerschaftswoche
TCPC	Totale cavopulmonale Connection
TGA	Transposition der großen Arterien
UVH	Univentrikuläres Herz
VSD	Ventrikelseptumdefekt

Kurzzusammenfassung

Hintergrund: Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF) weisen ein Risiko für Entwicklungsverzögerungen von Motorik, Kognition und Sprache auf. Insbesondere Kinder mit komplexen AHF, wie einem univentrikulären Herzfehler (UVH) und einer Transposition der großen Arterien (TGA), die bereits in der Neonatalperiode operiert werden müssen, haben hierfür ein hohes Risiko. Diese Entwicklungsverzögerungen können langfristig die schulischen Leistungen beeinträchtigen.

Zielsetzung: Ziel der Studie war es, den Schulbildungsgrad von Patienten mit UVH oder TGA nach vorangegangener Herzoperation in der Neonatalperiode zu evaluieren und den Zusammenhang mit dem elterlichen Bildungsstatus, einer pränatalen Diagnose und der Inanspruchnahme von Frühförderung zu eruieren.

Methoden: 2017 wurde eine explorative Online-Umfrage als Querschnittsstudie mit Patienten durchgeführt, die im Nationalen Register für angeborene Herzfehler (NRAHF) in Deutschland registriert sind. Für diese Studie erfolgte eine Subgruppen-Analyse bei Patienten mit TGA (n = 173; 36.3 %) und UVH (n = 304; 63.7 %), die zwischen 1992 und 2011 geboren wurden.

Ergebnisse: Das mittlere Alter der Stichprobe bei der Einschulung betrug 6 Jahre (Minimum 5, Maximum 8). Die Mehrheit der Patienten besuchte eine reguläre Grundschule (n = 368/477; 77.1 %), während Patienten mit UVH signifikant häufiger in eine Sonder- / Förderschule eingeschult wurden (UVH-Patienten n = 52/304; 17.1 %, TGA-Patienten n = 11/173; 6.4 %, $\chi^2 [4] = 19.81$, $p < .001$). Von den Patienten mit Schulabschluss schlossen 45.8 % (n = 66/144) die Schule mit einem (Fach-) Abitur ab. Fast die Hälfte der Patienten wiesen psychische / psychomotorische Störungen auf (UVH-Patienten n = 148/304, 48.7 %, TGA-Patienten n = 63/173, 36.4 %) und erhielten Frühförderung vor (UVH-Patienten n = 209/304, 68.8 %, TGA-Patienten n = 89/173, 51.4 %) und / oder Förderunterricht während ihrer Schulzeit (UVH-Patienten n = 120/304, 39.5 %, TGA-Patienten n = 54/173, 31.2 %). Bei 156 Patienten (32.7 %) lag die Diagnose pränatal vor, es ließ sich jedoch kein Zusammenhang zwischen der pränatalen Diagnose des AHF und der Höhe des Schulabschlusses der Patienten zeigen.

Schlussfolgerung: Knapp die Hälfte der Patienten, die bereits in der Neonatalperiode aufgrund eines UVH oder einer TGA am offenen Herzen operiert werden mussten, schlossen die Schule mit einem (Fach-) Abitur ab. Insbesondere Patienten mit UVH sahen sich jedoch während ihrer Schullaufbahn mit vielen Herausforderungen konfrontiert. Dies unterstreicht die Notwendigkeit regelmäßiger Nachuntersuchungen, um mögliche frühzeitige Entwicklungsverzögerungen zu erkennen und ihnen entgegenzuwirken.

Abstract

Background: Patients with congenital heart defects (CHD) are at risk for neurodevelopmental delays in motor function, cognition and language. Children with complex CHDs such as univentricular heart physiology (UVH) and transposition of the great arteries (TGA) have to be operated within the neonatal period and are at a higher risk for these deficits. Developmental delays can negatively impact long term school performance.

Objective: The aim of the study was to evaluate the educational achievements of patients diagnosed with UVH or TGA, who underwent cardiac surgery during the neonatal period. In addition, we aimed to determine the influence of parental educational levels, prenatal diagnoses and the use of early intervention.

Methods: In 2017, an exploratory online survey was conducted as a cross-sectional study among patients registered with the National Register for Congenital Heart Defects (NRCHD) in Germany. For this study, a subgroup analysis was conducted of patients diagnosed with TGA (n = 173; 36.3%) and UVH (n = 304; 63.7%) born between 1992 and 2011.

Results: The mean age of the sample at school enrolment was 6 years (minimum 5, maximum 8). The majority of patients attended a regular elementary school (n = 368/477; 77.1 %), however patients with UVH were significantly more likely to attend special needs schools (UVH patients n = 52/304; 17.1 %, TGA patients n = 11/173; 6.4 %, $\chi^2 [4] = 19.81, p < .001$). Of the patients having completed school, 45.8 % (n = 66/144) graduated from school with a (vocational) high school diploma. A considerable number of patients showed mental or psychomotor disorders (UVH patients n = 148/304, 48.7 %, TGA patients n = 63/173, 36.4 %) and received early interventional therapy (UVH patients n = 209/304, 68.8 %, TGA patients n = 89/173, 51.4 %) and / or special education during their school careers (UVH patients n = 120/304, 39.5 %, TGA patients n = 54/173, 31.2 %). 156 patients (32.7 %) received a prenatal diagnosis. However no significant relationship was observed between the prenatal diagnosis of a CHD and the level of the patients' school graduate certificate.

Conclusion: Almost half of the patients with open heart surgery in the neonatal period due to UVH or TGA graduated from school with a (vocational) high school diploma. However, especially patients with UVH, were confronted with many challenges during their school careers. This underlines the need for regular follow-up examinations to identify and counteract possible early developmental delays.

1. Einleitung

1.1 Angeborene Herzfehler

Rund 1 % aller Kinder kommen mit einem angeborenen Herzfehler (AHF) zur Welt, sodass diese zu den häufigsten angeborenen Organfehlbildungen zählen (1, 2). Als mögliche Einteilung der AHF erfolgt die Unterteilung in verschiedene Schweregrade in einfache, moderate und schwere AHF (1, 3, 4). Die Prävalenzangaben für Deutschland basieren unter anderem auf den Ergebnissen der PAN-Studie (PAN = Prävalenz angeborener Herzfehler bei Neugeborenen), wobei die einfachen AHF mit 60 % am häufigsten auftreten, gefolgt von den moderaten AHF mit ca. 25 %, sowie den schweren AHF mit einem Anteil von unter 15 % (1, 4, 5).

Zu den schweren AHF zählen unter anderem das univentrikuläre Herz (UVH) und die Transposition der großen Arterien (TGA) (4). Studien u.a. von Khairy et al. (6) und Marelli et al. (7) deuten darauf hin, dass die schweren AHF in den letzten Jahren zugenommen haben, was auf die Fortschritte in der Therapie zurückzuführen sei. Das verbesserte prä- und perinatale Vorgehen, als auch optimierte Operationstechniken haben für einen Anstieg der Überlebensraten bei den betroffenen Patienten gesorgt (6-8).

1.1.1 Transposition der großen Arterien

Die TGA stellt einen Anteil von ungefähr 2–3 % aller AHF dar und tritt häufiger bei männlichen Patienten auf (1, 7, 9). Bei der TGA befinden sich Aorta und Pulmonalarterie durch eine embryonale Entwicklungsstörung des Septum aortopulmonale in vertauschter Position. Dabei entspringt die Aorta dem morphologisch rechten Ventrikel, während die Pulmonalarterie fälschlicherweise mit dem morphologisch linken Ventrikel verbunden ist. Beide Gefäße verlaufen parallel und winden sich nicht umeinander. Somit entstehen zwei getrennte Kreisläufe, ein separater Lungenkreislauf mit Anschluss an das morphologisch linke Herz und ein Körperkreislauf durch das morphologisch rechte Herz (5, 10, 11).

Ein Überleben des Patienten ist nur über einen Kurzschluss zwischen diesen beiden Kreisläufen möglich (11). Bei den möglichen Shuntverbindungen handelt es sich entweder um einen persistierenden Ductus arteriosus Botalli (PDA), einer Verbindung

zwischen Aorta und Pulmonalarterie aus Embryonalzeiten, oder um ein persistierendes Foramen ovale zwischen den beiden Vorhöfen, das physiologisch bis zur Geburt besteht, oder um andere Septumdefekte (5). Bei der TGA mit Shuntverbindung wird gemischtes arterielles und venöses Blut durch den Körperkreislauf gepumpt und es handelt sich somit um einen zyanotischen AHF (11). Die neugeborenen Kinder wirken bei ihrer Geburt meist gesund und kräftig, bei Fehlen eines größeren Ventrikelseptumdefektes (VSD) kommt es jedoch rasch innerhalb von Stunden bis Tagen nach der Geburt zu einer zentralen Zyanose, während bei Kindern mit größerem VSD eine fortschreitende Herzinsuffizienz sowie Tachykardie und Trinkschwäche im Vordergrund stehen (10, 11).

Als Notfallmaßnahme dient zunächst die Gabe von Prostaglandinen zum Offenhalten des PDAs, sowie beim restriktiven Vorhofseptum eine Ballonatrioseptostomie, auch als Rashkind-Manöver bezeichnet (11). Dabei wird ein Ballonkatheter über die Leiste oder Nabelvene bis zum rechten Vorhof vorgeschoben und gelangt über das Foramen ovale im Vorhofseptum in den linken Vorhof. Dort wird der Ballon aufgeblasen und in das rechte Atrium zurückgezogen, woraufhin das dünne Septum einreißt (5, 11).

Als korrigierender Eingriff kommt als Methode der Wahl die arterielle *Switch-Operation* (ASO) in den ersten Lebenstagen zum Einsatz (11). In Hypothermie zwischen 26 bis 32 Grad unter Zuhilfenahme der Herz-Lungen-Maschine werden die Aorta und die Pulmonalarterie knapp oberhalb der Herzklappen durchtrennt und an den Arterienstümpfen der richtigen Ventrikel angenäht. Zudem werden Wandareale mit den beiden Koronargefäßen aus dem Gefäßstumpf der alten Aorta herausgeschnitten und an die Neo-Aorta angeschlossen. Gleichzeitig werden bestehende Septumdefekte verschlossen und der PDA durchtrennt (5, 10). Durch verbesserte Operationsmethoden ist die perioperative Mortalität bei einfachen TGAs (ohne assoziierte weitere Fehlbildungen) auf < 0.5 % und bei komplexen TGAs (mit weiteren Fehlbildungen) unter 4 % gesunken (12). Fricke et al. (13) zeigten eine 20-Jahres-Überlebensrate von 96 %.

Als alternativer Eingriff kann bei Koronaranomalien eine Vorhofumkehroperation nach Senning oder Mustard erfolgen (14, 15). Dabei wird der rechte Vorhof eröffnet, das Vorhofseptum vollständig entfernt und eine neue Trennwand eingenäht, die dafür sorgt, dass das oxygenierte Blut aus den Lungenvenen in den rechten Ventrikel und

das desoxygenierte Blut aus den Hohlvenen in den linken Ventrikel umgeleitet wird (Mustard). Bei der Technik nach Senning können alternativ die Außenwand des rechten Vorhofs und das Ventrikelseptum zur Umleitung der Blutströme genutzt werden (5).

Beim Vorhandensein eines VSD und einer Pulmonalstenose bei TGA kommen sowohl die Rastelli- als auch die REV-Operation in Frage (16, 17). Bei der Rastelli-Operation wird unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine ein tunnelförmiger Umleitungsflicken zwischen VSD und Aortenklappenring implantiert (5). So wird das arterielle Blut aus dem morphologisch linken Ventrikel in die Aorta geleitet. Anschließend wird eine Verbindung zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie durch eine klappentragende Gefäßprothese hergestellt. Die REV-Operation entspricht in großen Teilen der Rastelli-Operation, hier wird jedoch keine Gefäßprothese zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie verwendet, sondern die Pulmonalarterie bis zur Vorderwand des rechten Ventrikels vorgezogen und dort anastomosiert. An der Verbindungsstelle wird ein Klappenventil konstruiert (5).

1.1.2 Univentrikuläres Herz

Das UVH ist ein seltener AHF und hat einen Anteil von circa 3–4 % an der Gesamtheit der AHF-Phänotypen (1, 4). Jungen sind häufiger betroffen als Mädchen (1, 18). Dem UVH liegt eine heterogene Gruppe aus Fehlbildungen zugrunde, wie zum Beispiel die Atresie einer atrioventrikulären (AV-) Klappe (Trikuspidalatresie oder Mitralatresie), Herzen mit einem hypoplastischen Ventrikel und intaktem Ventrikelseptum bei Pulmonalarterienatresie, das Hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS), oder Herzen mit zwei AV-Klappen, die in einen singulären Ventrikel münden (Double Inlet Ventricle) (19, 20). Die Muskulatur des gemeinsamen Ventrikels kann entweder morphologisch dem linken kräftigen Ventrikel (mLV) oder dem rechten schwächeren Ventrikel (mRV) entsprechen, ist keine Zuordnung möglich spricht man von einem Intermediärtyp (5, 11). Das venös und arteriell gemischte Blut wird aus einem gemeinsamen Ventrikel mit dem systolischen Druck des Systemkreislaufs in den Körper- und Lungenkreislauf gepumpt. Dabei kann ein zweiter Ventrikel gänzlich fehlen, oder er ist als kleiner hypoplastischer Ventrikel vorhanden und über ein Foramen bulboventriculare (Ventrikelseptumdefekt) mit der Hauptkammer in Verbindung (11). Das Blut gelangt entweder aus zwei getrennten Vorhöfen („*double inlet*“) oder einem gemeinsamen

Vorhof („*common inlet*“) über zwei getrennte oder eine gemeinsame Atrioventrikularklappe in den Univentrikel (10, 11). Eine gemeinsame Hauptkammer muss Lungen- und Systemkreislauf versorgen, und muss somit einer deutlichen Mehrbelastung nachkommen, was schließlich zur Herzinsuffizienz führt (11). Beim HLHS ist der linke Ventrikel nicht in der Lage ein ausreichendes Herzzeitvolumen zu fördern und ein antegrader Fluss in die Aorta ascendens ist nicht oder nur minimal vorhanden. Überlebenswichtig sind das Offenbleiben des PDA und außerdem ein ausreichender Shunt auf Vorhofebene in Form von einem PFO oder ASD (11).

Das klinische Erscheinungsbild hängt vom Ausmaß der Lungendurchblutung ab, dem Shuntverhältnis zu Lungenblutfluss und Systemkreislaufversorgung. Das heißt bei der Abwesenheit einer Pulmonalarterienstenose (PS) entwickelt sich innerhalb der ersten Lebenswochen eine Herzinsuffizienz, die sich mit Trinkschwäche, Tachypnoe, vermehrtem Schwitzen, Gewichtsstagnation und rezidivierenden pulmonalen Infekten präsentiert. Beim Vorhandensein einer PS hingegen tritt durch die verminderte Lungendurchblutung schon früh eine ausgeprägte zentrale Zyanose auf (10, 11). Insbesondere beim HLHS kann es schon in den ersten Lebenstagen bis –tage zu einer raschen Entwicklung einer globalen Herzinsuffizienz und eines kardiogenen Schocks kommen, sodass es sich bei Patienten mit UVH genauso wie bei der TGA um einen Notfall nach der Geburt handelt (11).

Bei der operativen Therapie der Wahl des singulären Ventrikels, der Fontan-Operation als definitive Palliation, zielt man auf eine vollständige Trennung der Kreisläufe ab (21). Dabei handelt es sich um ein mehrstufiges Verfahren mit einem Operationszugang via Sternotomie unter Zuhilfenahme der Herz-Lungen-Maschine. In Abhängigkeit der Anatomie und Klinik ist bei nicht balancierter Lungen- und Systemperfusion meist die Anlage eines aortopulmonalen Shunts oder die Bändelung der Pulmonalarterie, erforderlich (11). Ziel ist die Konstruktion eines Herzens, in dem arterielles und venöses Blut getrennt fließen und welches kraftsparend arbeitet, indem es das Blut nur in den Systemkreislauf pumpt. Der Blutfluss in die Pulmonalarterien erfolgt hingegen passiv unter Umgehung des Herzens (5, 19). Nachdem in einer Herzkatheteruntersuchung evaluiert wurde, ob die entsprechenden Voraussetzungen vorliegen (u.a. ausreichende Entwicklung des pulmonalen Gefäßbettes, gute Funktion des singulären Ventrikels), wird die sogenannte Glenn-Operation durchgeführt. Hierbei wird ab einem Alter von circa sechs Monaten bzw. einem Körpergewicht von 5kg die

Vena cava superior an die Lungenarterie in Form einer bidirektionalen cavopulmonalen Anastomose nach Glenn (BDCPA) End-zu-Seit anastomosiert (22). Dadurch fließt nun zunächst das systemvenöse Blut aus der oberen Körperhälfte unter Umgehung des Herzens passiv in den Lungenkreislauf, während das systemvenöse Blut der unteren Körperhälfte weiterhin über die untere Hohlvene durch das gemeinsame Atrium in den singulären Ventrikel geleitet wird (5, 19).

In einem weiteren Schritt zur endgültigen Kreislaufftrennung wird dann eine totale cavopulmonale Konnektion (TCPC) geschaffen, indem nun auch die Vena cava inferior vom rechten Atrium abgesetzt wird und unter Einbringung eines extrakardialen Conduits oder Konstruktion eines intraatrialen bzw. extrakardialen Fontantunnels an die Pulmonalarterie angeschlossen wird. Somit fließt nach diesem Operationsschritt ausschließlich oxygeniertes Blut durch das Herz und dann in den Systemkreislauf und die Zyanose wurde beseitigt. Dies erfolgt meist ab dem zweiten Lebensjahr bzw. einem Körpergewicht von ca. 12-15 kg (10, 11, 19). Diese Operation wird Fontan-Operation genannt.

Die Letalität der Fontan-Operation beträgt in Deutschland unter 2 % (5). Die 10-Jahres-Überlebensrate liegt bei ca. 87 % (5, 11, 23).

Bei Patienten mit HLHS kommt als operative Standardtherapie die Palliation nach dem Norwood-Prinzip zum Einsatz. Bei diesem Vorgehen zielt man mit drei oder vier Operationen auf eine komplette Kreislaufftrennung nach dem Fontan-Prinzip ab (11). In Einzelfällen kann eine Herztransplantation infrage kommen, ist jedoch aufgrund der Organverfügbarkeit und des jungen Alters keine wirkliche Alternative. Ziel der Norwood-I-Operation am 5.–7. Lebenstag ist im Wesentlichen die Bildung einer Neo-Aorta und der Bildung eines modifizierten Blalock-Taussig-Shunts oder Sano-Shunts. Bei dem modifizierten Blalock-Taussig-Shunt wird die A. subclavia mithilfe eines Goretex-Röhrchens mit der gleichseitigen Pulmonalarterie verbunden. Die Norwood-II-Operation mit ca. 6 Monaten entspricht der Glenn-Operation, die Norwood-III-Operation im Alter von ca. 2 Jahren der Fontan-Operation (11). Patienten mit HLHS weisen den AHF mit der schlechtesten Prognose auf, derzeit liegt die 5-Jahres-Überlebensrate trotz Palliation nach Norwood bei zwischen 60-80 % je nach Risikoprofil (11, 24).

1.2 Pränataldiagnostik angeborener Herzfehler

Das vorgeburtliche Ultraschall-Screening in der Schwangerschaft besteht basierend auf den Mutterschaftsrichtlinien aus drei Routineuntersuchungen, die erste in der 9.–12. Schwangerschaftswoche (SSW), die zweite in der 18.–22. SSW, die dritte in der 29.–32. SSW (25). Bei der erweiterten Sonographie (2. Untersuchung) mit Biometrie und systematischer Untersuchung der fetalen Morphologie wird das fetale Herz in Bezug auf die Herz/Thorax-Relation, eine linksseitige Herzposition und während der Untersuchung persistierenden Arrhythmien untersucht und im Vierkammerblick dargestellt (26, 27). Bei Auffälligkeiten in den Screening-Untersuchungen kann eine Feindiagnostik erfolgen (25). In der PAN Studie wurde gezeigt, dass jedoch bisher nur ein geringer Prozentsatz von circa 20 % aller AHF pränatal diagnostiziert wird, die Detektionsrate schwerer AHF ist laut Studien hingegen in den letzten Jahren deutlich gestiegen und liegt bei circa 75 % (1, 28, 29). Es zeigt sich ebenfalls der Einfluss der Untersucherqualitäten, denn in spezialisierten Zentren mit erfahrenen Untersuchern werden über 90 % der AHF im zweiten und dritten Trimenon entdeckt (26). Immer häufiger wird empfohlen, dass im Rahmen des erweiterten Zweittrimesterscreenings ebenso der Abgang und Verlauf der großen Gefäße mituntersucht wird, weshalb die Erkennungsraten von AHF, die durch den Vierkammerblick in der Regel nicht erkannt werden, wie zum Beispiel bei der TGA, in den letzten Jahren um circa 20 % auf bis zu 40 % gestiegen sind (30, 31).

In Studien, die sich mit dem postoperativen klinischen Verlauf nach pränataler Diagnosestellung beschäftigten, wurden divergente Ergebnisse beschrieben und bisher zeigte sich kein eindeutiges Ergebnis. In manchen Studien konnte keine signifikante Verbesserung der Mortalitätsrate bei Kindern mit pränatal diagnostizierten AHF gezeigt werden (32-34). Eine Metaanalyse von Holland et al. (35) sowie eine aktuelle Studie von Thakur et al. (36) zeigte jedoch, dass die pränatale Diagnose schwerer AHF das präoperative Outcome bezüglich Morbidität und Mortalität verbessert. Dazu zählt unter anderem ein geringerer Bedarf an präoperativer mechanischer Beatmung, Antibiotika, Herzkatheter-Untersuchungen sowie Notfallinterventionen bei der pränatal diagnostizierten Patientengruppe (32). Des Weiteren konnte ein Zusammenhang zwischen einer pränatalen Diagnose des AHF und einem insgesamt verkürzten Krankenhausaufenthalt, sowie ein Trend zu einem geringeren präoperativen Inotropika-Bedarf und besseren präoperativen pH-Werten

festgestellt werden (37). Ein entscheidender Faktor ist hierbei vermutlich, dass bei duktusabhängigen Herzfehlbildungen, wie beispielsweise bei der TGA und beim UVH, durch eine pränatale Diagnose die Geburt in der Regel in spezialisierten Zentren stattfindet (36). Somit kann direkt nach der Geburt eine medikamentöse Therapie mit Prostaglandinen begonnen oder eine Ballonatrioseptostomie durchgeführt werden. Damit kann das Risiko eines Verschlusses des PDA und somit auch einer Azidose, Hypoxämie oder Ischämie gesenkt werden (36, 38).

Insgesamt verschafft die pränatale Diagnosestellung eines AHF neben der Optimierung des Geburtsmanagements den werdenden Eltern die Möglichkeit sich frühzeitig mit der gegebenen Situation auseinander zu setzen. Diese können somit umfangreich über die Art des AHF und die daraus resultierenden Folgen und Interventionsmöglichkeiten aufgeklärt und interdisziplinär beraten werden (26).

1.3 Bildungsforschung an Patienten mit angeborenen Herzfehlern

Durch Fortschritte in der Früherkennung durch Pränataldiagnostik, Optimierung der Operationstechniken und verbesserte Interventionsmöglichkeiten bei Patienten mit AHF in den letzten Jahrzehnten konnte die Mortalitätsrate signifikant gesenkt werden. Nahezu 90 % der betroffenen Patienten erreichen heutzutage das Erwachsenenalter (6, 39). Dementsprechend ist die Erfassung und Verbesserung der Morbidität und Lebensqualität dieser Patienten zunehmend in den Interessenfokus gerückt und Gegenstand der aktuellen Forschung. Moons et al. (40) konnten in ihrer Studie zur Erfassung der individuellen Einflussfaktoren auf die Lebensqualität bei Patienten mit AHF aufzeigen, dass für die Mehrheit der Patienten, neben Familie, Freunde und Gesundheit, Bildung eine der wichtigsten Determinanten der Lebensqualität darstellt.

1.3.1 Bildungschancen von Patienten mit angeborenen Herzfehlern

Bisher gibt es nur wenige Studien zum Bildungsstatus von Patienten mit AHF. Pfitzer et al. (41) untersuchten die schulischen Leistungen und Bildungschancen von Kindern mit milden, moderaten und schweren AHF. Die gefundenen Daten legen nahe, dass die Mehrheit der Patienten einen hohen Schulabschluss ((Fach-) Abitur) aufweist, jedoch häufiger mit Problemen im Schulalltag, wie Klassenwiederholungen, Bedarf von Fördermaßnahmen etc. konfrontiert ist. Mit zunehmendem Schweregrad des AHF erreichten Patienten prozentual seltener einen hohen Schulabschluss und wiesen höhere Raten an Klassenwiederholungen auf. Eine Erklärung hierfür wäre, dass besonders Patienten mit moderaten und schweren AHF durchschnittlich mehr Schultage aufgrund von Krankenaufenthalten verpassen (41). Als einen weiteren Einflussfaktor kann man den von Shillingford et al. (42) aufgezeigten signifikant höheren Anteil an Schulkindern mit Aufmerksamkeitsdefizit und Hyperaktivität unter Patienten mit AHF werten.

Beim Vergleich psychosozialer Verhaltensweisen bei Kindern mit HLHS verglichen mit Kindern mit TGA im Vorschulalter zeigten sich bei Kindern mit HLHS höhere Raten an Aufmerksamkeitsstörungen und externalisierenden Verhaltensauffälligkeiten (43). Zudem benötigen circa ein Drittel der Kinder mit AHF Lernunterstützung oder andere Formen sonderpädagogischer Betreuung in der Schule oder zu Hause (44).

Zu ähnlichen Ergebnissen bezüglich der schulischen Laufbahn von Patienten mit schweren AHF kam auch Gerstle et al. (45), in deren Studie diese Patienten signifikant schlechter bezüglich Exekutivfunktionen und Schulkompetenz abschnitten. In einer Umfrage des Nationalen Registers für angeborene Herzfehler (NRAHF) unter Erwachsenen mit AHF stellte sich ebenso heraus, dass Patienten mit milden AHF einen signifikant höheren Bildungsgrad aufweisen und häufiger einer beruflichen Beschäftigung nachgehen als Patienten mit moderaten oder schweren AHF (46). In einer Schweizer Studie von Schaefer et al. (47) zeigte sich kein Unterschied in der Höhe des Schulabschlusses von Patienten mit unterschiedlichen AHF-Schweregraden.

1.3.2 Einflussfaktoren auf Bildungschancen

Eine der Determinanten einer erfolgreichen Schullaufbahn und Chancen auf Bildung ist die neurologische Entwicklung von Kindern (45). Darunter zählt der Grad der Ausbildung von Metakognition, also die Fähigkeit sich mit den eigenen kognitiven Prozessen wie Gedanken, Meinungen, Einstellungen etc. auseinanderzusetzen und diese auch zu reflektieren (48). Studien konnten zeigen, dass Defizite in metakognitiven Funktionen nicht nur eindeutig mit der schulischen Leistung der Kinder in Verbindung stehen, sondern auch größere Probleme in der Schule prognostizieren als andere Faktoren wie Intelligenzquotient, Geschlecht oder Herzfehlbildungen (45, 49). Auch die Ausbildung von exekutiven Funktionen, die für eine zielgerichtete Tätigkeit und sozial angemessenes Verhalten erforderlich sind, spielt in der neurologischen Entwicklung eine zentrale Rolle. Dazu gehören eine Vielzahl von Fähigkeiten wie strategische Planung, Impulskontrolle, Flexibilität und Aufmerksamkeitskontrolle. Dies sind wichtige Fähigkeiten, die Lernen, akademische Leistungen und Verhaltenskompetenz fördern (50-52).

Einen weiteren Einflussfaktor auf die Bildungschancen von Kindern stellt der Bildungsgrad der Eltern und hier speziell der Mutter dar. Black et al. (53) konnten in ihrer Studie zeigen, dass ein Zusammenhang zwischen dem Bildungsgrad von Müttern und Söhnen besteht, sodass wenn Mütter ihr Bildungsniveau erhöhen, ihre Söhne ebenfalls einen höheren Bildungsstand erreichen. Gaynor et al. (54) kamen in ihrer Studie zu der Schlussfolgerung, dass der Grad der mütterlichen Bildung eine wichtige Determinante der Neuroentwicklung darstellt und somit wiederum Einfluss auf die schulischen Leistungen der Kinder hat. Majnemer et al. (55) zeigten einen Zusammenhang zwischen dem Bildungsgrad der Mutter und der Höhe des IQs bei Kindern mit schweren AHF. Ein höheres Bildungsniveau führt in der Regel auch zu einer verbesserten wirtschaftlichen Position von Frauen und hilft den Müttern mit Wissen und monetären Ressourcen ihren Kindern einen besseren Zugang zum Bildungssystem zu verschaffen, indem sie beispielsweise Förderunterricht bezahlen oder eine anregende Lernumgebung schaffen (56). Eine US-amerikanische Studie, die die Beziehung zwischen sozioökonomischen Faktoren und Gehirnmorphometrie untersuchte, ergab, dass das Einkommen negativ mit der Gehirnoberfläche (insbesondere in Bereichen für Sprache, Lesen, Exekutivfunktionen und räumliches Vorstellungsvermögen) assoziiert war. Diese Beziehung war bei Kindern aus Familien

mit niedrigem Einkommen am stärksten (57). Zudem betonte Stamm et al. (58), dass Kinder, die häufiger eine familienergänzende Betreuung im Vorschulalter besuchten, in der kognitiven Entwicklung fortgeschrittener sind als andere Kinder, dieser Zusammenhang jedoch durch Familienmerkmale wie die mütterlichen Bildungsjahre überlagert wird.

Darüber hinaus scheint die Frühförderung von Kindern einen Einfluss auf die Schullaufbahn und den schulischen Erfolg zu haben (59, 60). Unter Frühförderung versteht man die spezialisierte pädagogische und therapeutische Unterstützung von Babys und Kleinkindern, die von Krankheit oder Behinderung betroffen sind, zur Verbesserung ihrer Lebensqualität (61). Dabei soll die Frühförderung die verschiedenen Risikofaktoren kompensieren, die die Entwicklung des Kindes in den Jahren vor Schuleintritt beeinträchtigen können. Es gibt hier verschiedene Ansätze der Frühförderung. Neben der Förderung der Kinder durch heilpädagogische Maßnahmen, Krankengymnastik, Ergotherapie, Logopädie und ähnlichem. Diese zielt auch auf die elterliche Unterstützung ab, die Fördermaßnahmen werden nach den spezifischen Bedürfnissen und Defiziten an die Patienten angepasst (61, 62). Studien deuten darauf hin, dass Frühförderung einen höheren Grad an Schulreife bei der Einschulung, bessere Schulleistungen, sowie das Erreichen eines höheren Bildungsgrades und sozioökonomischen Status (SES) als Erwachsene mit sich bringt (59, 60, 63, 64).

1.4 Hypothesen und Zielsetzung

Aufgrund signifikant gesteigener Überlebensraten von Patienten mit schweren AHF und einer unzureichenden Studienlage zum Bildungsstand von Kindern mit AHF liegt der Fokus dieser Arbeit auf der Evaluation der Bildungschancen dieser Patienten. In einer vorangegangenen Studie konnte gezeigt werden, dass Patienten mit schweren AHF schulisch schlechter abschneiden als Patienten mit moderaten oder milden AHF (41). Aus bisherigen Studien ist bekannt, dass Patienten mit schweren AHF ein besonders hohes Risiko für Entwicklungsverzögerungen haben (42, 43). Deshalb werden in dieser Studie der Bildungsstatus und dessen Einflussfaktoren von zwei Subgruppen der schweren AHF untersucht, nämlich von Patienten mit TGA und Patienten mit UVH. Bei beiden AHF handelt es sich um zyanotische schwere AHF, wobei jedoch nach erfolgreicher Operation bzw. Palliation die betroffenen Patienten

einen nahezu azyanotischen Zustand erreichen (11). Bei Patienten mit UVH kann eine Zyanose aufgrund von Tunnelfenstern bestehen bleiben (11).

Es gibt zunehmend Hinweise darauf, dass das fetale Gehirn von Patienten mit TGA und UVH in der Sauerstoffversorgung eingeschränkt sind (65). Eine Studie von Sun et al. (65) legt nahe, dass diese Einschränkung zu einer Verringerung des Gehirnwachstums und der Reifung führen kann. Darüber hinaus ist das unreife fetale Gehirn während einer Herzoperation bei Neugeborenen anfällig für Verletzungen der weißen Substanz (65). Beide Patientengruppen gelten als Risikogruppe, da die Operation in der Neonatalperiode, eine besonders vulnerable Phase, durchgeführt wird. Es gibt Studien, die darauf hinweisen, dass bis zu der Hälfte der Patienten unter der Herzoperation ein Spektrum von angeborenen und erworbenen zerebralen Insulten aufweisen und hierbei besonders die jüngsten Kinder das größte Risiko aufweisen (66, 67). Da Patienten mit einem singulären Ventrikel aufgrund der Komplexität des AHF häufiger medizinische Komplikationen aufweisen und der AHF zu mehreren Operationen schon in jungen Jahren, sowie zu einer höheren Rate an notwendigen Interventionen, Krankenhausaufenthalten und Medikamenteneinnahmen führt (45, 68), wird folgende Hypothese aufgestellt:

1. Patienten mit UVH weisen einen signifikant niedrigeren Schulabschluss und einen komplizierteren Bildungsweg (u.a. mehr Klassenwiederholungen, Fördermaßnahmen etc.) auf als Patienten mit TGA.

Da Studien den Bildungsstand der Mutter als eine wesentliche Determinante der kindlichen Bildungschancen eruiert haben und dieser teilweise großen Einfluss auf den schulischen Erfolg und Bildungsgrad der Kinder hat (54, 55), wird folgendes angenommen:

2. Der Bildungsgrad der Eltern hat einen von der Art des AHF unabhängigen signifikanten Einfluss auf die Bildungschancen der Kinder.

Zum einen dient der mütterliche Bildungsstand als Prädiktor für ein besseres Bildungsergebnis bei Kindern, zum anderen lassen Studien vermuten, dass die pränatale Diagnostik von AHF zu einem besseren neurologischen Outcome bei betroffenen Kindern führt (38, 69). Deshalb wird die folgende Annahme getroffen:

3. Kinder mit TGA oder UVH, deren Diagnose pränatal gestellt wurde, haben bessere Bildungschancen als Kinder deren AHF postnatal entdeckt wurde.

Studien haben nahegelegt, dass Mütter mit niedrigerem SES seltener vorgeburtliche Untersuchungen wahrnehmen, als Frauen mit höherem SES (70, 71). Daher wird folgendes angenommen:

4. Mütter mit höherem Bildungsstand nehmen eher eine Pränataldiagnostik in Anspruch, als Mütter betroffener Kinder mit niedrigerem Bildungsstatus.

Da bisherige Studien zeigen konnten, dass Kinder mit schweren AHF ein höheres Risiko für eine Entwicklungsverzögerung haben und Frühförderung mit individualisierten Maßnahmen wie Physio- oder Sprachtherapie bestehende Defizite kompensieren kann (59), wird folgende Hypothese aufgestellt:

5. Kinder mit schweren AHF, die eine Frühförderung oder andere Fördermaßnahmen erhalten haben, haben eine größere Chance auf einen hohen Schulabschluss als betroffene Kinder ohne Frühförderung oder Fördermaßnahmen.

Das primäre Ziel dieser Arbeit war die Analyse des Bildungsstatus und ihrer Einflussfaktoren von Patienten mit schweren AHF anhand von Daten einer Online-Umfrage des NRAHF. Im Fokus stehen dabei die Evaluation und der Vergleich der Outcomes zweier Subgruppen schwerer AHF, der TGA und dem UVH, die sich beide, trotz Zuteilung zu den schweren AHF, durch das Ausmaß ihrer Komplexität nochmals unterscheiden. Beide Subgruppen gelten durch die Operationen an der Herz-Lungen-Maschine im Neugeborenenalter als Risikogruppe für neurologische Entwicklungsverzögerungen. Das sekundäre Ziel bestand darin, den Zusammenhang zwischen medizinischer Diagnose, elterlichem Bildungsniveau und Bildungserfolgen zu analysieren und die Inanspruchnahme frühzeitiger Fördermaßnahmen in dieser Gruppe zu untersuchen. Zudem sollte eruiert werden, ob die Pränataldiagnostik dieser beiden zyanotischen AHF signifikante Vorteile bezüglich der schulischen Leistungen und Bildungschancen mit sich bringt.

2. Material und Methoden

2.1 Nationales Register für angeborene Herzfehler

Das NRAHF ist eine deutschlandweite Datenbank zur Erfassung von Patienten mit AHF. Bereits 2017 war das NRAHF mit seinen damals 52 582 registrierten Patienten, darunter Kinder, Jugendliche und Erwachsene mit AHF, das größte europäische Register für AHF und eignet sich – damals wie heute – als Basis für repräsentative Studien für dieses Patientenkollektiv (72). Die Registrierung als Patient ist kostenlos und freiwillig, bei der Geburt eines betroffenen Kindes oder bei späterer Diagnosestellung wird den Eltern die Möglichkeit gegeben, ihr Kind im NRAHF aufnehmen zu lassen. Über das NRAHF finden unter anderem in regelmäßigen Abständen Umfragen zu Themen wie Lebensqualität, Krankheitsprogredienz, Lebenserwartung etc. statt, sodass das NRAHF über eine langjährige Erfahrung bezüglich Online-Umfragen verfügt. Die etablierte Dateninfrastruktur des NRAHF ermöglicht die Speicherung der Daten im Rahmen eines Datenschutzkonzeptes, welches beim Berliner Amt für Datenschutz und Informationsfreiheit (Nr. 531.390) registriert ist (41). Die Ethikkommission der Charité-Universitätsmedizin Berlin hat diese Studie genehmigt (Nr. EA2 / 137/17).

2.2 Studiendesign und Patientenkollektiv

Die im Rahmen einer Online-Umfrage von 2017 durch das NRAHF erhobenen Daten wurden für eine Subgruppen-Analyse ausgewertet. Es handelt sich um eine explorative Querschnittsstudie. Eingeschlossen wurden Patienten, die zwischen 1992 und 2011 geboren wurden, da der Fokus der Umfrage auf der Erhebung von Daten zur Schullaufbahn der betroffenen Kinder lag. Somit war ein Mindestalter von fünf Jahren zur Teilnahme an der Online-Umfrage Voraussetzung.

Das detaillierte Studiendesign wurde bereits publiziert (41). Im NRAHF registrierte Patienten, die die Einschlusskriterien erfüllten, oder ihre Eltern / Erziehungsberechtigten (falls minderjährig) erhielten eine Einladung zur Teilnahme an der Umfrage per E-Mail oder Post (22 126 Patienten). Die Online-Umfrage konnte entweder von den Patienten selbst, einem Elternteil oder gesetzlichen Vormund ausgefüllt werden und beinhaltete 42 Fragen, die größtenteils geschlossene Fragen in

Form von Multiple-Choice Fragen mit Möglichkeit zum Hinzufügen einer eigenen Antwort darstellten. Von den 3605 Teilnehmern, die den gesendeten Link aufriefen vollendeten 2901 Teilnehmer die Umfrage. Insgesamt konnten die Daten von 2609 Teilnehmern in die statistische Analyse einbezogen werden. Um einen möglichen Recall Bias zu vermeiden, wurden die Diagnosen und Operationen der Patienten an Hand von Patientendaten aus der medizinischen Datenbank des NRAHF ergänzt. Für diese Arbeit wurde eine Subgruppen-Analyse unter Patienten mit UVH oder TGA durchgeführt (N = 477). Soweit keine andere Stichprobengröße explizit vermerkt ist, handelt es sich im Ergebnisteil stets um die Stichprobengröße N = 477. Abweichungen hiervon sind sonst genauer aufgeschlüsselt.

Als univentrikuläres Herz wurden die Diagnosen Aortenklappenatresie, unbalancierter atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD), *Double inlet left ventricle* (DILV), *Double inlet right ventricle* (DIRV), *Double inlet ventricle* (DIV), *Double outlet left ventricle* (DOLV), *Double outlet right ventricle* (DORV), HLHS, Mitralklappenatresie, Pulmonalklappenatresie mit intaktem Ventrikelseptum, Trikuspidalklappenatresie und ein singulärer Ventrikel gewertet.

2.3 Übersicht der berücksichtigten Patientendaten

Folgende Parameter wurden in die Subgruppen-Analyse einbezogen:

Tabelle 1: *Parameter der Subgruppen-Analyse*

Demographische Patientendaten	Alter Geschlecht
Medizinische Patientendaten	
Diagnosebezogene Daten	Art des AHF-Phänotyp Form der Operation Weitere chronische Erkrankungen: Lungenerkrankung Erkrankung des Verdauungssystems Erkrankung des Nervensystems Erkrankung des Immunsystems Nierenerkrankung Lebererkrankung Krebserkrankung Genetisches Syndrom
Gesundheitszustand	Subjektiver Gesundheitszustand in Schulnoten
Pränataldiagnostik	Zeitpunkt der Diagnose (pränatal vs. postnatal)
Einschränkungen durch den AHF	Zeit im Krankenhaus vor Einschulung Psychische und psychomotorische Auffälligkeiten: Hyperkinetische Störung / Aufmerksamkeitsdefizitstörung Psychomotorische Entwicklungsstörung Intelligenzstörung Störung des Sozialverhaltens Emotionale Störung Depression Angststörung Lernstörung / Lernschwäche Sprech- / Sprachstörung
Sozioökonomische Patientendaten	
Frühförderung	Regelmäßige Frühförderung vor Einschulung: Physiotherapie Logopädie Ergotherapie

Schullaufbahn	Alter bei Einschulung
	Schulform bei Einschulung
	Schulform auf weiterführender Schule
	Wiederholen von Klassen
	Verpasste Schulzeit insgesamt
	Schulische Fördermaßnahmen
	Höchster Schulabschluss
	Notendurchschnitt beim Schulabschluss
Akademische Leistung der Eltern	Höchster Schulabschluss des Vaters / der Mutter
	Höchster beruflicher Ausbildungsabschluss des Vaters / der Mutter
	Erwerbssituation des Vaters / der Mutter

2.4 Deutsches Schulsystem

Wie von Gries et al. beschrieben, herrscht in Deutschland Schulpflicht und diese beginnt in der Regel im Jahr der Vollendung des sechsten Lebensjahres. Die Dauer der Vollzeitschulpflicht beträgt je nach Bundesland neun oder zehn Schuljahre. Abhängig vom jeweiligen Bundesland besuchen Kinder zunächst vier bis sechs Jahre lang die Grundschule. Im Anschluss erfolgt ein institutioneller Übergang von der Primar- zur Sekundarstufe. Die Sekundarstufe I umfasst alle Schulformen von der fünften bzw. siebten bis zur zehnten Klasse und ihre klassischen Schulformen sind die Hauptschule, die Realschule, das Gymnasium oder Gesamtschulen. Die Sekundarstufe I kann nach dem neunten Schuljahr mit einem Hauptschulabschluss, oder nach dem zehnten Schuljahr mit einem Realschulabschluss verlassen werden. Diese Abschlüsse berechtigen zum Beginn einer Ausbildung oder im Falle eines Realschulabschlusses auch zum Übergang zur Sekundarstufe II. Diese umfasst die Schuljahre elf, zwölf und in manchen Bundesländern dreizehn und sie wird mit der allgemeinen Hochschulreife (Abitur) abgeschlossen. Ein Jahr zuvor kann sie mit einer Fachhochschulreife verlassen werden. Das Erlangen des Abiturs ermöglicht ein Studium an Universitäten oder Hochschulen, während man sich mit einer Fachhochschulreife ausschließlich an Hochschulen immatrikulieren kann (73).

Zur Veranschaulichung und besseren Übersicht der Ergebnisse wurde ein Abschluss nach der Sekundarstufe I mit einem Haupt- oder Realschulabschluss als niedriger Schulabschluss gewertet. Ein Abschluss der Sekundarstufe II mit einer (Fach-) Hochschulreife wurde als hoher Schulabschluss gewertet. Gesondert angegebene

Schulabschlüsse wie beispielsweise Förderschulabschlüsse wurden als andere Schulabschlüsse gezählt.

2.5 Internationale Standardklassifikation im Bildungswesen (ISCED)

Die internationale Standardklassifikation des Bildungswesens (ISCED) ist ein Klassifizierungssystem für Schultypen und Schulsysteme im internationalen Vergleich (siehe Abbildung 1). Es eignet sich zudem zum Vergleich des Bildungsniveaus. Die aktuellste Version stammt aus dem Jahr 2011 und beinhaltet neun Bildungsstufen von Stufe 0 bis Stufe 8 (74). Die Klassifikation ISCED 0 beschreibt eine frühkindliche Bildung, ISCED 1 entspricht einer Bildung im Primarbereich. Ein Bildungsniveau im Sekundarbereich I mit einem Haupt- oder Realschulabschluss wird als ISCED 2 klassifiziert. Ein Abschluss der Sekundarstufe II beispielsweise mit (Fach-) Abitur gilt als ISCED 3. Eine postsekundäre nicht-tertiäre Bildung wird als ISCED 4 eingeteilt und beinhaltet Bildungsprogramme, die unmittelbar auf den direkten Eintritt in den Arbeitsmarkt vorbereiten. Kurze tertiäre Bildungsprogramme wie eine Meisterausbildung werden als ISCED 5 bezeichnet. Akademische Laufbahnen mit einem Bachelorabschluss fallen in die Kategorie ISCED 6, ein abgeschlossener Master wird als ISCED 7 charakterisiert. Als höchster Bildungsstand wird ISCED 8 mit einem Promotionsstudium angesehen (74, 75).

Für eine vereinfachte und verbesserte Übersicht wurden die neun Levels in dieser Studie in drei Kategorien zusammengefasst. Als hoher Bildungsstand wurde ein vorliegender Hochschulabschluss oder eine abgeschlossene Meisterausbildung verstanden (ISCED \geq 5). Ein mittlerer Bildungsstand lag bei einer (Fach-) Hochschulreife oder einer abgeschlossenen Berufsausbildung vor (ISCED 3/4). Ein ISCED kleiner als 3 wurde als niedriges Bildungsniveau verstanden.

ISCED 2011		ISCED 1997		Auszug der Zuordnung deutscher Bildungsgänge (nur ISCED 1997)
0	early childhood education	0	pre-primary	• Kindergarten, Vorklasse, Schulkindergarten
1	primary	1	primary	• Grundschule
2	lower secondary	2	lower secondary	• Hauptschule, Realschule, Gymnasium, Integrierte Gesamtschule, Abendschule, Berufsaufbauschule, BVJ
3	upper secondary	3	upper secondary	• 3A: Allgemeinbildender Sekundarbereich II (z. B. gymnasiale Oberstufe, Fachoberschule, Fachgymnasium) • 3B: beruflicher Sekundarbereich II (z. B. Berufsfachschulen, duales System), BGJ • 3C: Beamtenausbildung (mittlerer Dienst)
4	post-secondary non-tertiary	4	post-secondary non-tertiary	• 4A: Fachoberschulen (Klasse 13), Berufs-/ Technische Oberschule, Berufsfachschulen, die Berufsabschlüsse vermitteln (Zweitausbildung, kombiniert mit Studienberechtigung), duales System (Zweitausbildung kombiniert mit Studienberechtigung), Abendschulen (Sekundarbereich II) • 4B: duales System (Zweitausbildung)
5	short-cycle tertiary	5	first stage of tertiary	• 5A: Universität, Kunst-/Musik-/Fachhochschule • 5B: Fachakademie, Verwaltungsfachhochschule, Fachschule, Schulen des Gesundheitswesens
6	Bachelor or equivalent			
7	Master or equivalent			
8	Doctoral or equivalent	6	second stage of tertiary	• Promotion, Habilitation

Abbildung 1: ISCED-Klassifikation und zugehörige Bildungsgänge (Quelle: UNESCO (76), Bohlinger (77))

2.6 Statistik

Für die Auswertung der Daten wurden die beiden Computerprogramme IBM SPSS Statistics 25 für Windows™ und Microsoft Excel™ verwendet. Von den 54842 Patienten, die im Mai 2017 im NRAHF registriert waren, erfüllten 22126 die Inklusionskriterien. 3605 Teilnehmer nahmen an der Umfrage teil, wovon 2901 die Fragen vollständig ausfüllten und 2609 Patienten aller AHF-Phänotypen für die statistische Auswertung in Frage kamen. Von diesen Patienten hatten 173 eine TGA und 304 Patienten ein UVH.

2.6.1 Deskriptive Datenanalyse

Häufigkeiten wurden in Prozent berechnet und in Form von Balken- und Kreisdiagrammen veranschaulicht. Zudem wurden Mittelwerte und die Standardabweichung, sowie ggf. Minimum, Maximum und Median berechnet.

2.6.2 Induktive Datenanalyse und statistisches Testen

Zur Überprüfung möglicher Gruppenunterschiede wurden Signifikanztests durchgeführt. Dazu wurde der p-Wert berechnet, um einschätzen zu können, mit welcher Wahrscheinlichkeit ein Fehler 1. Art (α -Fehler) und somit ein rein zufälliges Ergebnis vorlag. Zur Untersuchung nominalskalierten Variablen unverbundener Stichproben wurde der χ^2 -Test (Chi-Quadrat-Test) angewandt. Bei ordinalskalierten Variablen wurde zur Berechnung der zentralen Tendenz der zwei unverbundenen Stichproben der nicht-parametrische Mann-Whitney-U-Test verwendet (78).

Das Signifikanzniveau wurde auf einen p-Wert $\leq .05$ festgesetzt. Für die spezifische Auswertung der Hypothesen wurde das Prinzip des multiplen Testens angewandt. Da das simultane Testen der fünf Hypothesen zu einer Inflation des α -Fehlers führen würde, wurde hierfür eine Bonferroni-Korrektur des Signifikanzniveaus durchgeführt. Das lokale Signifikanzniveau α_{lokal} wurde durch $\alpha_{\text{lokal}} = \alpha/5$ bei einer Anzahl von fünf Hypothesen berechnet. Für diese Teilergebnisse wurde somit ein p-Wert von $< .01$ als statistisch signifikant gewertet (79).

3. Ergebnisse

3.1 Demographische Patientendaten

In der Gesamtstichprobe waren insgesamt 1504 Patienten mit UVH, wovon 304 Patienten an der Umfrage teilnahmen bzw. die Daten ausgewertet werden konnten, sodass es sich um eine Antwortrate von 20.2 % handelt. Zudem waren in der Gesamtstichprobe 740 Patienten mit TGA, wovon die Daten von 173 Patienten ausgewertet werden konnten und somit eine Antwortrate von 23.4 % vorliegt. Von 477 Teilnehmern, die in diese Analyse einbezogen wurden, füllten 187 (39.2 %) Patienten und 290 Eltern (60.8 %) die Fragebögen aus (siehe Tabelle 2). Insgesamt lagen Daten

von ungefähr doppelt so vielen männlichen (n = 313/477; 65.6 %) als weiblichen Patienten (n = 164/477; 34.4 %) vor. Auch in beiden Subgruppen lag eine ähnliche Geschlechtsverteilung vor, bei den Patienten mit UVH waren 198/304 (65.1 %) männlich, unter den Patienten mit TGA waren 115/173 (66.5 %) männlich.

Tabelle 2: *Responder-Analyse*

Ausfüller	n (%)
Patienten	187 (39.2 %)
Eltern	290 (60.8 %)
Väter	52 (17.9 %)
Bildungsstatus	
Hoch (ISCED Level 3)	39 (75.0 %)
Niedrig (ISCED Level 2)	13 (25.0 %)
Beschäftigungsstatus	
Vollzeit	49 (94.2 %)
Teilzeit	1 (1.9 %)
Geringfügig	2 (3.9 %)
Arbeitslos	0 (0 %)
Mütter	238 (82.1%)
Bildungsstatus (n = 235)	
Hoch (ISCED Level 3)	109 (46.4 %)
Niedrig (ISCED Level 2)	126 (53.6 %)
Beschäftigungsstatus (n = 236)	
Vollzeit	43 (18.2 %)
Teilzeit	141 (59.7 %)
Geringfügig	20 (8.5 %)
Arbeitslos	32 (13.6%)

Anmerkung. n = Stichprobengröße; ISCED = *International Standard Classification of Education*; ISCED 2 = Haupt- und Realschulabschluss, ISCED 3 = (Fach-) Hochschulreife. Geringfügig beschäftigt = Minijob mit einem Einkommen unter 450€ / Monat.

Die Tabelle 3 bietet einen Überblick über die Diagnoseverteilung der Patienten.

Tabelle 3: AHF-Phänotypen – Verteilung der Studienkohorte

Diagnose	n (%)
TGA	173 (36.3 %)
UVH	304 (63.7 %)
Hypoplastisches Linksherzsyndrom	74 (24.3 %)
<i>Double outlet right ventricle</i>	70 (23.0 %)
Trikuspidalklappenatresie	60 (19.7 %)
Pulmonalklappenatresie (intaktes Ventrikelseptum)	32 (10.5 %)
<i>Double inlet left ventricle</i>	30 (9.9 %)
Unbalanzierter atrioventrikulärer Septumdefekt	20 (6.6 %)
<i>Double inlet ventricle</i>	4 (1.3 %)
Mitralklappenatresie	4 (1.3 %)
Aortenklappenatresie	3 (1.0 %)
<i>Double outlet left ventricle</i>	3 (1.0 %)
Andere funktionell singuläre Ventrikel	3 (1.0 %)
<i>Double inlet right ventricle</i>	1 (0.3 %)

Anmerkung. n = Stichprobengröße.

Das Alter der teilnehmenden Patienten reichte von 5 bis 25 Jahren. Der Mittelwert des Alters (MW \pm SD) der Gesamtstichprobe betrug 14 ± 5.3 Jahre, der Median lag bei 13 Jahren. Es lagen signifikante Altersunterschiede zwischen den Subkohorten TGA und UVH vor (U = 22657, p = .01). Während Patienten mit TGA einen Altersmedian von 15 Jahren (Minimum 5, Maximum 25) aufwiesen, lag bei Patienten mit UVH ein Altersmedian von 13 Jahren (Minimum 5, Maximum 25) vor.

3.2 Diagnosebezogene Ergebnisse

Zur Analyse des operativen Vorgehens bei den Patienten lagen Daten von 220 Patienten mit UVH (72.4 %) und 149 Patienten mit TGA (86.1 %) vor. Unter den Patienten mit UVH erhielt die große Mehrheit mit n = 217 (98.6 %) eine komplette Kreislaufftrennung durch eine totale cavopulmonale Anastomose (TCPC). Die Mehrheit der Patienten mit TGA (n = 137, 91.9 %) erhielt eine arterielle Switch-Operation (siehe Abbildung 2).

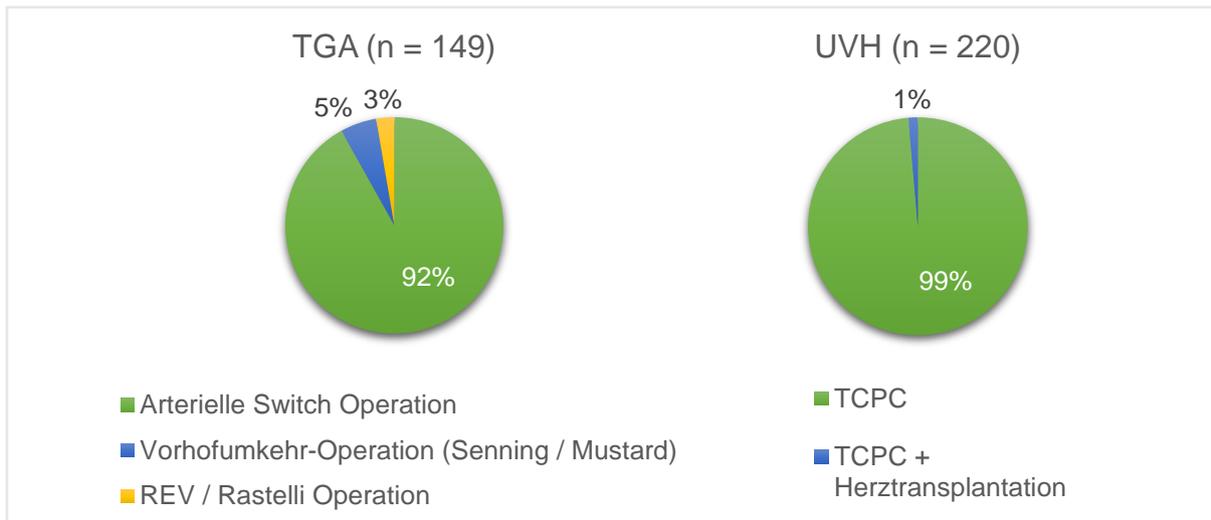


Abbildung 2: Operation in Abhängigkeit des zugrunde liegenden AHF. n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz; REV = *réparation à l'étage ventriculaire*; TCPC = Totale cavopulmonale Anastomose.

Bei der subjektiven Beurteilung des Gesundheitszustandes betrug die Bewertung in Schulnoten von eins (sehr gut) bis sechs (ungenügend) im Mittelwert (MW \pm SD) 1.6 ± 0.8 . Patienten mit TGA bewerteten ihren Gesundheitszustand mit 1.4 ± 0.7 signifikant besser, als Patienten mit UVH, die ihn durchschnittlich mit 1.7 ± 0.8 einschätzten (U = 19831, $p < .001$). Schlechte Noten wurden von Patienten mit UVH zwar selten aber dennoch doppelt so häufig als von Patienten mit TGA vergeben. Die Tabelle 4 verschafft einen Überblick über den subjektiven Gesundheitszustand.

Tabelle 4: Subjektiver Gesundheitszustand

		Gesundheitszustand in Schulnoten von 1 - 6					
		1 (sehr gut)	2	3	4	5	6 (un- genügend)
Gesamt- stichprobe	Gesamt N = 477	246 (51.6 %)	176 (36.9 %)	45 (9.4 %)	8 (1.7 %)	2 (0.4 %)	
	Männlich (n = 313)	162 (51.8 %)	116 (37.1 %)	28 (8.9 %)	5 (1.6 %)	2 (0.6 %)	
	Weiblich (n = 164)	84 (51.2 %)	60 (36.6 %)	17 (10.4 %)	3 (1.8 %)		
TGA	Gesamt (N = 173)	116 (67.1 %)	44 (25.4 %)	11 (6.4 %)	2 (1.2 %)		
	Männlich (n = 115)	78 (67.8 %)	28 (24.3 %)	7 (6.1 %)	2 (1.7 %)		
	Weiblich (n = 58)	38 (65.5 %)	16 (27.6 %)	4 (6.9 %)			
UVH	Gesamt (N = 304)	130 (42.8 %)	132 (43.4 %)	34 (11.2 %)	6 (2.0 %)	2 (0.7 %)	
	Männlich (n = 198)	84 (42.4 %)	88 (44.4 %)	21 (10.6 %)	3 (1.5 %)	2 (1.0 %)	
	Weiblich (n = 106)	46 (43.4 %)	44 (41.5 %)	13 (12.3 %)	3 (2.8 %)		

Anmerkung. N/n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz; MW ± SD = Mittelwert und Standardabweichung. Patienten mit TGA bewerteten ihren Gesundheitszustand signifikant besser als Patienten mit UVH (U-Test: $p < .001$).

Mit 20.8 % (n = 99) gaben rund ein Fünftel der Patienten an, an weiteren chronischen angeborenen Erkrankungen zu leiden (Abbildung 3). Hierbei gab es auch signifikante Unterschiede zwischen Patienten mit TGA, bei denen 20 Patienten (11.6 %) weitere chronische angeborene Erkrankungen angaben, und Patienten mit UVH, bei denen 79 Patienten (26 %) weitere chronische Erkrankungen aufwiesen ($\chi^2[2] = 13.95$, $p < .001$). Innerhalb der Subkohorten konnten keine signifikanten Geschlechterunterschiede gefunden werden (UVH: $\chi^2[2] = 1.15$, $p = .56$, TGA: $\chi^2[2] = 0.26$, $p = .87$). Die Tabelle 5 verschafft einen Überblick über die verschiedenen angegebenen chronischen Begleiterkrankungen.

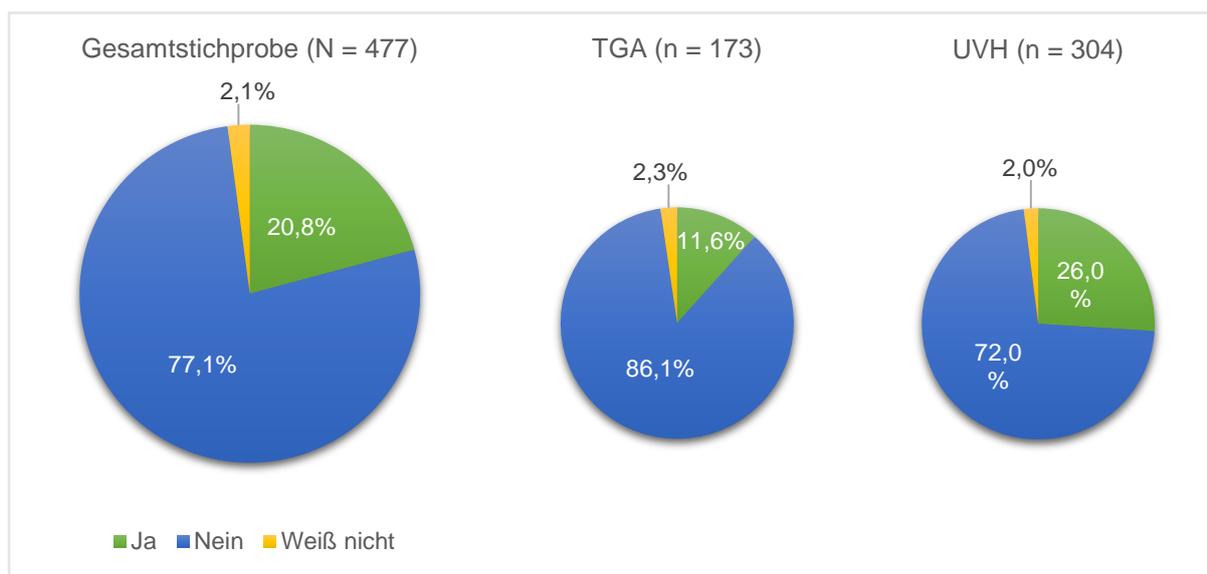


Abbildung 3: Vorhandensein weiterer chronischer angeborener Erkrankungen in Abhängigkeit der Diagnosegruppe. TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Es lagen signifikante Unterschiede zwischen den Subkohorten vor (χ^2 -Test: $p < .001$), Patienten mit UVH hatten signifikant häufiger weitere chronische angeborene Erkrankungen.

Tabelle 5: Übersicht über weitere chronische Erkrankungen

	Gesamtstich- probe (N = 477) n (%)	TGA (n = 173) n (%)	UVH (n = 304) n (%)	p-Wert (TGA vs. UVH) n (%)
Weitere chronische Erkrankungen	99 (20.8 %)	20 (11.6 %)	79 (26.0 %)	$p < .001$
Lungenerkrankung	12 (2.5 %)	3 (1.7 %)	9 (3.0 %)	
Erkrankung des Verdauungs- systems	5 (1.0 %)		5 (1.6 %)	
Erkrankung des Nervensystems	8 (1.7 %)	1 (0.6 %)	7 (2.3 %)	
Erkrankung des Immunsystems	13 (2.7 %)	3 (1.7 %)	10 (3.3 %)	
Nierenerkrankung	5 (1.0 %)	1 (0.6 %)	4 (1.3 %)	
Lebererkrankung	6 (1.3 %)		6 (2.0 %)	
Krebserkrankung	2 (0.4 %)	1 (0.6 %)	1 (0.3 %)	

Anmerkung. N/n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Patienten mit UVH gaben im Vergleich zu TGA-Patienten signifikant häufiger weitere chronische Erkrankungen an (χ^2 -Test: $p < .001$).

Zudem gaben 9 der Befragten (1.9 %) an, an einem genetischen Syndrom zu leiden. Dabei handelte es sich jedoch lediglich um Patienten mit UVH, die in ihrer Subkohorte einen Anteil von 3 % ausmachten und somit prozentual häufiger ein genetisches Syndrom aufwiesen. Die Mehrheit der Gesamtstichprobe (n = 447; 93.7 %), aber auch der Subkohorten (TGA: n = 163, 94.2 %; UVH: n = 284, 93.4 %) verneinten das Vorliegen eines genetischen Syndroms.

3.3 Pränataldiagnostik

Auf die Frage, ob der AHF schon pränatal diagnostiziert wurde antworteten 156 Patienten (32.7 %) und somit circa ein Drittel der Gesamtstichprobe mit „Ja“. Bei Patienten mit UVH wurde der AHF bei 128 Patienten (42.1 %) und somit signifikant häufiger pränatal festgestellt als bei Patienten mit TGA, bei denen die Diagnose bei 28 Patienten (16.2 %) vor Geburt vorlag ($\chi^2[2] = 34.88, p < .001$). Die Abbildung 4 verschafft einen Überblick über die pränatale Entdeckungsrate in der Gesamtstichprobe sowie in den Subkohorten. Es lagen keine signifikanten Geschlechterunterschiede innerhalb der Diagnosegruppen vor.

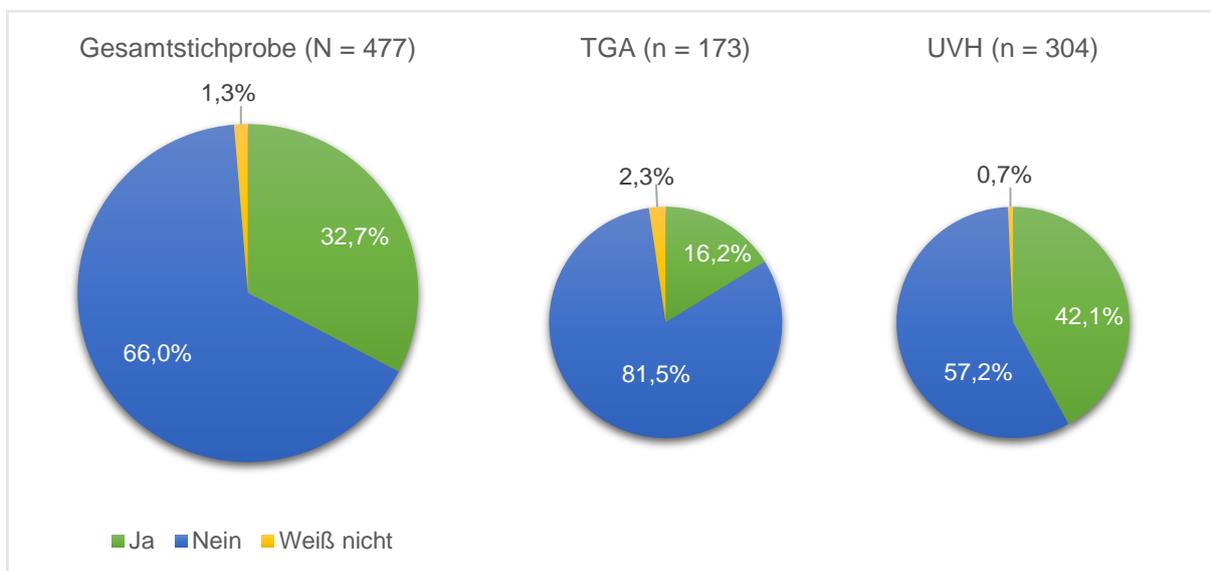


Abbildung 4: Pränatale Diagnosestellung des AHF in Abhängigkeit der Diagnosegruppe. TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Es lagen signifikante Unterschiede zwischen den Subkohorten vor. Bei Patienten mit UVH wurde der Herzfehler signifikant häufiger pränatal diagnostiziert (χ^2 -Test: $p < .001$)

Zur genaueren Evaluation der pränatalen Erkennungsrate wurden die Patienten nach Geburtsdatum in vier Geburtszeiträume eingeteilt. Die ältesten teilnehmenden

Patienten wurden im Zeitraum von 1992 bis 1996 geboren, gefolgt von Patienten mit den Geburtsjahrgängen von 1997 bis 2001. Zudem wurden Patienten zwischen 2002 bis 2006 sowie zwischen 2007 bis 2011 in Gruppen zusammengefasst. Betrachtet man die Rate an pränatal diagnostizierten AHF in Abhängigkeit der Geburtszeiträume (siehe Abbildung 5), zeigt sich eine Verfünffachung und somit signifikante Zunahme der Erkennungsrate in der Gesamtstichprobe vom ältesten bis zum jüngsten Geburtszeitraum ($U = 14406, p < .001$). Von anfänglich keiner pränatal erkannten TGA wurde die Erkennungsrate mit steigenden Geburtsjahrgängen signifikant auf über ein Drittel gesteigert ($U = 896.5, p < .001$). Ebenso verdreifachte sich die Rate an pränatal entdeckten UVH vom Geburtszeitraum 1992 – 1996 bis 2007 – 2011 ($U = 7022, p < .001$).

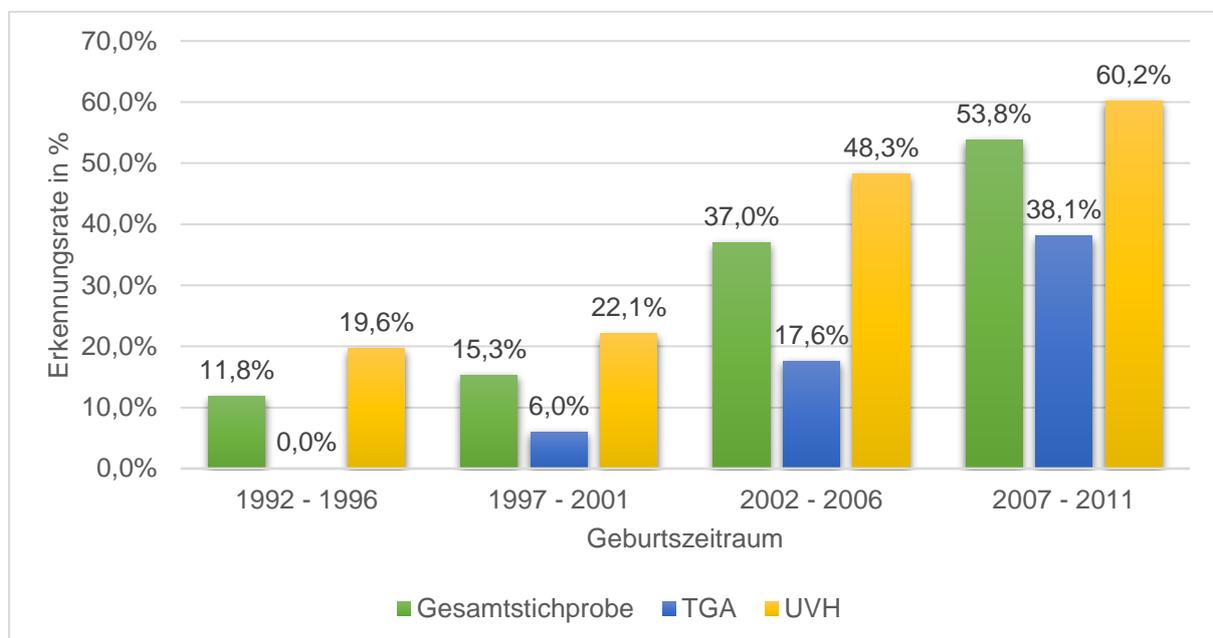


Abbildung 5: Pränatale Erkennungsrate in Abhängigkeit vom Geburtszeitraum und von der Diagnosegruppe. TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Es lagen sowohl in der Gesamtstichprobe als auch in den Subkohorten signifikante Zusammenhänge zwischen dem Geburtszeitraum und der pränatalen Erkennungsrate vor (U-Test: $p < .001$). Mit steigenden Geburtsjahrgängen stieg auch die Erkennungsrate der AHF signifikant an.

3.4 Einschränkungen durch angeborene Herzfehler

Die Mehrheit mit 292 Patienten (61.2 %) in der Gesamtstichprobe gab an zwischen ein bis sechs Monate vor ihrer Einschulung im Krankenhaus aufgrund ihres AHF verbracht zu haben (siehe Tabelle 6). Unter den Patienten mit TGA gaben 58 (33.5 %) und somit

circa ein Drittel an, weniger als einen Monat vor ihrer Einschulung in einer Klinik gewesen zu sein, während 95 Patienten mit UVH (31.3 %), also ebenso ungefähr ein Drittel, länger als sechs Monate Klinikaufenthalt angab. Patienten mit UVH verbrachten vor der Einschulung somit signifikant mehr Zeit im Krankenhaus als Patienten mit TGA ($\chi^2[3] = 108, p < .001$). Innerhalb der Diagnosegruppen lagen keine Geschlechtsunterschiede vor (UVH: $\chi^2[3] = 3.58, p = .31$; TGA: $\chi^2[3] = 6.33, p = .10$).

Tabelle 6: Zeit im Krankenhaus vor der Einschulung aufgrund des AHF

		Zeit im Krankenhaus vor der Einschulung			
		< 1 Monat	1 – 6 Monate	> 6 Monate	Weiß nicht
Gesamt- stichprobe	Gesamt	67	292	104	14
	(N = 477)	(14.0 %)	(61.2 %)	(21.8 %)	(2.9 %)
	Männlich	46	190	67	10
	(n = 313)	(14.7 %)	(60.7 %)	(21.4 %)	(3.2 %)
	Weiblich	21	102	37	4
	(n = 164)	(12.8 %)	(62.2 %)	(22.6 %)	(2.4 %)
TGA	Gesamt	58	101	9	5
	(N = 173)	(33.5 %)	(58.4 %)	(5.2 %)	(2.9 %)
	Männlich	39	65	9	2
	(n = 115)	(33.9 %)	(56.5 %)	(7.8 %)	(1.7 %)
	Weiblich	19	36		3
	(n = 58)	(32.8 %)	(62.1 %)		(5.2 %)
UVH	Gesamt	9	191	95	9
	(N = 304)	(3.0 %)	(62.8 %)	(31.3 %)	(3.0 %)
	Männlich	7	125	58	8
	(n = 198)	(3.5 %)	(63.1 %)	(29.3 %)	(4.0 %)
	Weiblich	2	66	37	1
	(n = 106)	(1.9 %)	(62.3 %)	(34.9 %)	(0.9 %)

Anmerkung. N/n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Patienten mit UVH verbrachten signifikant mehr Zeit im Krankenhaus vor der Einschulung als Patienten mit TGA (χ^2 -Test: $p < .001$).

Auf die Frage nach psychomotorischen oder psychischen Störungen antworteten insgesamt 211 Patienten (44.2 %) mit „Ja“. In der Subkohorte mit TGA wurden psychomotorische / psychische Störungen von 63 Patienten und somit in 36.4 % der Fälle bejaht und bei Patienten mit UVH gaben 148 Patienten (48.7 %) psychomotorische oder psychische Störungen an. Damit lagen signifikante Unterschiede zwischen den Gruppen mit TGA und UVH vor ($\chi^2[2] = 8.29, p < .05$). Die Tabelle 7 gibt eine Übersicht über die verschiedenen angegebenen psychischen und psychomotorischen Störungen der Patienten.

Tabelle 7: Übersicht über psychische und psychomotorische Störungen

	Gesamtstichprobe			TGA			UVH			p-Wert (TGA gesamt vs. UVH gesamt)
	Gesamt (N =477)	Männlich (n = 313)	Weiblich (n = 164)	Gesamt (n = 173)	Männlich (n = 115)	Weiblich (n = 58)	Gesamt (n = 304)	Männlich (n = 198)	Weiblich (n = 106)	
Psychische oder psychomotorische Störungen	211 (44.2 %)	150 (47.9 %)	61 (37.2 %)	63 (36.4 %)	48 (41.7 %)	15 (25.9 %)	148 (48.7 %)	102 (51.5 %)	46 (43.4 %)	.02
Hyperkinetische Störung / Aufmerksamkeitsdefizitstörung	43 (9.0 %)	38 (12.1 %)	5 (3.0 %)	16 (9.2 %)	13 (11.3 %)	3 (5.2 %)	27 (8.9 %)	25 (12.6 %)	2 (1.9 %)	
Psychomotorische Entwicklungsstörung	77 (16.1 %)	53 (16.9 %)	24 (14.6 %)	15 (8.7 %)	14 (12.2 %)	1 (1.7 %)	62 (20.4 %)	39 (19.7 %)	23 (21.7 %)	< .001
Intelligenzstörung	41 (8.6 %)	28 (8.9 %)	13 (7.9 %)	5 (2.9 %)	4 (3.5 %)	1 (1.7 %)	36 (11.8 %)	24 (12.1 %)	12 (11.3 %)	
Störung des Sozialverhaltens	37 (7.8 %)	32 (10.2 %)	5 (3.0 %)	6 (3.5 %)	6 (5.2 %)		31 (10.2 %)	26 (13.1 %)	5 (4.7 %)	
Emotionale Störung	28 (5.9 %)	21 (6.7 %)	7 (4.3 %)	4 (2.3 %)	4 (3.5 %)		24 (7.9 %)	17 (8.6 %)	7 (6.6 %)	
Depression	12 (2.5 %)	4 (1.3 %)	8 (4.9 %)	3 (1.7 %)	2 (1.7 %)	1 (1.7 %)	9 (3.0 %)	2 (1.0 %)	7 (6.6 %)	
Angststörung	27 (5.7 %)	17 (5.4 %)	10 (6.1 %)	3 (1.7 %)	2 (1.7 %)	1 (1.7 %)	24 (7.9 %)	15 (7.6 %)	9 (8.5 %)	
Lernstörung / Lernschwäche	79 (16.6 %)	50 (16.0 %)	29 (17.7 %)	22 (12.7 %)	13 (11.3 %)	9 (15.5 %)	57 (18.8 %)	37 (18.7 %)	20 (18.9 %)	
Sprech- / Sprachstörung	53 (11.1 %)	37 (11.8 %)	16 (9.8 %)	14 (8.1 %)	12 (10.4 %)	2 (3.4 %)	39 (12.8 %)	25 (12.6 %)	14 (13.2 %)	

Anmerkung. N/n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz; χ^2 -Test: Signifikanz bei $p < .05$; bei $n < 10$ keine Signifikanztestung. Patienten mit UVH gaben signifikant häufiger psychische oder psychomotorische Störungen und psychomotorische Entwicklungsstörungen an.

3.5 Frühförderung

298 Patienten und somit ein Anteil von 62.5 % der Gesamtstichprobe erhielt eine Form von Frühförderung vor der Einschulung. Unter den Patienten mit TGA war es mit 89 Patienten (51.4 %) die Hälfte, während es bei Patienten mit UVH 209 Umfrageteilnehmer (68.8 %), also mehr als zwei Drittel waren, die Frühförderung erhielten (siehe Abbildung 6). Von allen Patienten, die Frühförderung in Anspruch nahmen hatten doppelt so viele ein UVH als eine TGA (UVH: $n = 209/298$; 70.1 %; TGA: $n = 89/298$; 29.9 %) (siehe Abbildung 7). Patienten mit UVH nahmen somit signifikant häufiger an Frühförderungsmaßnahmen teil ($\chi^2[2] = 14.08$, $p < .001$). Innerhalb der Subkohorte mit UVH sowie in der Gesamtstichprobe lagen zudem signifikante Geschlechtsunterschiede vor (UVH: $\chi^2[2] = 8.96$, $p = .01$, Gesamt: $\chi^2[2] = 9.55$, $p = .01$). Männliche Umfrageteilnehmer erhielten häufiger Frühförderung als die teilnehmenden weiblichen Patienten. Die Tabelle 8 bietet einen Überblick über die verschiedenen Formen der Frühförderungsmaßnahmen der Patienten.

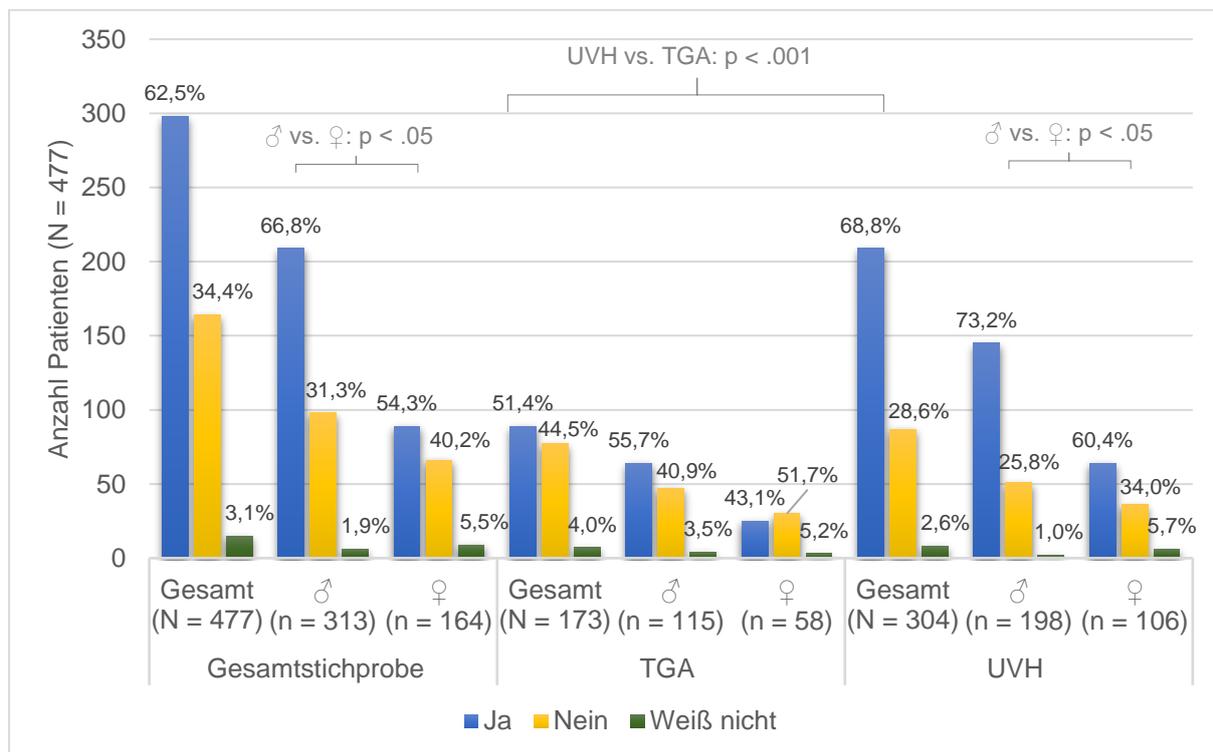


Abbildung 6: Inanspruchnahme von Frühförderung vor der Einschulung in Abhängigkeit der Diagnosegruppe. N/n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Es lagen signifikante Unterschiede zwischen den Subkohorten (χ^2 -Test: $p < .001$), als auch signifikante Geschlechtsunterschiede in der Gesamtkohorte und in der Subgruppe mit UVH (χ^2 -Test: $p < .05$) vor.

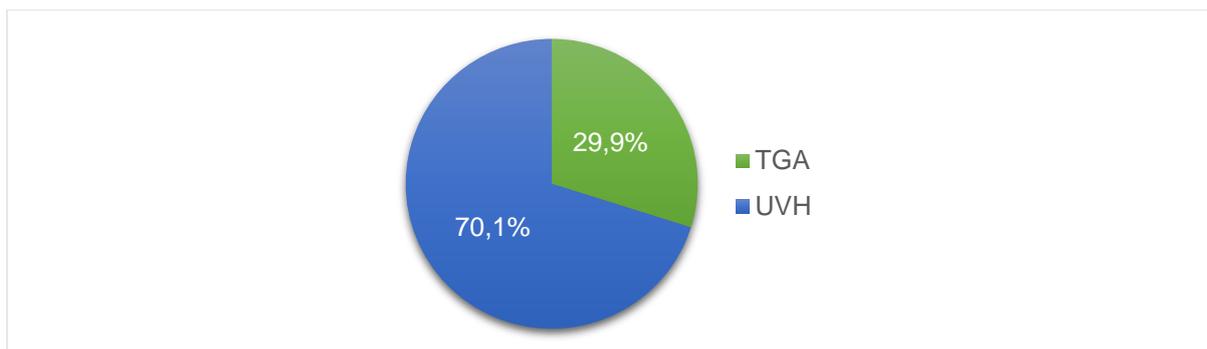


Abbildung 7: Verteilung der Diagnosen bei Inanspruchnahme von Frühförderung. TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Von allen Patienten, die Frühförderung erhalten hatten (n = 298 / 477), hatten signifikant mehr Patienten ein UVH als Diagnose (χ^2 -Test: p < .001).

Tabelle 8: Formen der Frühförderung und ihre Inanspruchnahme

		Logopädie		Physiotherapie		Ergotherapie	
		n (%)	p-Wert (♂ vs. ♀)	n (%)	p-Wert (♂ vs. ♀)	n (%)	p-Wert (♂ vs. ♀)
Gesamt- stich- probe	Gesamt (N = 477)	172 (36.1 %)	.10	155 (32.5 %)	.09	50 (10.5 %)	
	Männlich (n = 313)	121 (38.7 %)		110 (35.1 %)		41 (13.1 %)	
	Weiblich (n = 164)	51 (31.1 %)		45 (27.4 %)		9 (5.5 %)	
TGA	Gesamt (N = 173)	54 (31.2 %)	.70	34 (19.7 %)		13 (7.5 %)	
	Männlich (n = 115)	37 (32.2 %)		25 (21.7 %)		11 (9.6 %)	
	Weiblich (n = 58)	17 (29.3 %)		9 (15.5 %)		2 (3.4 %)	
UVH	Gesamt (N = 304)	118 (38.8 %)	.08	121 (39.8 %)	.13	37 (12.2 %)	
	Männlich (n = 198)	84 (42.4 %)		85 (42.9 %)		30 (15.2 %)	
	Weiblich (n = 106)	34 (32.1 %)		36 (34.0 %)		7 (6.6 %)	
p-Wert (TGA vs. UVH)		.10		< .001*		.11	

Anmerkung. N/n = Stichprobengröße / Anzahl; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz; * = signifikant; bei n < 10 keine Signifikanztestung. Patienten mit UVH nahmen signifikant häufiger Physiotherapie in Anspruch als Patienten mit TGA (χ^2 -Test: p < .001).

Patienten mit mehr als sechs Monaten Krankenhausaufenthalte vor der Schulzeit erhielten signifikant häufiger Frühförderung als Patienten mit kürzeren Krankenhausaufenthalten ($\chi^2[4] = 18.48, p < .001$). Von den Patienten, die mehr als sechs Monate im Krankenhaus verbrachten, erhielten 80 (76.9 %) Frühförderung, während von den Patienten mit weniger als einem Monat im Krankenhaus nur 30 (44.8 %) Frühförderung erhielten.

3.6 Schullaufbahn

Der Altersmedian der Gesamtstichprobe lag bei der Einschulung bei 6 Jahren (Minimum 5, Maximum 8), der Mittelwert bei 6.29 Jahren. Von den 477 Teilnehmern lagen bei 458 Patienten (96 %) Daten zum Alter bei der Einschulung vor. Insgesamt gaben 302 Patienten (65.9 %) an, im Alter von sechs Jahren eingeschult worden zu sein (siehe Tabelle 9). Die Unterschiede zwischen den Subgruppen TGA und UVH als auch zwischen den Geschlechtern erwiesen sich nicht als signifikant ($U = 22418, p = .11$ bzw. $U = 2691.50, p = .33$).

Tabelle 9: *Einschulungsalter aufgeteilt nach Diagnosegruppen*

	Einschulung im Alter von			
	5 Jahren	6 Jahren	7 Jahren	8 Jahren
Gesamtstichprobe (N = 458) (n (%))	14 (3.1 %)	302 (65.9 %)	137 (29.9 %)	5 (1.1 %)
TGA (n = 166) (n (%))	4 (2.4 %)	119 (71.7 %)	43 (25.9 %)	
UVH (n = 292) (n (%))	10 (3.4 %)	183 (62.7 %)	94 (32.2 %)	5 (1.7 %)

Anmerkung. N/n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Es lagen keine signifikanten Unterschiede zwischen den Subkohorten vor.

Die Einschulung erfolgte bei 368 Patienten (77.1 %) und somit bei der großen Mehrheit der Gesamtstichprobe in eine Grundschule, gefolgt von Förder- oder Sonderschulen (siehe Abbildung 8). Unter den Patienten mit TGA lag der Anteil an Kindern, die eine Grundschule besuchten, signifikant höher als bei den Patienten mit UVH ($\chi^2[4] = 19.81, p < .001$). 52 Kinder mit UVH (17.1 %) besuchten eine Förder- oder Sonderschule und somit dreimal häufiger als Patienten mit TGA, bei denen 11 Patienten (6.4 %) auf eine Förder- oder Sonderschule gingen. Auch der Anteil an Kindern in einer Inklusionsklasse in Grundschulen war bei Patienten mit UVH prozentual höher (UVH: $n = 19/304; 6.3 \%$, TGA: $n = 5/173; 2.9 \%$).

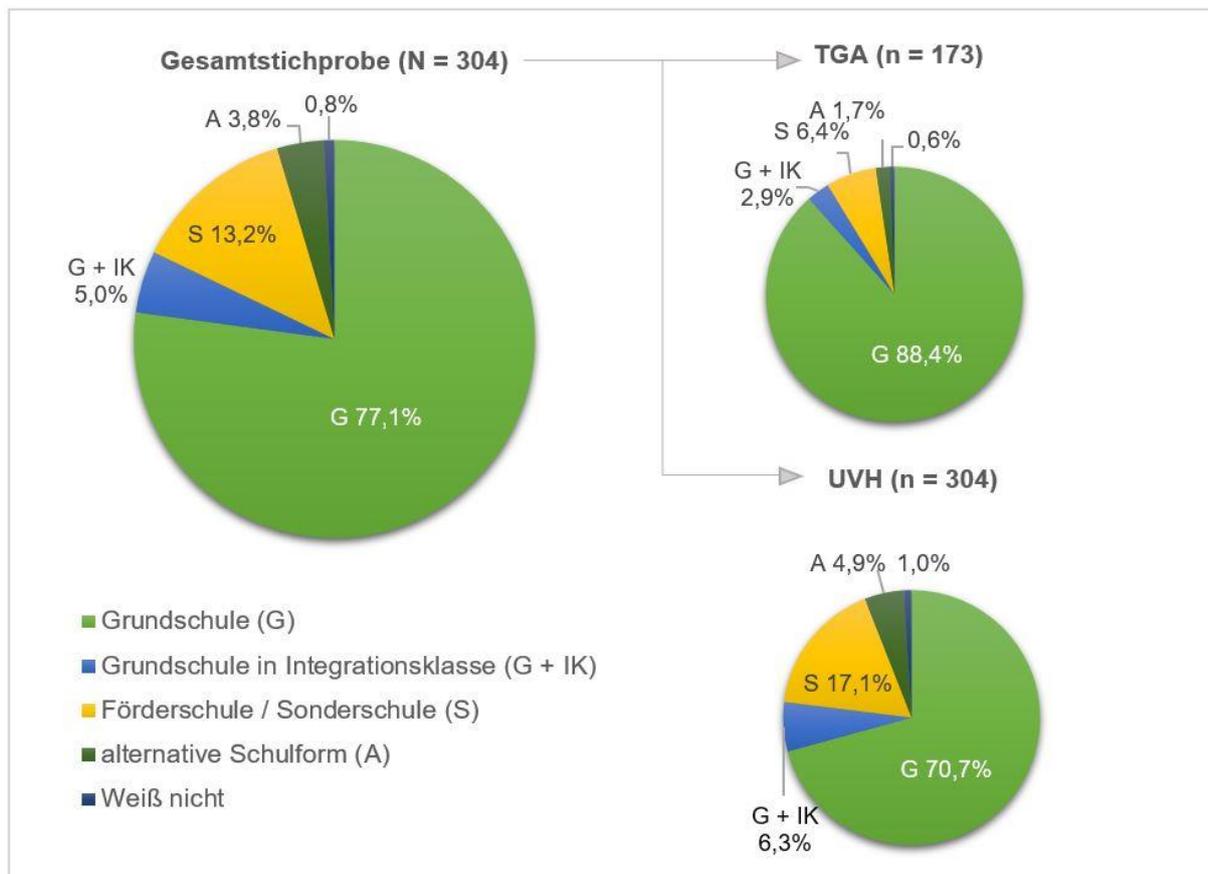


Abbildung 8: Schulform bei Einschulung in Abhängigkeit der Diagnosegruppe. TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Es lagen signifikante Unterschiede zwischen den Subkohorten vor. Patienten mit TGA wurden signifikant häufiger auf eine Grundschule eingeschult als Patienten mit UVH (χ^2 -Test: $p < .001$).

Insgesamt gaben 329 Umfrageteilnehmer (69 %) an, weniger als einen Monat Schulzeit aufgrund ihres AHF verpasst zu haben. In der Subkohorte mit TGA wurde dies sogar von 146 Patienten (84.4 %) angegeben, unter den Kindern mit UVH von 183 (60.2 %) (siehe Abbildung 9). Diese Unterschiede erwiesen sich als signifikant ($\chi^2[3] = 33.57$, $p < .001$), ebenso wie die Tatsache, dass Patienten mit UVH zwar selten aber dennoch häufiger als Patienten mit TGA mehrere Monate bis Jahre an Schulzeit verpassten.

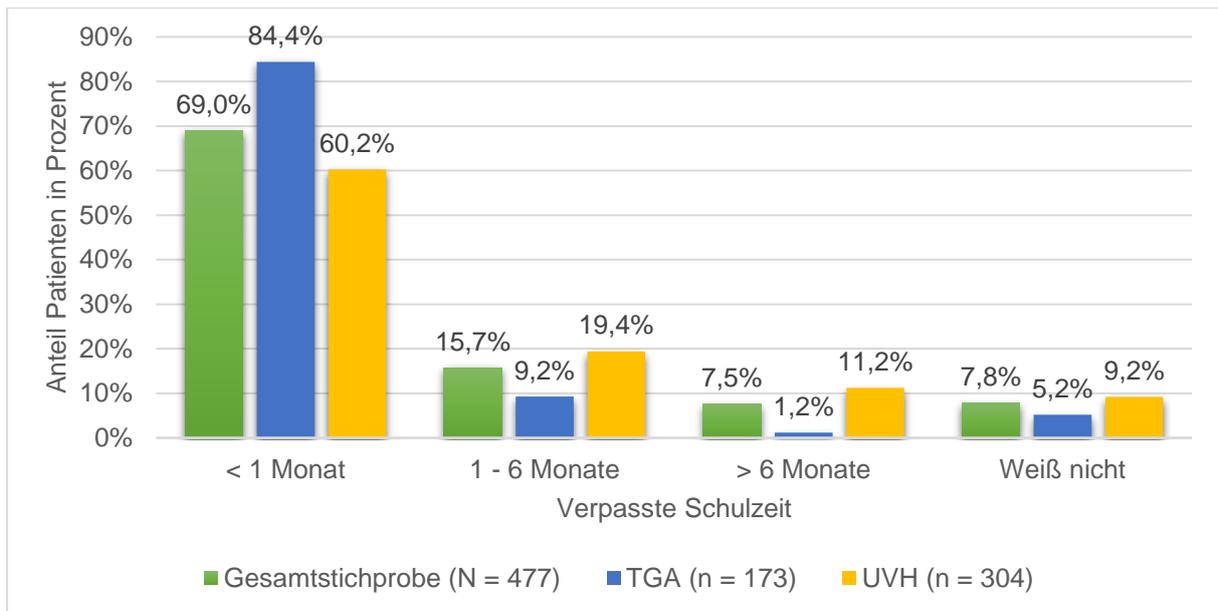


Abbildung 9: Verpasste Schulzeit aufgrund des AHF in Abhängigkeit von der Diagnosegruppe. TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Es lagen signifikante Unterschiede zwischen den Subkohorten vor. Patienten mit UVH als Diagnose verpassten signifikant mehr Schulzeit als Patienten mit TGA (χ^2 -Test: $p < .001$).

174 Patienten und somit 36.5 % der Gesamtstichprobe nahmen mindestens drei Monate Fördermaßnahmen während der Schulzeit in Anspruch. Von den Patienten mit TGA gaben 54 Personen (31.2 %) an, Fördermaßnahmen erhalten zu haben, während es bei den Patienten mit UVH 120 (39.5 %) waren. Weder zwischen den beiden Subgruppen noch zwischen den Geschlechtern gab es signifikante Unterschiede (Subgruppen: $\chi^2[2] = 4$, $p = .14$ bzw. Geschlechter: $\chi^2[2] = 0.83$, $p = .66$).

Die Frage nach der Notwendigkeit einer Klassenwiederholung verneinten 383 Patienten (80.3 %) (siehe Abbildung 10). Dabei lagen weder signifikante Unterschiede zwischen den Subkohorten vor, noch gab es signifikante Geschlechtsunterschiede (Subkohorte: $\chi^2[2] = 1.81$, $p = .41$ bzw. Geschlechter $\chi^2[2] = 1.36$, $p = .51$).

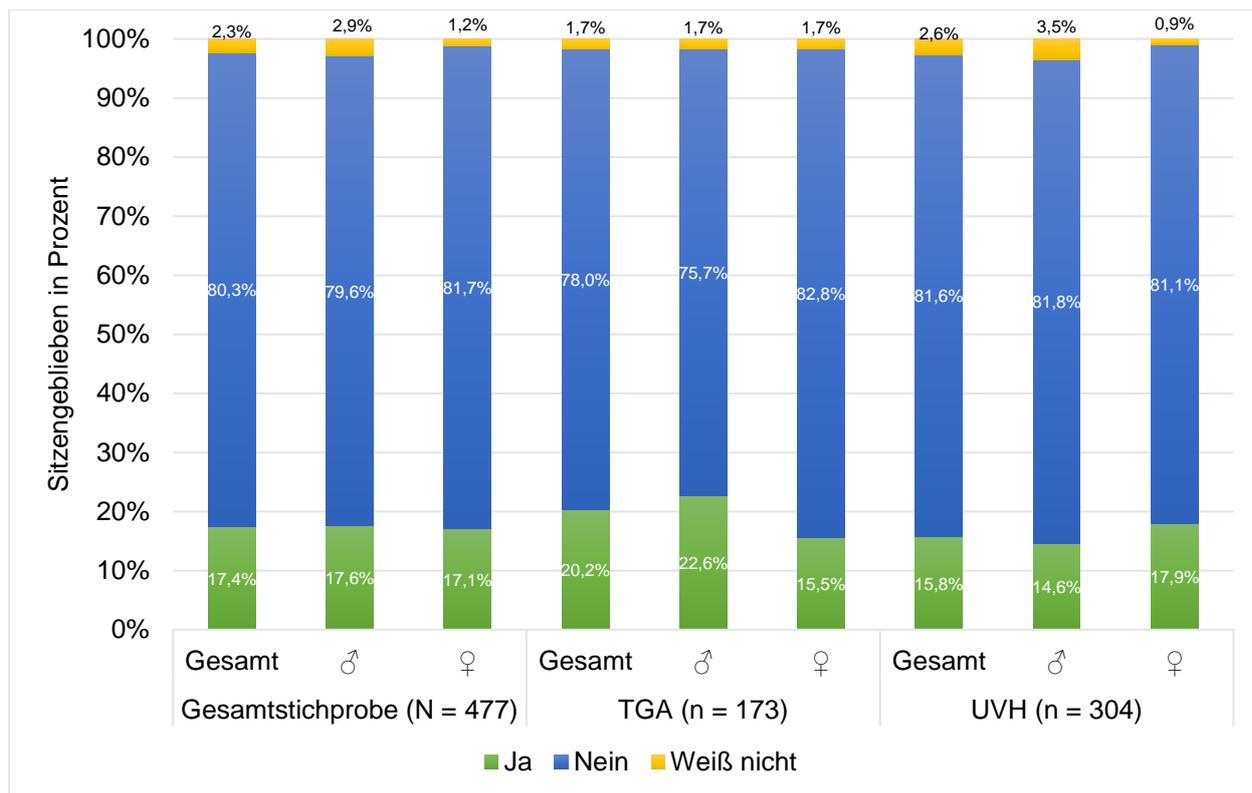


Abbildung 10: Rate an Klassenwiederholungen in Abhängigkeit der Diagnosegruppe. TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Es konnte kein signifikanter Zusammenhang zwischen der Diagnosegruppe und der Rate an Klassenwiederholungen gezeigt werden.

Zu Evaluation des Schulabschlusses wurden von den 477 Teilnehmern 333 Patienten in dieser Statistik ausgeschlossen, da sie zu dem Zeitpunkt der Befragung noch zur Schule gingen. Von den berücksichtigten 144 Patienten war der Anteil an Patienten, die ihre Schullaufbahn mit einem hohen Schulabschluss abschlossen, d.h. (Fach-)Abitur (entspricht ISCED 3), mit 66 Patienten gleich groß, wie der Anteil an Kindern, die mit einem niedrigen Schulabschluss, d.h. einem Haupt- oder Realschulabschluss (entspricht ISCED 2) abschlossen (67 Patienten). 7 Patienten (4.9 %) brachen die Schule ohne Schulabschluss ab, davon hatten alle ein UVH als Diagnose. Die Tabelle 10 zeigt die Aufteilung in den Erwerb eines hohen oder niedrigen Schulabschlusses, die Abbildung 11 liefert einen detaillierteren Überblick über die verschiedenen erworbenen Schulabschlüsse innerhalb der Diagnosegruppen.

Tabelle 10: Übersicht zu Schulabschlüssen nach ISCED Levels (niedrig / hoch)

		Niedriger Schulabschluss (≙ ISCED 2)	Hoher Schulabschluss (≙ ISCED 3)	Anderer Schulabschluss	Schulabbruch / Kein Abschluss
Gesamtstichprobe	Gesamt (N = 144)	67 (46.5 %)	66 (45.8 %)	4 (2.8 %)	7 (4.9 %)
	Männlich (n = 83)	42 (50.6 %)	33 (39.8 %)	4 (4.8 %)	4 (4.8 %)
	Weiblich (n = 61)	25 (41.0 %)	33 (54.1 %)		3 (4.9 %)
TGA	Gesamt (N = 57)	29 (50.9 %)	28 (49.1 %)		
	Männlich (n = 34)	20 (58.8 %)	14 (41.2 %)		
	Weiblich (N = 23)	9 (39.1 %)	14 (60.9 %)		
UVH	Gesamt (N = 87)	38 (43.7 %)	38 (43.7 %)	4 (4.6 %)	7 (8.0 %)
	Männlich (n = 49)	22 (44.9 %)	19 (38.8 %)	4 (8.2 %)	4 (8.2 %)
	Weiblich (n = 38)	16 (42.1 %)	19 (50.0 %)		3 (7.9 %)

Anmerkung. N/n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz; ISCED = *International Standard Classification of Education*; bei n < 10 keine Signifikanztestung.

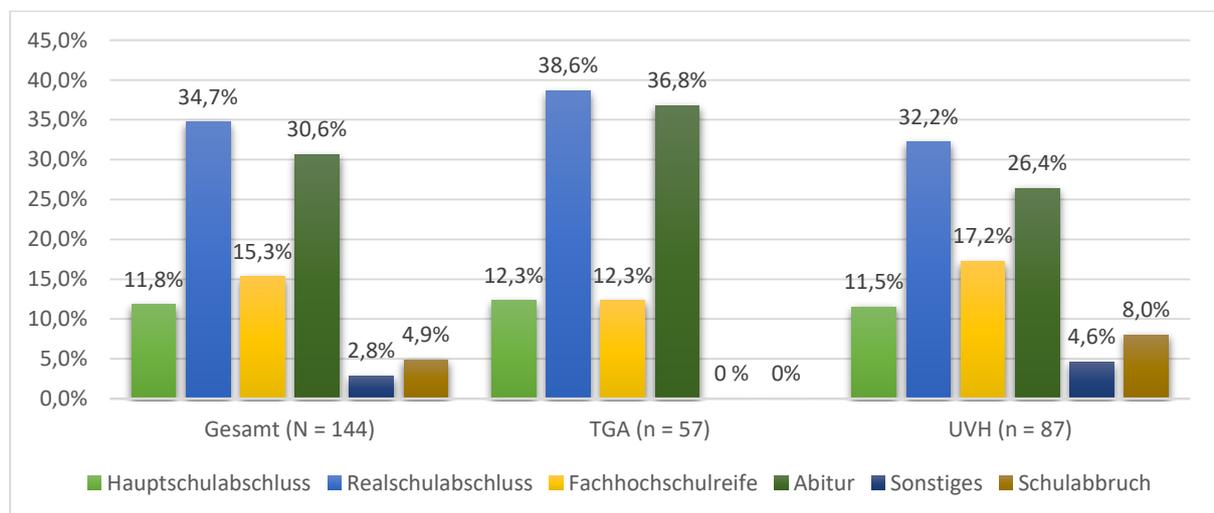


Abbildung 11: Aufschlüsselung des Schulabschlusses nach Schultyp in Abhängigkeit der Diagnosegruppe. N/n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz.

Die Frage zum Notendurchschnitt im letzten Schuljahr bzw. Abschlussjahr beantworteten 357 Personen, wobei in der Analyse lediglich die Notendurchschnitte des Abschlussjahres und somit von 129 Teilnehmern berücksichtigt wurden. Die Mehrheit mit 67 Patienten (51.9 %) rangierte in einem Notenbereich zwischen 2.0 bis 2.9 (siehe Abbildung 12), der Median betrug in der Gesamtstichprobe als auch in den Subgruppen die Note 2,0. Die Noten des Abschlussjahres unterschieden sich somit nicht signifikant in Abhängigkeit der Diagnosegruppe ($\chi^2[3] = 4.8, p = .19$) oder des Geschlechts ($\chi^2[3] = 3.7, p = .30$).

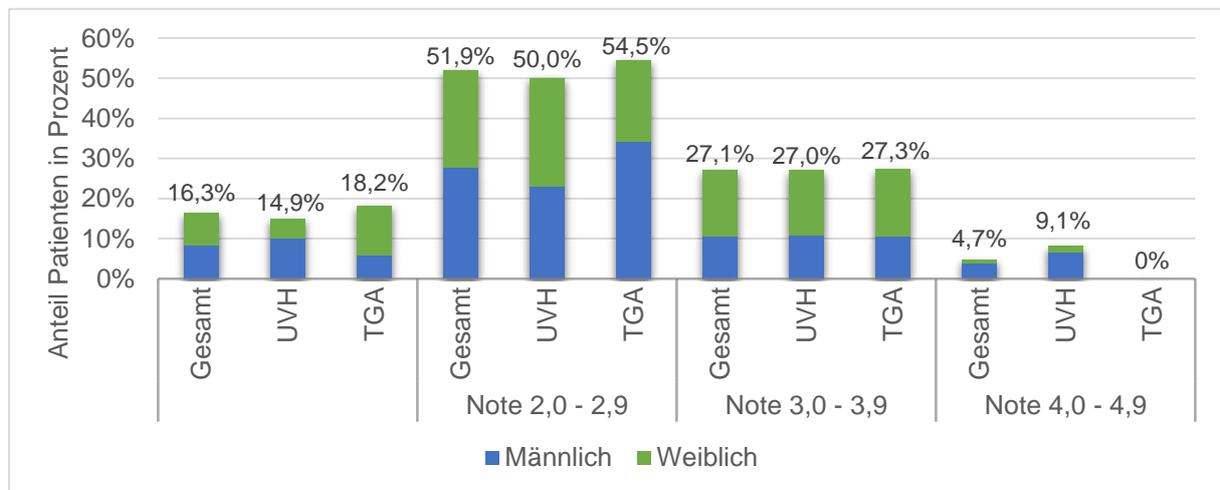


Abbildung 12: Noten im Abschlussjahr in Abhängigkeit der Diagnosegruppe und des Geschlechts. TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz. Gesamt N = 129, UVH n = 74, TGA n = 55. Es konnte kein signifikanter Zusammenhang zwischen der Diagnosegruppe / Geschlecht und der Abschlussnote gezeigt werden.

3.7 Akademische Leistungen der Eltern

Bei der Evaluation des höchsten Schulabschlusses der Väter der teilnehmenden Patienten ergab sich eine Mehrheit mit 245 Vätern (51.4 %), die ein Abitur oder Fachabitur absolviert hatten (entspricht ISCED 3). 207 Väter (43.4 %) beendeten die Schule mit einem niedrigen Schulabschluss, d.h. keinem, Haupt- oder Realschulabschluss (entspricht \leq ISCED 2). Es konnten keine signifikanten Unterschiede in der Höhe des Schulabschlusses des Vaters zwischen den beiden Diagnosegruppen TGA und UVH gezeigt werden ($\chi^2[3] = 2.58, p = .46$).

Zur Beurteilung des höchsten Berufsabschlusses der Eltern wurde ein niedriger, mittlerer und hoher Berufsabschluss nach ISCED unterschieden. Es lagen vollständige Daten zu 442 Vätern der Patienten vor. Nur 5 Väter (1.1 %) machten keinen Berufsabschluss und erreichten somit ein niedriges Bildungsniveau (ISCED \leq 2), 183 (41.4 %) erreichten einen mittleren Berufsabschluss in Form einer Ausbildung (ISCED 3 und 4) und 254 (57.5 %) wiesen einen hohen Berufsabschluss wie einen Meister, Diplom, Bachelor oder Master (ISCED \geq 5) auf. Es gab keine signifikanten Unterschiede zwischen den Vätern von Kindern mit TGA oder UVH ($\chi^2[2] = 2.91, p = .23$).

Von den 477 teilnehmenden Patienten waren 426 der Väter (89.3 %) in Vollzeit berufstätig, 17 Väter (3.6 %) waren in Teilzeit beschäftigt, 3 (0.6 %) waren geringfügig beschäftigt und 23 (4.8 %) gaben an, nicht erwerbstätig zu sein (Rentner oder arbeitslos). Die berufliche Tätigkeit der Väter unterschied sich nicht signifikant in den beiden Diagnosegruppen ($\chi^2[4] = 5.45, p = .24$).

Unter den Müttern der teilnehmenden Patienten schlossen 259 (54.3 %) ihre Schullaufbahn mit einem niedrigen Schulabschluss ab (entspricht ISCED 2). 208 (43.6 %) beendeten die Schule mit einem hohen Schulabschluss, d.h. einem Abitur oder Fachabitur (entspricht ISCED 3). Dabei gab es keinen signifikanten Unterschied abhängig von den Diagnosen der Kinder, 73 Mütter von Kindern mit TGA (42.2 %) hatten einen hohen Abschluss und 135 Mütter von Patienten mit UVH (44.4 %) wiesen einen hohen Schulabschluss auf ($\chi^2[3] = 0.91, p = .82$).

Es lagen Daten von 461 Müttern zu ihrer Berufsausbildung und ihrem Bildungsstand vor. Nach Ende der Schulzeit machten 12 Mütter (2.6 %) keine Ausbildung (ISCED \leq 2). 261 Mütter (56.6 %) erreichten einen mittleren Berufsabschluss in Form einer

Ausbildung (ISCED 3 und 4). 188 (40.8 %) besuchten eine Fach-/ Meister- oder Technikerschule oder studierten und erreichten somit einen hohen Berufsabschluss (ISCED \geq 5). Es gab keinen signifikanten Unterschied beim Vergleich der Berufsausbildung der Mütter der beiden Diagnosegruppen ($\chi^2[2] = 4.27, p = .12$).

Von den 477 Patienten waren 105 Mütter (22 %) in Vollzeit berufstätig. Insgesamt arbeiteten 262 Mütter (54.9 %) in Teilzeit und geringfügig beschäftigt waren 44 (9.2 %). 62 Mütter (13 %) waren nicht erwerbstätig, davon waren 25.8 % Mütter von Kindern mit TGA und 74.2 % Mütter von Kindern mit UVH. Im Hinblick auf die berufliche Tätigkeit der Mutter lagen keine signifikanten Unterschiede zwischen den Subkohorten vor ($\chi^2[4] = 8.7, p = .07$).

3.8 Elterliche Bildung und Schulabschluss der Kinder

Zur Betrachtung der Relation zwischen dem väterlichen Bildungsgrad und der Höhe des Schulabschlusses der Kinder konnten 128 Patientendaten ausgewertet werden. Die Höhe des Schulabschlusses der Patienten wurde in Abhängigkeit eines mittleren und hohen Bildungsstands der Väter evaluiert, da in dieser Stichprobe keine Väter mit niedrigem Bildungsgrad vertreten waren. Zudem wurde für eine Signifikanztestung aufgrund der kleinen Stichprobe lediglich das Erreichen eines hohen (ISCED 3) mit dem Erreichen eines niedrigen Schulabschlusses (ISCED 2) verglichen und andere Schulabschlüsse bzw. Schulabbrüche ausgeschlossen ($n = 117$). Kinder mit TGA erreichten signifikant häufiger einen hohen Schulabschluss (ISCED 3) mit steigendem Bildungsstand des Vaters ($\chi^2[1] = 9.19, p < .01$) (siehe Abbildung 13). In der Gesamtstichprobe erreichten 16 Patienten und somit ein Drittel einen hohen Schulabschluss, deren Väter ein mittleres Bildungsniveau (ISCED 3 und 4) aufwiesen, während 39 Kinder (57.4 %) von Vätern mit hohem Bildungsniveau (ISCED \geq 5) einen hohen Schulabschluss erreichten ($\chi^2[1] = 6.98, p < .01$). Bei Kindern mit UVH zeigte sich ebenfalls eine höhere Rate an hohen Schulabschlüssen bei Vätern mit hohem Bildungsstand, die Ergebnisse erwiesen sich jedoch nicht als signifikant ($\chi^2[1] = 0.71, p = .40$).

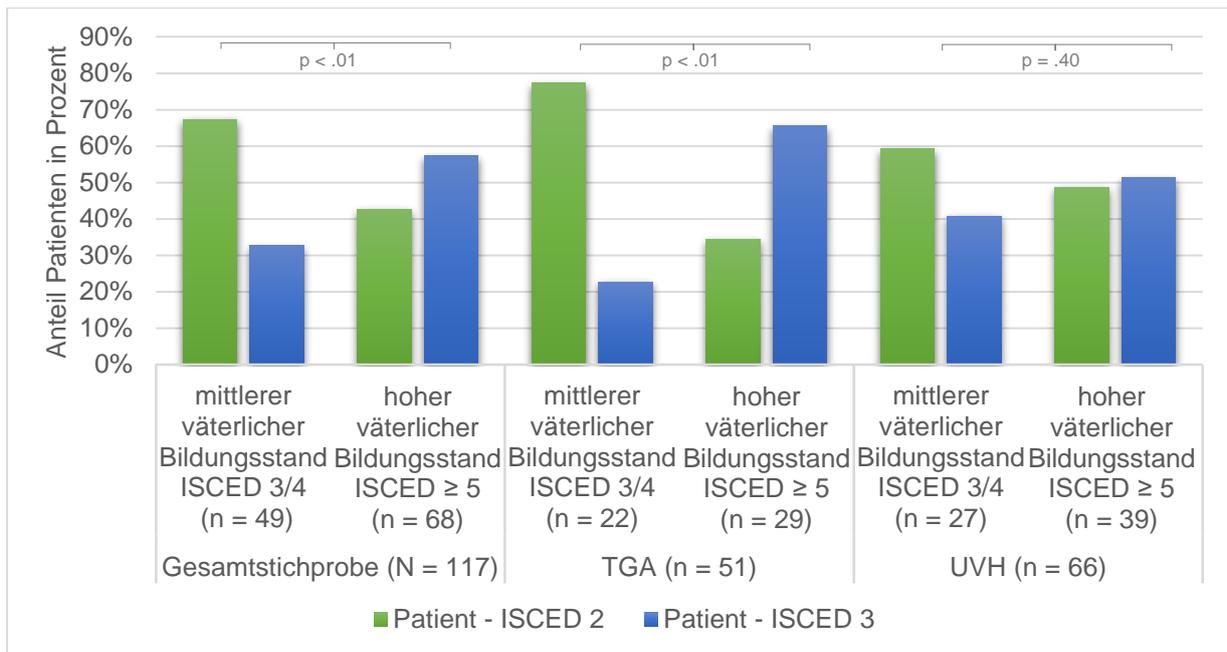


Abbildung 13: Einfluss von väterlicher Bildung auf Schulabschluss des Kindes in Abhängigkeit von der Diagnosegruppe. N/n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz; ISCED = *International Standard Classification of Education*; ISCED 2 = niedriger Schulabschluss; ISCED 3 = hoher Schulabschluss; ISCED 3 / 4 niedriger Bildungsstand; ISCED ≥ 5 = hoher Bildungsstand. Es lagen signifikante Unterschiede in der Subgruppe bei Patienten mit TGA sowie in der Gesamtstichprobe vor (χ^2 -Test: $p < .01$).

Bei der Evaluation eines Zusammenhangs zwischen dem Grad der mütterlichen Bildung und der Höhe des Schulabschlusses der Kinder lagen Daten von 136 Patienten vor. Aufgrund der kleinen Anzahl an Müttern mit niedrigem Bildungsstand (ISCED ≤ 2), wurden diese für die Auswertung ausgeschlossen und die Daten von 122 Patienten analysiert. Insgesamt hatten von den 41 Patienten mit Müttern mit hohem Bildungsstand (ISCED ≥ 5) circa die Hälfte (56.1 %) einen hohen Schulabschluss, d.h. (Fach-) Abitur (ISCED 3). Wies die Mutter einen mittleren Bildungsstand auf (ISCED 3 und 4) absolvierten 37 (45.7 %) der Patienten einen hohen Schulabschluss. Bei höherem Bildungsstand der Mutter zeigte sich prozentual häufiger ein hoher Schulabschluss der Patienten, wobei sich dieser Zusammenhang nicht als signifikant erwies ($\chi^2[1] = 1.18$, $p = .28$) (Abbildung 14).

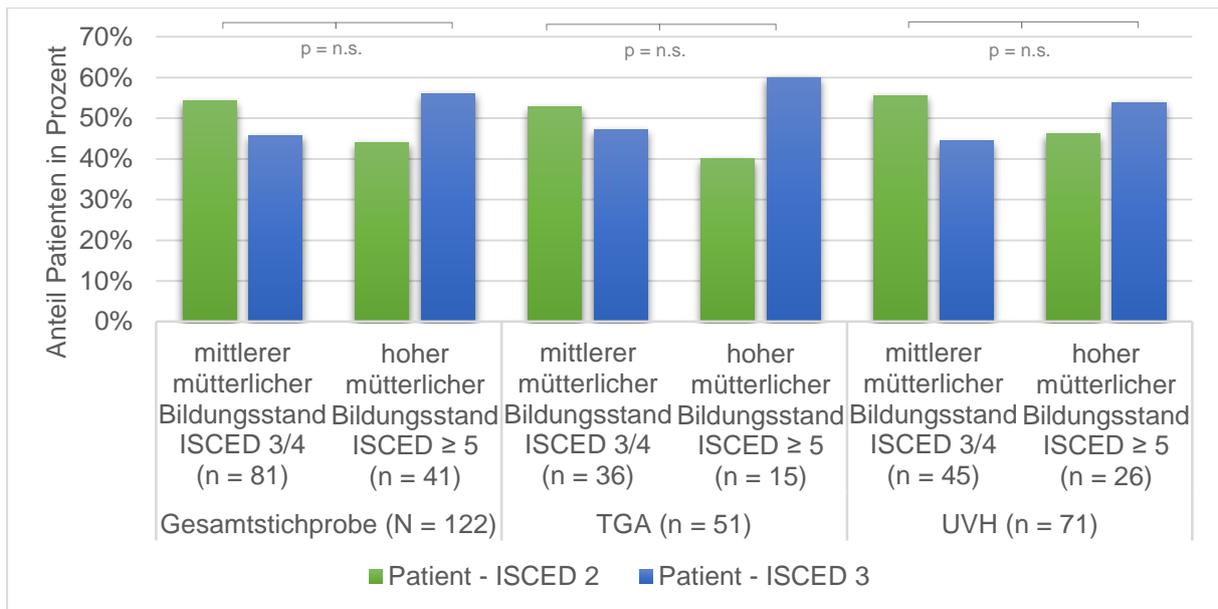


Abbildung 14: Einfluss von mütterlicher Bildung auf Schulabschluss des Kindes in Abhängigkeit von der Diagnosegruppe. N/n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz; ISCED = *International Standard Classification of Education*; ISCED 2 = niedriger Schulabschluss; ISCED 3 = hoher Schulabschluss; ISCED 3 / 4 niedriger Bildungsstand; ISCED ≥ 5 = hoher Bildungsstand. Es zeigte sich kein signifikanter Zusammenhang.

3.9 Elterliche Bildung und pränatale Detektion der AHF

Zur Auswertung der Hypothese, dass mit steigendem Grad an elterlicher Bildung eher eine pränatale Diagnostik in Anspruch genommen wird, waren die Patientendaten von 437 Umfrageteilnehmern im Hinblick auf den väterlichen Bildungsstand und von 456 Patienten bezüglich mütterlicher Bildung vollständig vorhanden.

Da insgesamt nur 5 Väter einen niedrigen Bildungsstand aufwiesen, wurden nur Väter mit mittlerem (ISCED 3 und 4) und hohem Bildungsstand (ISCED ≥ 5) verglichen (n = 432). Während bei 52 Patienten (29.1 %) von Vätern mit mittlerem Bildungsstand der AHF pränatal bekannt war, war dies bei 92 Patienten (36.4 %) von Vätern mit hohem Bildungsstand der Fall. Zwischen den Gruppen zeigte sich kein signifikanter Unterschied ($\chi^2[1] = 2.52, p = 11$). Bei den Patienten mit UVH erwies es sich als signifikant, dass bei den 274 Patienten mit UVH die Diagnose mit höherem Bildungsgrad des Vaters häufiger pränatal vorlag ($\chi^2[1] = 7.54, p < .01$). Während bei 38 Patienten (33.3 %) von Vätern mit mittlerem Bildungsstand die Diagnose pränatal bekannt war, war dies bei 80 (50.0 %) der Patienten mit Vätern mit hohem Bildungsstand der Fall. Unter den 158 Patienten mit TGA zeigte sich ein umgekehrtes

Bild. Bei 14 Patienten (21.5 %) mit Vätern mit mittlerem Bildungsstand war die Diagnose des AHF vor der Geburt bekannt, unter den Patienten mit Vätern mit hohem Bildungsstand bei 12 Patienten (12.9 %). Der Unterschied erwies sich nicht als signifikant ($\chi^2[1] = 2.08, p = .15$).

Auch bei der Betrachtung der Relation von mütterlicher Bildung und einer Pränataldiagnostik des kindlichen AHF wurden Mütter mit einem mittleren (ISCED 3 und 4) und hohem Bildungsstand (ISCED ≥ 5) verglichen (n = 444). Hier zeigte sich ein ähnliches Ergebnis wie in der Gesamtkohorte und Subgruppe mit UVH bei den Vätern. Bei 71 Patienten (38.0 %) von Müttern mit hohem Bildungsstand lag die Diagnose des AHF pränatal vor. Bei 78 Kindern (30.4 %) von Müttern mit mittlerem Bildungsstand hingegen wurde der AHF vor der Geburt diagnostiziert. Der Unterschied erwies sich nicht als signifikant ($\chi^2[1] = 2.82, p = .10$). Die Diagnose lag prozentual häufiger pränatal vor, je höher der Bildungsstand der Mutter war.

3.10 Pränatale Erkennungsrate und Schulabschluss der Kinder

Da von den 141 Patienten, bei denen Daten zur Pränataldiagnostik und zum Schulabschluss vorlagen, keine Patienten mit TGA darunter waren, wurde nur die Gesamtstichprobe analysiert und „weiß nicht“ als fehlende Werte verstanden. Bei 17 Patienten (12.0 %) wurde der AHF pränatal diagnostiziert. Davon erreichten 8 Patienten (47.1 %) einen hohen, und 7 (41.2 %) einen niedrigen Schulabschluss. Unter den Patienten, deren Diagnose nicht pränatal gestellt werden konnte, absolvierten 57 (46 %) einen hohen Schulabschluss. Aufgrund der kleinen Stichprobe wurde keine Signifikanztestung durchgeführt.

3.11 Elterliche Bildung und Inanspruchnahme von Frühförderung

Bei 430 Patienten lagen vollständige Daten zur Inanspruchnahme von Frühförderung (ja/nein) und dem väterlichen Bildungsstand vor. In der Gesamtkohorte nahm die Rate an Frühförderung mit steigendem Bildungsgrad des Vaters prozentual ab. Während alle fünf Patienten, deren Väter einen niedrigen Bildungsstand aufwiesen, an Frühförderungsmaßnahmen teilgenommen hatten, senkte sich die Rate an Frühförderung bei Patienten von Vätern mit mittlerem Bildungsniveau (ISCED 3 und 4) von 70.9 % (n = 127) auf 59.8 % (n = 147) bei Vätern mit hohem Bildungsniveau (ISCED ≥ 5). Zur Signifikanztestung wurden lediglich Väter mit mittlerem und hohem

Bildungsniveau verglichen, da hier eine ausreichende Stichprobengröße vorlag. Es zeigte sich in der Gesamtstichprobe eine deutliche Tendenz, dass die Inanspruchnahme von Frühförderung mit steigendem Bildungsgrad des Vaters abnahm, der Unterschied erwies sich jedoch nicht als signifikant ($\chi^2[2] = 8.44$, $p < .05$).

Zudem lagen die vollständigen Daten zur Frühförderung (ja/nein) und dem mütterlichen Bildungsgrad bei 449 Patienten vor. Auch hier zeigte sich eine nicht signifikante Abnahme der Frühförderungsrate mit Zunahme des mütterlichen Bildungsstandes ($\chi^2[2] = 2.02$, $p = .36$), zur Berechnung wurden ebenso nur Mütter mit mittlerem und hohem Bildungsstand verglichen. Bei 9 Kindern (75 %) deren Mütter einen niedrigen Bildungsstand aufwiesen fand eine Frühförderung statt. Lag bei den Müttern ein mittlerer Bildungsstand vor, berichteten 168 Patienten (66.1 %) über eine Frühförderung, sowie 111 Patienten (60.7 %) bei Müttern mit hohem Bildungsgrad.

3.12 Frühförderung und Schullaufbahn der Kinder

Von den 144 Patienten, die zum Zeitpunkt der Datenerhebung schon einen Schulabschluss aufwiesen, wurden 123 berücksichtigt, da bei ihnen eindeutige Angaben zur Inanspruchnahme von Frühförderung vorlagen (ja/nein) und entweder ein Haupt-, oder Realschulabschluss oder ein (Fach-) Abitur angegeben war. Es zeigte sich ein signifikanter Zusammenhang zwischen der Inanspruchnahme von Frühförderung und der Höhe des erreichten Schulabschlusses (siehe Abbildung 15). Bei Kindern mit UVH, als auch in der Gesamtstichprobe, war ein signifikant höherer Schulabschluss verzeichnet, wenn keine Frühförderung vor der Einschulung genutzt worden war (UVH: $\chi^2[1] = 12.13$, $p < .001$, Gesamt: $\chi^2[1] = 13.62$, $p < .001$). Von den 63 Kindern mit Frühförderung in der Gesamtstichprobe erlangten nur 20 (31.7 %) einen hohen Schulabschluss (Fachabitur/Abitur), bei den 60 Kindern, die eine Frühförderung verneint hatten, hingegen 39 (65 %).

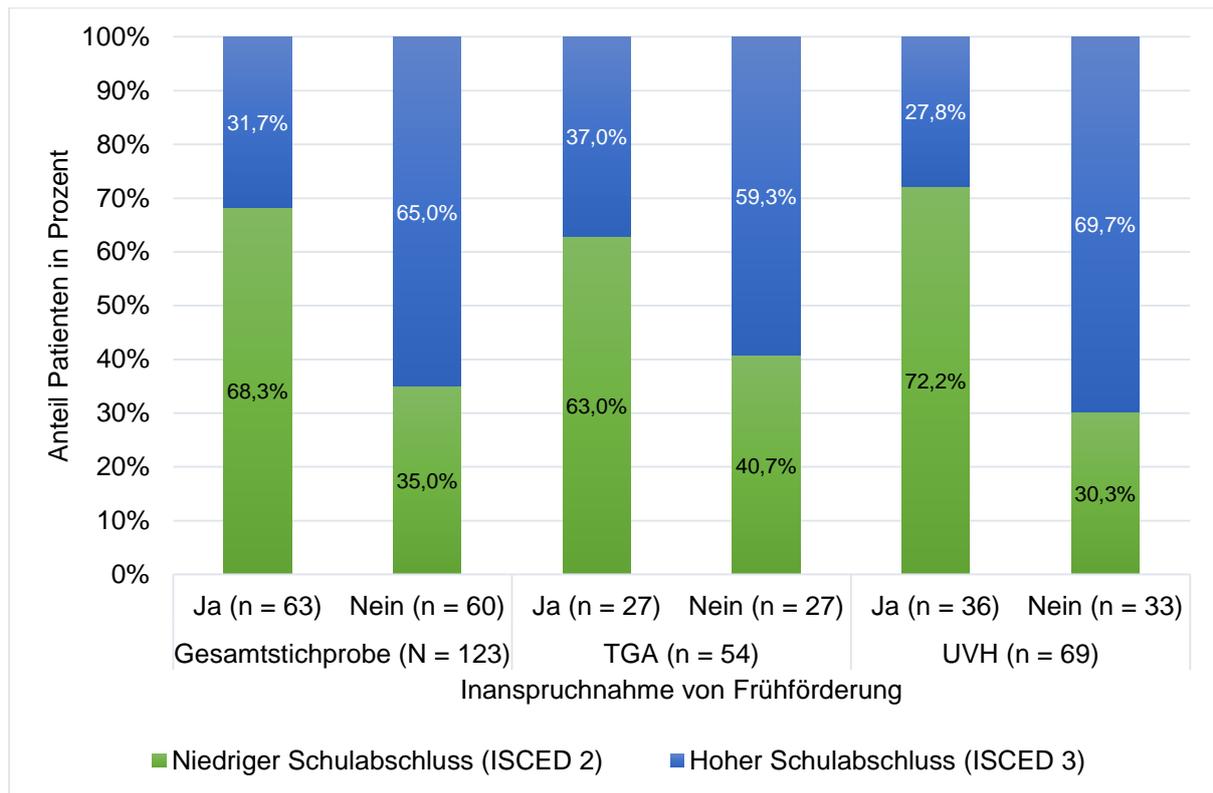


Abbildung 15: Einfluss von Frühförderung auf Höhe des Schulabschlusses in Abhängigkeit von der Diagnosegruppe. N/n = Stichprobengröße; TGA = Transposition der großen Arterien; UVH = Univentrikuläres Herz; ISCED = *International Standard Classification of Education*. Es lagen signifikante Ergebnisse in der Subgruppe bei Patienten mit UVH, als auch in der Gesamtstichprobe vor. Patienten, die keine Frühförderung erhalten hatten, erreichten einen signifikant höheren Schulabschluss (χ^2 -Test: $p < .001$).

4. Diskussion

In einer bundesweiten, explorativen Online-Umfrage zum Thema Schulbildung konnte gezeigt werden, dass knapp die Hälfte der Patienten mit TGA oder UVH die Schule mit einem (Fach-) Abitur abgeschlossen haben. Jedoch wiesen insbesondere Patienten mit UVH höhere Raten an Klassenwiederholungen, Fehlzeiten und Frühförderung auf. Diese und weitere Ergebnisse der vorliegenden Studie werden in den folgenden Abschnitten näher erläutert.

4.1 Demographische Patientendaten

Von den 2609 Teilnehmern, deren Daten in die statistische Analyse einbezogen wurden, betragen die in der Subgruppen-Analyse berücksichtigten Patienten mit TGA 6.6 % und die Patienten mit UVH 11.7 %. Dabei sind diese beiden AHF hier, verglichen mit der bekannten Prävalenz von circa 3 %, eher überrepräsentiert. Dies könnte daran liegen, dass im NRAHF nur Patienten mit klinisch apparenten AHF registriert sind und somit der Anteil an schweren AHF tendenziell höher ist. Dies zeigte sich auch in einem Vergleich der Prävalenzen im NRAHF und einer Prävalenzstudie von van der Linde et al. (72). Zudem nehmen Patienten mit schwereren Erkrankungen häufiger an Umfragen teil (72). Die Geschlechtsverteilung in der Subgruppen-Analyse von 2/3 männlichen und 1/3 weiblichen Patienten entspricht der angenommenen Geschlechtsverteilung von 2:1 bei beiden AHF-Diagnosen (80).

Das Alter der teilnehmenden Patienten von 5 bis 25 Jahren wurde vom NRAHF bewusst so gewählt, da sich die Fragen spezifisch mit der Schullaufbahn beschäftigten.

4.2 Diagnosebezogene Ergebnisse

Zur Analyse des operativen Vorgehens bei den Patienten, lagen nicht von allen Umfrageteilnehmern Daten zu den Operationen vor. Dies ist auf den Umstand zurückzuführen, dass die Daten zu Operationen / Interventionen aus der medizinischen Datenbank des NRAHF stammen und auf die Güte sowie Vollständigkeit von Arztbriefen angewiesen sind. Nicht in allen Arztbriefen werden die Operationen / Interventionen vollständig und korrekt aufgeführt. Somit war bei manchen Patienten keine präzise Zuordnung zu einer bestimmten OP-Technik

möglich. Es zeigte sich jedoch mit einer deutlichen Mehrheit von über 90 Prozent in beiden Vergleichsgruppen, dass die leitliniengerechte OP-Methoden der Wahl, nämlich die ASO bei TGA und die TCPC bei UVH, angewandt wurde (11).

Mit einer subjektiven Beurteilung des eigenen Gesundheitszustandes von 1.6 ± 0.8 (MW \pm SD) in der Gesamtstichprobe zeigt sich, dass die Patienten ihre Gesundheit durchschnittlich als gut bis sehr gut empfinden. Auch bei der spezifischen Betrachtung des subjektiven Gesundheitszustandes bei Patienten mit UVH, die ihn mit 1.7 ± 0.8 (MW \pm SD) signifikant schlechter als Patienten mit TGA einschätzten, zeigt sich eine generelle Zufriedenheit mit dem Gesundheitsempfinden. Die Tatsache, dass die Patienten ihren Gesundheitszustand insgesamt eher gut einschätzen, kann auch auf eine gute *Coping*-Strategie zurück zu führen sein (81). Knowles et al. (81) beschrieben, dass Kinder mit AHF Bewältigungsstrategien anwenden, wie z.B. die Akzeptanz ihres Zustands als Teil ihrer Identität (Akzeptanz), die Betonung, dass ihre Erfahrungen anderen ähnlich sind (Normalisierung), und der Selbstvergewisserung, dass andere ebenfalls Schwierigkeiten haben (Trost). Der aus der Lebensqualitätsforschung bekannte *Response-Shift* impliziert eine Veränderung des internen Bewertungshintergrundes bei Patienten mit chronischen Erkrankungen (82). Dennoch beurteilten Patienten mit UVH ihren Gesundheitszustand zwar selten aber signifikant häufiger mit schlechten Noten. Dies passt zu den Erkenntnissen von Kamphuis et al. (83), in dessen Studie Patienten mit schweren AHF einen signifikant schlechteren subjektiven Gesundheitszustand bezüglich körperlicher Funktionsfähigkeit, Vitalität und allgemeiner Wahrnehmung der Gesundheit angaben. Vergleicht man die Daten dieser Subgruppen-Analyse mit den Ergebnissen der Studie des Robert Koch-Instituts zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland, scheinen die Mehrheit der Patienten mit TGA oder UVH ihren Gesundheitszustand nicht schlechter einzuschätzen als der Durchschnitt der Allgemeinbevölkerung. Zwar wurden in der Umfrage des Robert Koch-Instituts als Antwortkategorien zum Gesundheitszustand keine Schulnoten, sondern die Kategorien „sehr gut“, „gut“, „mittelmäßig“, „schlecht“ und „sehr schlecht“ zur Auswahl gestellt, jedoch schätzte die Mehrheit der Kinder und Jugendlichen bzw. ihre Eltern den Gesundheitszustand als „sehr gut“ (51.7 %) oder „gut“ (42.0 %) ein (84).

Die signifikant höhere Rate an weiteren chronischen Erkrankungen der Patienten mit UVH lässt annehmen, dass in der Subkohorte mit UVH eine höhere Multimorbidität

vorliegt. Das könnte auch Einfluss auf das subjektive Gesundheitsempfinden haben und einen weiteren Erklärungsansatz bieten, warum Patienten mit UVH ihren Gesundheitszustand signifikant schlechter einschätzten.

4.3 Perinatalperiode

Eine Erklärung für die deutlich höhere pränatale Erkennungsrate bei Patienten mit UVH (42.1 %) im Vergleich zu Patienten mit TGA (16.2 %) ist, dass das UVH relativ einfach im pränatalen Echo erkennbar ist. Die fetale Echokardiographie zur Diagnosestellung von AHF gibt es seit den 1980er Jahren (85). Anfang der 90er Jahre war das Screening zunächst wenig verbreitet, es zeigte sich jedoch bereits in den ersten 10 Jahren eine Verdopplung der Detektionsrate von AHF (86). Für die pränatale Diagnosestellung einer TGA bedarf es eines sonographischen Screenings des Ausflusstraktes. Da dies jedoch erst seit 2013 eine formale Empfehlung der *International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* (ISUOG) darstellt, erklärt dies möglicherweise ebenso die niedrigen Erkennungsraten zwischen 1992 und 2011 (27, 30). Die Aufschlüsselung der pränatalen Erkennungsrate in vier Geburtszeiträume unterstützt diese These, da bei den Patienten der Subgruppen-Analyse, die zwischen 1992 und 1996 geboren wurden, zunächst noch keine der TGAs pränatal diagnostiziert worden war. Bei den jüngsten Patienten, zwischen 2007 bis 2011 geboren, hingegen konnte schon ein Drittel pränatal erkannt werden. Hier könnte auch ein weiterer Einflussfaktor sein, dass die ältesten Patienten aus der Umfrage tendenziell den Fragebogen selbst ausfüllten und vergleichsweise seltener mit Sicherheit wussten, ob ihre Mutter Pränataldiagnostik in Anspruch genommen hatte und der AHF pränatal entdeckt worden war, als wenn die Eltern den Fragebogen für ihr Kind ausfüllten.

Eine weitere Erklärung für die steigende pränatale Erkennungsrate ist die verbesserte Qualität der Ultraschalluntersuchung in den letzten Jahrzehnten (87). Eine Studie von Tegnander und Eik-Nes (88) zeigte einen signifikanten Einfluss von der Erfahrung des Untersuchers auf die pränatale Erkennungsrate von AHF. Erfahrene Ultraschall-Untersucher detektieren signifikant mehr AHF. Deshalb wäre es interessant zu sehen, wo die Eltern der Patienten dieser Subgruppen-Analyse ihre Pränataldiagnostik in Anspruch genommen hatten und ob sich ein Unterschied in der pränatalen Erkennungsrate in Abhängigkeit vom Erfahrungsgrad des Untersuchers nachweisen

lässt. Ebenso wäre ein weiterführendes Studienziel, ob ein Zusammenhang zwischen der pränatalen Detektionsrate des AHF und dem Standort der gynäkologischen Praxis besteht.

Kritisch betrachtet werden muss, dass bei der Datenerhebung keine Unterscheidung zwischen der Inanspruchnahme von Pränataldiagnostik und der Erkennungsrate bei Inanspruchnahme stattgefunden hatte. Die Patienten konnten zwar angeben, ob ihr AHF pränatal diagnostiziert worden war, es lagen aber keine Daten vor, ob bei den postnatal Diagnostizierten eine Pränataldiagnostik in Anspruch genommen und der AHF übersehen worden war, oder erst gar keine Pränataldiagnostik stattgefunden hatte.

4.4 Einschränkungen durch angeborene Herzfehler

Patienten mit einem UVH verbrachten signifikant mehr Zeit im Krankenhaus vor der Einschulung, als Patienten mit TGA. Dies erscheint plausibel, da sich diese Patienten durch das etablierte mehrstufige Operationsverfahren in den ersten Lebensjahren mehrfach großen Operationen am offenen Herzen unterziehen müssen und somit multiple Krankenhausaufenthalte benötigen (45).

Annähernd die Hälfte der Patienten gaben psychische oder psychomotorische Störungen an und darunter war die psychomotorische Entwicklungsstörung die häufigste genannte Ausprägung. Die Ausprägung psychomotorischer Störungen ist abhängig von einer Vielzahl von Faktoren, die zu unterschiedlichen sensiblen Zeiten der Hirnentwicklung auftreten können (89). Ein besonderer Risikofaktor stellt das Vorliegen eines genetischen Syndroms dar. Dies wurde von 1.9 % der Patienten angegeben und Studien legen nahe, dass assoziierte genetische Anomalien bei Kindern mit AHF in circa 5.3 % auftreten (1). Alle Patienten, die ein genetisches Syndrom angaben, hatten ein UVH. Zudem konnten Studien zeigen, dass Kinder mit UVH oder TGA schon intrauterin einen kleineren Kopfumfang, eine verzögerte Zunahme des totalen Gehirnvolumens und eine verzögerte Hirnreifung aufweisen (89, 90). Nach der Geburt benötigen dann beide Patientengruppen noch im Neugeborenenalter eine oder mehrere Operationen und die dabei sichergestellte Perfusion und Sauerstoffversorgung mittels Herz-Lungen-Maschine beinhaltet ebenso ein erhöhtes Risiko für Minderperfusion, zerebrale Krampfanfälle und im weiteren

Verlauf psychomotorische Entwicklungsverzögerungen (89, 91, 92). Des Weiteren können postoperativ psychomotorische Entwicklungsverzögerungen durch eine eingeschränkte körperlichen Aktivität, die häufig auch durch überprotektives Verhalten der Eltern aggraviert wird, begünstigt werden (89). Shillingford et al. (42) kamen zu ähnlichen Ergebnissen bezüglich der Inanspruchnahme von Frühförderung bei Kindern mit AHF, die noch in der Neonatalperiode operiert wurden (unter anderem mit Patienten mit UVH oder TGA). Auch bei ihnen zeigte sich eine erhöhte Prävalenz von Unaufmerksamkeit und Hyperaktivitätsstörung. Ein weiterer Einflussfaktor für die Entwicklung von psychomotorischen Entwicklungsverzögerungen können Reoperationen darstellen. Die erneute Operation an der Herz-Lungen-Maschine, sowie die Beatmung, eine Operation in Hypothermie sowie längere Krankenhausaufenthalte erhöhten das Risiko für zerebrale Krampfanfälle und für eine verzögerte psychomotorische Entwicklung (93).

Bei einigen Teilbereichen lagen innerhalb der Subgruppen prozentual deutliche Geschlechtsunterschiede vor. Männliche Patienten gaben in der Subgruppe mit TGA häufiger psychomotorische Entwicklungsstörungen, in der Subgruppe mit UVH vermehrt Aufmerksamkeitsdefizitstörungen und Störungen des Sozialverhaltens an. Majnemer et al. (94) zeigten in ihrer Studie ebenfalls, dass männliche Patienten mit AHF ein größeres Risiko für neuromotorische Beeinträchtigungen, wie beispielsweise in Feinmotorik, aufweisen. In der Studie von Dahlawi et al. (95) konnte ebenso eine höhere Rate an psychosozialen Problemen bei Jungen gezeigt werden. Auch in der Gesamtbevölkerung treten Aufmerksamkeitsdefizitstörungen und Störungen des Sozialverhaltens häufiger bei Jungen auf. Die Prävalenz liegt im Bereich von 5–12 % in westlichen Ländern, auch in unserer Studie lag diesbezüglich eine ähnliche Prävalenz vor (96). Grundsätzlich müssen diese Ergebnisse vor dem Hintergrund der kleinen Kohorte jedoch kritisch betrachtet werden.

4.5 Frühförderung

Ein großer Anteil von circa zwei Drittel der Patienten gab an, eine Form von Frühförderung vor der Einschulung erhalten zu haben. Dies ist verglichen mit einem Anteil von 1.9 % der Kinder unter sieben Jahre in der Bevölkerung deutlich mehr (97). In einer Studie von Mussatto et al. (59) zur Frühförderung von Patienten mit HLHS gaben ebenfalls circa zwei Drittel der Patienten an, Frühförderung erhalten zu haben.

Ein Erklärungsansatz für die hohe Rate an Frühförderung könnte sein, dass Patienten mit AHF und insbesondere mit schweren AHF regelmäßig einen allgemeinen und spezialisierten Kinderarzt aufsuchen. Dies ermöglicht somit eine frühzeitige Diagnose von Entwicklungsverzögerungen sowie Verhaltensauffälligkeiten und daraus resultierend die Inanspruchnahme von Frühförderung.

Daten des statistischen Bundesamtes aus dem Jahr 2010 zur Frühförderung von Kindern unter sieben Jahren zeigten ebenfalls wie in unserer Analyse, dass circa zwei Drittel der Geförderten männlich waren. Dies ist auch dadurch zu erklären, dass sich Verhaltensauffälligkeiten bei Jungs häufig in jüngeren Jahren zeigen als bei Mädchen (97).

Von allen Teilnehmern erhielten Patienten mit einem UVH signifikant häufiger Frühförderung als Patienten mit einer TGA. Dies könnte darauf hinweisen, dass Frühförderung die Kinder vermehrt erreicht, die laut Studien unter Kindern mit AHF ein großes Risiko für neurologische Beeinträchtigungen und kognitive Defizite aufweisen (98).

Patienten mit längeren Krankenhausaufenthalten vor der Einschulung erhielten signifikant häufiger Frühförderung als Patienten mit kurzen Krankenhausaufenthalten. Eine Erklärung hierfür könnte sein, dass die Eltern der Patienten mit kompliziertem Verlauf und langen Krankenhausaufenthalten besonders sensibilisiert für Entwicklungsverzögerungen und die möglichen Interventionen sind. Zudem könnte es eine Rolle spielen, dass Erzieher aber auch Ärzte auf Station im Rahmen der Krankenhausaufenthalte bereits das Angebot der Frühförderung ansprechen und die Patienten an die entsprechenden Einrichtungen vermitteln.

4.6 Schullaufbahn

Das durchschnittliche Einschulungsalter der Patienten lag bei 6 Jahren. Laut statistischem Bundesamt war 2016 ein vergleichsweise gleich großer Anteil von circa zwei Dritteln an sechsjährigen Kindern an allgemeinbildenden Schulen eingeschult worden. Unter den siebenjährigen Kindern lag der deutschlandweite Anteil an eingeschulerten Kindern bei nahezu 100% (99). Eine Einschulung im Alter von 5 Jahren wird als vorzeitige Einschulung gewertet und lag sowohl bei den teilnehmenden Patienten sowie im deutschen Durchschnitt 2018 bei drei Prozent (100). Somit zeigte

sich kein Unterschied im Einschulungsalter der Teilnehmer im Vergleich zum deutschen Durchschnitt. Prozentual häufiger, wenn auch nicht signifikant, wurden Patienten mit UVH später als Kinder mit TGA eingeschult. Dies könnte im Zusammenhang damit stehen, dass Patienten mit UVH nach eigenen Angaben bzw. den Angaben ihrer Eltern, signifikant mehr Zeit im Krankenhaus vor ihrer Einschulung verbracht zu haben. Lange Aufenthalte im Krankenhaus in jungen Jahren könnten Eltern dazu bewegen, ihrem Kind ein Jahr mehr Zeit zu verschaffen, sich auf die Schule vorzubereiten.

Die Mehrheit mit 77 % der Teilnehmer wurde in eine Grundschule eingeschult. Laut statistischem Bundesamt begannen im Jahr 2018 über 90 % der Schulanfänger die Schulausbildung in Grundschulen. Die Integrationsquote, also der Anteil Schüler mit sonderpädagogischem Förderbedarf an allgemeinbildenden Schulen, lag bei 2.8 % (100). Unter den teilnehmenden Patienten lag der Anteil an Kindern, die in eine Grundschule mit Integrationsklasse eingeschult wurden mit 5 % etwas höher. Hier könnte auch eine Rolle spielen, dass Eltern von Kindern mit UVH oder TGA ihr Kind nach langen Krankenhausaufenthalten im Kindesalter sowie bei möglicherweise bestehenden Entwicklungsverzögerungen eher in eine Grundschule mit Inklusionsangeboten einschulen lassen. Man muss hier jedoch berücksichtigen, dass die betroffenen Familien je nach Wohnort in städtischen Regionen einen besseren Zugang zu Inklusion haben als Familien in ländlichen Regionen. Aufgrund der Datenschutzbestimmung konnte hier jedoch keine weitere Analyse stattfinden.

Der Anteil an Kindern, die auf eine Förder- oder Sonderschule eingeschult wurden, war etwa dreimal so groß wie im deutschen Schnitt, denn im Schuljahr 2011/2012 wurden 3.4 % der Schüler deutschlandweit auf eine Förderschule eingeschult (101). Hierbei ist auffallend, dass vor allem Patienten mit UVH signifikant häufiger eine Förderschule besuchten, während Kinder mit TGA anteilmäßig annähernd die gleichen Schularten besuchten, wie der Durchschnitt der deutschen Kinder laut statistischem Bundesamt. Dies könnte ebenfalls, wie Studien gezeigt haben, darauf hindeuten, dass Patienten mit UVH zwar durchschnittliche Intelligenzquotienten aufweisen, jedoch häufiger neurologische Entwicklungsverzögerungen und schlechtere adaptive Kompetenzen (Sozialkompetenzen) aufweisen, welche für die Schule eine bedeutende Rolle spielen (52, 68, 102, 103).

Der Anteil an Patienten, die eine Klassenstufe wiederholen mussten, lag bei den Teilnehmern der Umfrage mit einem Fünftel relativ hoch. Eine Erklärung hierfür könnte unter anderem die verpasste Schulzeit der Patienten aufgrund ihres AHF darstellen. Ein Drittel der Patienten gab an, zwischen 1-6 Monate oder mehr Schulzeit verpasst zu haben, sodass in diesen Fällen eine Wiederholung eines Schuljahres notwendig gewesen sein könnte. Auch hier verpassten Patienten mit UVH signifikant mehr Schulzeit aufgrund ihrer Erkrankung, was darauf zurückzuführen ist, dass sich Kinder mit UVH einer Vielzahl an Operationen unterziehen müssen und eine höhere Inanspruchnahme der medizinischen Versorgung aufweisen (45). Diese hohe Wiederholungsrate bei Patienten mit UVH könnte auch durch akademische Schwierigkeiten verursacht werden, oder eine Kombination von beidem.

Etwas mehr als ein Drittel aller Patienten nahmen während der Schulzeit mindestens drei Monate Fördermaßnahmen in Anspruch. Dieser Anteil ist deutlich geringer als die Rate an Frühförderung, d.h. Fördermaßnahmen vor der Einschulung, von circa zwei Dritteln aller Patienten. Dies könnte einen Hinweis darauf geben, dass die Frühfördermaßnahmen bei vielen Patienten einen effektiven Grundstein für eine durchschnittliche Schullaufbahn ohne zusätzliche Förderung während der Schule legen. Man muss jedoch auch beachten, dass Fördermaßnahmen in der Schule sehr heterogen definiert sind und hier keine genauere Aufschlüsselung der Art der Förderung gemacht wurde. Die häufigste Form der Förderung stellt in der Regel die Nachhilfe dar. Auch in Studien liegen hier sehr heterogene Ergebnisse bezüglich der Inanspruchnahme von Nachhilfe in Deutschland vor. Die Quoten reichen von 14 % aller 6–16 Jährigen in einer Studie von Klemm und Hollenbach-Biele (104) bis zu circa einem Drittel aller Schüler der 9. Klassenstufe (105).

Es schlossen etwa gleichviele Patienten die Schule mit einem (Fach-)Abitur (ISCED 3) wie mit einem Haupt- oder Realschulabschluss (ISCED 2) ab. Nur etwas weniger als die Hälfte der Patienten beendete somit die Schule mit einem hohen Bildungsgrad in Form eines (Fach-)Abiturs. 2016 beendeten 35 % der deutschen Schüler die Schule mit einer allgemeinen Hochschulreife (100). In der Altersgruppe der 20-24 Jährigen lag die Quote von Personen mit (Fach-) Hochschulreife im Jahr 2017 jedoch bei 52 % (106). Dies zeigt vergleichsweise gute Schulabschlüsse von Kindern mit schweren AHF und Herzoperationen in der Neonatalperiode. Hier spielen wohl eine Vielzahl an Faktoren eine Rolle, beispielsweise können chronische und kongenitale Erkrankungen

dazu führen, dass Patienten schon früher einen höheren Reifegrad aufweisen (107, 108). Das kann wiederum von Vorteil für die schulischen Leistungen sein, da es den Betroffenen ermöglicht fokussierter und ehrgeiziger an schulische Belange heranzugehen. Ternstedt et al. (109) erklärte das gute Bildungsergebnis bei Patienten mit Fallot-Tetralogie mit einem besonders hohem Maß an Willenskraft und Zielstrebigkeit der Patienten als spezifische Bewältigungsstrategie in der Kindheit der Betroffenen. Der Anteil der Patienten mit Abitur war unter Patienten mit TGA prozentual höher als bei Patienten mit UVH. Und es war auffallend, dass unter den wenigen Patienten, die die Schule abbrachen oder einen alternativen Schulabschluss machten, lediglich Patienten mit UVH dabei waren. Dies könnte zum Beispiel darauf zurückzuführen sein, dass ein genetisches Syndrom nur bei einzelnen Patienten mit UVH vorlag. Eine weitere Erklärung könnte die signifikant höhere Rate an chronischen Erkrankungen und verpasster Schulzeit bei Kindern mit UVH sein.

Zudem erreichten weibliche Patienten prozentual deutlich häufiger ein (Fach-)Abitur. Ein ähnlicher Trend zeigt sich auch im deutschen Vergleich, hier erreichen Schülerinnen prozentual häufiger höhere Schulabschlüsse (100).

Die Mehrheit der Patienten erreichte im Abschlussjahr einen Notendurchschnitt von 2,0–2,9 und mit einem Median von 2,0 somit ein gutes Abschlusszeugnis. Es gestaltet sich jedoch schwierig, diese Ergebnisse im bundesweiten Vergleich zu interpretieren. Die Vergabe von Noten orientiert sich an verschiedenen Curricula, sowie an lerngruppen- bzw. schulklasseninternen Teilleistungen, sodass ein Vergleich zwischen den Bundesländern problematisch ist (110). Dementsprechend liegen kaum Daten zu Abschlussnoten im deutschen Schulwesen vor.

4.7 Akademische Leistungen der Eltern

Die Väter der teilnehmenden Patienten wiesen zur Hälfte einen hohen Schulabschluss in Form eines (Fach-)Abiturs auf, die Mütter zu einem etwas geringeren Anteil von 43.6 %. Das ist ein vergleichsweise hoher Anteil an Vätern mit Abitur, wenn man berücksichtigt, dass der Anteil an Personen mit allgemeiner Hochschulreife in den letzten Jahrzehnten deutlich zugenommen hat und lediglich bei Personen in der Altersgruppe bis ca. 35 Jahre ungefähr 50 % beträgt. Daten zu Personen in einem Alter über 35, unter die auch teilweise die Eltern der Teilnehmer fallen, zeigen eher

eine durchschnittliche Rate von ca. 35-40 % an hohen Schulabschlüssen (111). Somit weisen auch die Mütter der Teilnehmer eine etwas höhere Rate an hohen Schulabschlüssen auf.

Deutlich über die Hälfte der Väter erreichte einen hohen beruflichen Bildungsabschluss, unter den Müttern der Patienten erreichten dies circa 40 %. Im Mikrozensus 2017 zeigte sich vergleichsweise ein Anteil von 26,5 % der Bevölkerung mit einem hohen Berufsabschluss in Form eines Meisters, Diploms, Bachelors, Masters oder einer Promotion. In der jüngeren Bevölkerung zwischen 25–55 Jahren, welches am ehesten vergleichbar mit dem Alter der Eltern der Teilnehmer ist, lag der Anteil an Personen mit einem hohen Berufsabschluss bei 33,7 %. Somit weisen sowohl die Väter, als auch Mütter der Patienten einen hohen beruflichen Bildungsgrad auf. Auch der Anteil an Vätern und Müttern, die keine berufliche Ausbildung absolvierten war mit 1–2 % deutlich kleiner als ein bundesweiter Schnitt von 16,7 % (111).

Die große Mehrheit der Väter gab an, in Vollzeit beschäftigt zu sein. Die Zahlen entsprechen dem Datenreport von 2018 zu Arbeitsmarkt und Verdienste. Unter den Müttern der Patienten war lediglich ein Fünftel in Vollzeit berufstätig. Im Schnitt sind deutschlandweit Frauen ab 15 Jahren zu knapp 50 % in Vollzeit tätig (112). Eine Erklärung für den hohen Anteil an Müttern, die in Teilzeit oder geringfügig beschäftigt war, könnte sein, dass diese die primären Betreuer ihrer Kinder mit AHF sind. Die Ergebnisse zeigten, dass die Patienten zum Teil mehrere Monate im Krankenhaus verbringen mussten, sodass Mütter sich eventuell eher dazu entscheiden ihre Arbeitszeit zu reduzieren, um mehr Zeit für die Versorgung des betroffenen Kindes zu haben. Studien zeigten ebenfalls, dass Mütter von Kindern mit chronischen Erkrankungen seltener einen Vollzeitjob haben (113, 114). Ein weiterer Einflussfaktor könnte sein, dass Mütter von Kindern mit schweren AHF einen eher überfürsorglichen und hypervigilanten Erziehungsstil aufweisen und somit der Fürsorge für ihr Kind eine größere Priorität als ihrem Arbeitsleben zusprechen (115).

Grundsätzlich wiesen die Eltern der teilnehmenden Patienten einen verhältnismäßig hohen Bildungsgrad auf. Das könnte auf einen sozioökonomischen Status (SES) Bias zurück zu führen sein. Studien haben gezeigt, dass Personen mit höherem sozioökonomischen Status, worauf Bildung einen entscheidenden Einfluss hat, eher

an Studien teilnehmen und Fragebögen ausfüllen (116, 117), insbesondere bei einer Umfrage zum Thema Schule/Bildung muss in Erwägung gezogen werden, dass eher Eltern mit höherem Bildungsstatus teilnehmen.

4.8 Elterliche Bildung und Schulabschluss der Kinder

Es zeigte sich ein signifikanter Zusammenhang zwischen der Höhe des Schulabschlusses der Patienten und dem väterlichen Bildungsgrad. Je höher der väterliche Bildungsgrad, desto häufiger absolvierten die Kinder ein (Fach-) Abitur. Eine Annahme ist, dass ein höherer Bildungsgrad der Väter mit einem höheren Familieneinkommen im Zusammenhang steht, da gezeigt werden konnte, dass die Mehrheit der Väter der teilnehmenden Patienten die Hauptverdiener darstellen. Größere finanzielle Ressourcen stellen einen sozioökonomischen Vorteil dar, der dazu führen kann, dass Eltern ihren Kindern die bestmögliche Lernunterstützung bieten können. Studien haben ebenfalls gezeigt, dass eine länger andauernde Schulbildung zu Mehrkosten führt, weshalb einkommensschwache Haushalte eher kürzere Bildungsgänge bevorzugen (118, 119). Schneider (119) argumentiert zusätzlich, dass gut verdienende Eltern ihren Kindern eine bessere Lernatmosphäre in Form von einem eigenem Zimmer oder Nachhilfe bei Bedarf ermöglichen können. Er führt zudem das Argument auf, dass niedrigere Einkommen das Familienklima belasten, was wiederum Einfluss auf die Leistungsentwicklung der Kinder hat. In unserer Studie wurde das Einkommen der Eltern nicht berücksichtigt, sondern lediglich ein Zusammenhang zwischen höherem Bildungsgrad und höherem Einkommen angenommen. Dazu bräuchte es weiterführende Studien, die einen direkten Einfluss der familiären finanziellen Ressourcen auf die kindliche Schulbildung von Patienten mit AHF zeigt.

Interessanterweise erwies sich die Relation von dem Grad der mütterlichen Bildung und der Höhe des Schulabschlusses der Kinder als nicht signifikant, zeigte jedoch eine ähnliche Tendenz. Ein Großteil der Studien fokussiert sich in erster Linie auf den maternalen Einfluss auf die kindliche Bildung, sodass es zahlreiche Studien gibt, die einen Zusammenhang aufzeigen (53-55, 120). Baker und Stevenson (120), sowie Dalun et al. (121) argumentierten, dass Mütter mit höherem Bildungsgrad eher die Fortschritte ihrer Kinder überwachen und eher über schulische Probleme ihrer Kinder informiert sind und so bei Bedarf rechtzeitig intervenieren können.

Die Ergebnisse zeigen einen signifikanten Einfluss der väterlichen Bildung auf die kindliche Schulbildung, während der maternale Einfluss lediglich eine Tendenz aufzeigt. Die niedrige Fallzahl kann ein Erklärungsansatz dafür sein. In der Literatur findet man deutlich mehr Studien zum maternalen Einfluss, sodass weiterführende Studien zur Analyse des elterlichen Bildungsgrades auf die kindliche Schulbildung mit umfangreicheren Stichprobengrößen validere Aussagen möglich machen können.

4.9 Elterliche Bildung und pränatale Detektion der angeborenen Herzfehler

Bezüglich der Daten zur Relation von elterlichem Bildungsgrad und pränataler Erkennungsrate des AHF zeigte sich kein signifikantes Ergebnis. Der Zusammenhang des paternalen Bildungsstandes und der pränatalen Erkennungsrate zeigte sich bei Patienten mit TGA gegensätzlich wie bei Patienten mit UVH. Bei Patienten mit TGA lag die Diagnose prozentual seltener vor, je höher der Bildungsgrad des Vaters war, während bei Patienten mit UVH die Diagnose mit steigendem Bildungsstand des Vaters häufiger pränatal bekannt war. Der Zusammenhang von maternalem Bildungsstand und der pränatalen Erkennungsrate des AHF zeigte ebenso eine höhere Rate an pränatal vorliegenden Diagnosen mit zunehmendem Bildungsgrad der Mutter.

Aufgrund der kleinen Stichproben ist das Ergebnis unter Vorbehalt zu betrachten. Zur genaueren Analyse bräuchte es weiterführende Studien mit einer umfangreicheren Stichprobengröße. Es lässt sich jedoch ein Trend erkennen, dass mit zunehmendem Bildungsgrad der Eltern ebenso eine höhere pränatale Erkennungsrate von AHF vorliegt. Allerdings gilt es zu beachten, dass hier lediglich erfragt wurde, ob der AHF pränatal diagnostiziert worden war und nicht etwa, ob überhaupt Pränataldiagnostik in Anspruch genommen worden war. Auch dies sollte in weiterführenden Studien zur Bildungsforschung bei Kindern mit AHF berücksichtigt werden, da Studien bereits zeigen konnten, dass ein höherer Grad an maternaler Bildung eher zur Inanspruchnahme von Pränataldiagnostik sowie zu mehr Wissen über Screening-Verfahren führt (122, 123).

4.10 Pränatale Erkennungsrate und Schulabschluss der Kinder

In dieser Analyse ließ sich kein Zusammenhang zwischen der pränatalen Diagnose des AHF und der Höhe des Schulabschlusses der Patienten zeigen. Die Fallzahlen ließen lediglich eine Analyse der Gesamtstichprobe zu. Eine Signifikanzprüfung war wegen zu geringer Datenlage nicht möglich. Die geringe Fallzahl kommt in erster Linie deshalb zustande, da unter den teilnehmenden Patienten nur ein kleiner Teil bereits die Schule beendet hatte. Diese Patienten sind zudem größtenteils im ältesten Geburtszeitraum von 1992–1996 geboren, in welchem die pränatale Erkennungsrate der beiden AHF noch sehr gering war. Die Analyse dieses Zusammenhangs könnte in Zukunft von Interesse sein, da unsere Daten zeigen, dass die Rate an pränatal erkannten AHF mit den Jahren deutlich zugenommen hat. Da sich bei betroffenen Kindern, die Anfang der 2000er geboren wurden, bereits eine pränatale Erkennungsrate von über einem Drittel zeigte und diese Patienten größtenteils in den nächsten Jahren die Schule beenden werden, bietet dies Raum für Studien mit größerer Stichprobe.

4.11 Elterliche Bildung und Inanspruchnahme von Frühförderung

Es zeigte sich eine verringerte Inanspruchnahme von Frühförderung bei steigendem Bildungsgrad der Eltern. Dies erwies sich aufgrund der Bonferroni-Korrektur bei dem Einfluss des väterlichen Bildungsgrades als nicht signifikant. Ohne Bonferroni-Korrektur hätte ein signifikantes Ergebnis vorgelegen, in der statistischen Literatur wird diskutiert, ob die Bonferroni-Korrektur zu konservativ ist und eine erhöhte Rate an Fehlern 2. Art auftritt (124). Eine Erklärung für die verringerte Inanspruchnahme von Frühförderung unter Eltern mit höherem Bildungsabschluss könnte sein, dass sich Eltern mit hohem Bildungsgrad eher selbst zutrauen, ihren Kindern die Elemente der Frühförderung eigenständig zu vermitteln und entstehende Entwicklungsschwierigkeiten durch eigene Interventionen und Förderung auszugleichen. Auch hier würden sich Studien mit größerer Stichprobe anbieten, um den Zusammenhang zu analysieren, da in der Literatur bisher keine Artikel zu diesem Thema zu finden sind.

4.12 Frühförderung und Schullaufbahn der Kinder

Patienten, die vor ihrer Einschulung Frühförderung erhielten, erreichten signifikant schlechtere Schulabschlüsse als Patienten ohne Frühförderung. Eine Erklärung für diese Tatsache könnte sein, dass scheinbar die kränkeren Patienten mit großem Risiko für Entwicklungsstörungen das Angebot der Frühförderung wahrnehmen. Zwar erreichen diese Patienten, wie die Daten zeigen konnten, trotzdem einen signifikant schlechteren Schulabschluss, jedoch muss man in Betracht ziehen, dass die Schullaufbahnen der Patienten ohne Frühförderung gegebenenfalls deutlich schwieriger zu bewältigen wären. Die Ergebnisse der Analyse weisen darauf hin, dass besonders Patienten, die ein Risiko für schulische Probleme und Entwicklungsstörungen aufzeigen von dem Angebot der Frühförderung profitieren. In Studien konnte gezeigt werden, dass Patienten mit milden Entwicklungsverzögerungen seltener Frühförderung erhalten als Patienten mit moderaten bis schweren Einschränkungen (59, 125). Ein systematisches Review von Spittle et al. (126) zeigte, dass in mehreren Studien bei Schulkindern kein Unterschied in Kognition oder Feinmotorik in Abhängigkeit von der Inanspruchnahme von Frühförderung gezeigt werden konnte.

4.13 Limitationen

Bei der Interpretation der Ergebnisse muss man zum einen beachten, dass aufgrund von Datenschutzbestimmungen des NRAHF, Studiendesign und begrenzten finanziellen Ressourcen (der ökonomische Aufwand sollte immer in einem sinnvollen Verhältnis zum Nutzen stehen) keine Non-Response-Analyse durchgeführt wurde. Bei der Ergebnisinterpretation muss deshalb eine mögliche Stichprobenverzerrung berücksichtigt werden. Ziel dieser Studie war es, den Bildungserfolg von Kindern mit AHF zu analysieren. Dies setzt voraus, dass die betroffenen Kinder gewisse kognitive Voraussetzungen aufweisen, um überhaupt eingeschult zu werden. Höher gebildete oder gesündere AHF-Patienten haben möglicherweise ein größeres Interesse an der Teilnahme an wissenschaftlichen Studien als Patienten mit niedrigerem Bildungsniveau und/oder schlechterem Gesundheitszustand (41, 127). Im Gegenzug kann argumentiert werden, dass vor allem Familien mit Problemen im Bereich Bildung/Schule an einer solchen Umfrage teilnehmen, um die Möglichkeit zu nutzen ihre Probleme und schulische Missstände mitzuteilen.

Zudem wurde in unserer Studie keine Unterscheidung zwischen ländlichen und städtischen Regionen vorgenommen. Dabei muss man in Erwägung ziehen, dass der Wohnort einer Person auch großen Einfluss auf die Schullaufbahn haben kann (128).

Wie schon zuvor erwähnt, erwies sich die Stichprobe bezüglich der Daten zur pränatalen Diagnosestellung des AHF und einem möglichen Einfluss auf die Bildungschancen als zu klein für statistische Analysen. Hier wären weiterführende Studien notwendig, da die über die letzten zwei Jahrzehnte angestiegenen pränatalen Detektionsraten der AHF eine größere Stichprobe zur Bildungsforschung versprechen.

Der Bildungsstand der Studienstichprobe wurde mit dem durchschnittlichen Bildungsniveau der deutschen Bevölkerung verglichen, um dem Leser einen Anhalt für die Interpretation der Ergebnisse zu geben. Dieser Vergleich muss aufgrund der unterschiedlichen Form der Datenerfassung im Rahmen eines Zensus im Vergleich zu dieser Studie vorsichtig betrachtet werden. Bei der vorliegenden Studie handelt es sich um eine Querschnittsstudie, die auf einer Online-Umfrage basiert. Zusammenhänge können lediglich berichtet werden und über Kausalzusammenhänge, also von Ursache und Wirkung, kann nur spekuliert werden (41).

Zudem muss beachtet werden, dass diese Ergebnisse zum Bildungsergebnis länderspezifisch sind und nicht ohne weiteres auf andere Länder mit unterschiedlichen Bildungssystemen übertragen werden können.

Die Rücklaufquote von 21,8% liegt im unteren Bereich, kann aber dennoch als gültig und repräsentativ angesehen werden (129, 130).

4.14 Fazit

Diese Studie konnte zeigen, dass ein großer Teil der Patienten mit UVH und TGA die Schule mit einem über- bis durchschnittlichen Schulabschluss beenden konnten. Diese Ergebnisse sind von großer Relevanz für die betroffenen Patienten mit schweren AHF, ihre Familien und behandelnden Ärzte. Die Ergebnisse können mögliche Ängste der Eltern vor beeinträchtigten Entwicklungschancen ihrer Kinder und vor deren Möglichkeit, eine durchschnittliche Schullaufbahn zu durchlaufen, reduzieren. Nichtsdestotrotz waren die teilnehmenden Patienten mit bestimmten Schwierigkeiten während ihrer Schullaufbahn konfrontiert. Die Teilnehmer verbrachten viele Monate vor ihrer Einschulung im Krankenhaus und auch die Fehlzeiten und Klassenwiederholungsraten erwiesen sich als große Hürde. Zudem zeigte sich eine hohe Rate an erhaltenen Fördermaßnahmen bei den Teilnehmern. Dies unterstreicht die Notwendigkeit eines Langzeit-*Follow-ups* und der Überwachung der Entwicklung, um Patienten zu identifizieren, die ein hohes Risiko für schulische Probleme aufweisen, um ihnen Zugang zu Frühförderung und schulischer Hilfe zu verschaffen. Die Daten konnten zeigen, dass viele der besonders betroffenen Patienten bereits Hilfe in Form von Frühförderung erfahren. Zudem unterstreichen die Ergebnisse die Notwendigkeit der Verbesserung der Frühförderung und schulischen Fördermaßnahmen, um die Bildungschancen der Kinder unabhängiger von dem akademischen Bildungsgrad ihrer Eltern zu machen.

Trotz stetiger Verbesserungen in der pränatalen Diagnostik von AHF zeigte sich in der Studie eine weiterhin geringe Rate an pränataler Diagnosestellungen des kindlichen AHF. Dies unterstreicht die Bedeutung der Implementierung bundesweit standardisierter pränataler Diagnostik bezüglich der Erkennung von AHF. Aufgrund der bisher niedrigen Zahlen an pränatalen Erkennungsraten der AHF in den letzten Jahrzehnten ist der Einfluss der pränatalen Diagnosestellung auf die Langzeitentwicklung der Patienten weiterhin nicht vollständig geklärt. Hierfür benötigt es Längsschnittstudien, die Risikofaktoren für die kindliche Entwicklung und akademische Laufbahn analysieren, um weiterführend ihre Behandlung und das Langzeit-*Follow-up* der Patienten mit AHF zu optimieren.

5. Literaturangabe

1. Lindinger A, Schwedler G, Hense HW. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). *Klin Padiatr.* 2010;222(5):321-326.
2. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, Roos-Hesselink JW. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 2011;58(21):2241-2247.
3. Connelly MS, Webb GD, Somerville J, Warnes CA, Perloff JK, Liberthson RR, Puga FJ, Collins-Nakai RL, Williams WG, Mercier LA, Huckell VF, Finley JP, McKay R. Canadian Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease 1996. *Can J Cardiol.* 1998;14(3):395-452.
4. Schwedler G, Lindinger A, Lange PE, Sax U, Olchvary J, Peters B, Bauer U, Hense HW. Frequency and spectrum of congenital heart defects among live births in Germany : a study of the Competence Network for Congenital Heart Defects. *Clin Res Cardiol.* 2011;100(12):1111-1117.
5. Blum U, Meyer H, Beerbaum P. Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern: Diagnose und Behandlung. Blum U, Meyer H, Beerbaum P, editors. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2016.
6. Khairy P, Ionescu-Iltu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56(14):1149-1157.
7. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Iltu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation.* 2007;115(2):163-172.
8. Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal LM, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the

National Register for Congenital Heart Defects in Germany. *Congenit Heart Dis.* 2017;12(6):787-793.

9. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, Keavney BD. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol.* 2019;48(2):455-463.

10. Schumacher G. Komplexe kardiovaskuläre Fehlbildungen mit Ursprungsanomalien der großen Arterien. In: Schumacher G, Hess J, Bühlmeier K, editors. *Klinische Kinderkardiologie: Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler.* Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2008. S. 381-435.

11. Haas NA, Kleideiter U. *Kinderkardiologie - Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen.* Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2018.

12. Kirzner J, Pirmohamed A, Ginns J, Singh HS. Long-term Management of the Arterial Switch Patient. *Curr Cardiol Rep.* 2018;20(8):68.

13. Fricke TA, d'Udekem Y, Richardson M, Thuys C, Dronavalli M, Ramsay JM, Wheaton G, Grigg LE, Brizard CP, Konstantinov IE. Outcomes of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: 25 years of experience. *Ann Thorac Surg.* 2012;94(1):139-145.

14. Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery.* 1959;45(6):966-980.

15. Mustard WT, Keith JD, Trusler GA, Fowler R, Kidd L. The surgical management of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1964;48:953-958.

16. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique. *Circulation.* 1969;39(1):83-95.

17. Lecompte Y, Neveux JY, Leca F, Zannini L, Tu TV, Duboys Y, Jarreau MM. Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prosthetic conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1982;84(5):727-733.
18. Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol.* 2003;24(3):195-221.
19. Rehak T, Gamillscheg A. Die Fontan-Operation als definitive Palliation bei funktionell univentrikulären Herzen. *Journal für Kardiologie.* 2012;19(11/12):324 - 331.
20. Jacobs ML, Mayer JE. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: single ventricle. *Ann Thorac Surg.* 2000;69(4):197-204.
21. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax.* 1971;26(3):240-248.
22. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, Peterson RJ, Oldham HN. Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt. A versatile complement to the Fontan principle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1985;90(3):391-398.
23. Sethasathien S, Silvilairat S, Kraikruan H, Sittiwangkul R, Makonkawkeyoon K, Pongprot Y, Woragidpoonpol S. Survival and predictors of mortality in patients after the Fontan operation. *Asian Cardiovascular and Thoracic Annals.* 2020.
24. Salve GG, Datar GM, Perumal G, Singh AAV, Ayer JG, Roberts P, Sholler GF, Cole AD, Pigott N, Loughran-Fowlds A, Weatherall A, Alahakoon TI, Orr Y, Nicholson IA, Winlaw DS. Impact of High-Risk Characteristics in Hypoplastic Left Heart Syndrome. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2019;10(4):475-484.
25. Richtlinien des Gemeinsamen Bundesausschusses über die ärztliche Betreuung während der Schwangerschaft und nach der Entbindung („Mutterschafts-Richtlinien“) [Internet]. 2020 [zitiert am 25.06.2020]. Verfügbar unter: https://www.g-ba.de/downloads/62-492-2130/Mu-RL_2020-02-20_iK_2020-04-28.pdf.

26. Axt-Flidner PDR. Fetale Herzdiagnostik. *Monatsschrift Kinderheilkunde*. 2017;165:943-951.
27. Carvalho JS, Allan LD, Chaoui R, Copel JA, DeVore GR, Hecher K, Lee W, Munoz H, Paladini D, Tutschek B, Yagel S. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;41(3):348-359.
28. Tutunji L, Thekrallah F, Basha A, Awaysheh B, Amer S, Khatib L, Hamdan L, Saber N, Mustafa A, Jadallah R, Kazaleh F, Al-Lawama M, Badran E, Al-Ammouri I. Prenatal detection of fetal heart disease at Jordan University Hospital: early experience in a developing country. *Cardiol Young*. 2019;29(8):1072-1077.
29. Landis BJ, Levey A, Levasseur SM, Glickstein JS, Kleinman CS, Simpson LL, Williams IA. Prenatal diagnosis of congenital heart disease and birth outcomes. *Pediatr Cardiol*. 2013;34(3):597-605.
30. Escobar-Diaz MC, Freud LR, Bueno A, Brown DW, Friedman KG, Schidlow D, Emani S, Del Nido PJ, Tworetzky W. Prenatal diagnosis of transposition of the great arteries over a 20-year period: improved but imperfect. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2015;45(6):678-682.
31. van Velzen CL, Haak MC, Reijnders G, Rijlaarsdam ME, Bax CJ, Pajkrt E, Hruda J, Galindo-Garre F, Bilardo CM, de Groot CJ, Blom NA, Clur SA. Prenatal detection of transposition of the great arteries reduces mortality and morbidity. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2015;45(3):320-325.
32. Levey A, Glickstein JS, Kleinman CS, Levasseur SM, Chen J, Gersony WM, Williams IA. The impact of prenatal diagnosis of complex congenital heart disease on neonatal outcomes. *Pediatr Cardiol*. 2010;31(5):587-597.
33. Trento LU, Pruetz JD, Chang RK, Detterich J, Sklansky MS. Prenatal diagnosis of congenital heart disease: impact of mode of delivery on neonatal outcome. *Prenat Diagn*. 2012;32(13):1250-1255.

34. Kipps AK, Feuille C, Azakie A, Hoffman JI, Tabbutt S, Brook MM, Moon-Grady AJ. Prenatal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome in current era. *Am J Cardiol.* 2011;108(3):421-427.
35. Holland BJ, Myers JA, Woods CR. Prenatal diagnosis of critical congenital heart disease reduces risk of death from cardiovascular compromise prior to planned neonatal cardiac surgery: a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;45(6):631-638.
36. Thakur V, Dutil N, Schwartz SM, Jaeggi E. Impact of prenatal diagnosis on the management and early outcome of critical duct-dependent cardiac lesions. *Cardiol Young.* 2018;28(4):548-553.
37. Pruetz JD, Carroll C, Trento LU, Chang RK, Detterich J, Miller DA, Sklansky M. Outcomes of critical congenital heart disease requiring emergent neonatal cardiac intervention. *Prenat Diagn.* 2014;34(12):1127-1132.
38. Calderon J, Angeard N, Moutier S, Plumet MH, Jambaqué I, Bonnet D. Impact of prenatal diagnosis on neurocognitive outcomes in children with transposition of the great arteries. *J Pediatr.* 2012;161(1):94.
39. Diller G-P, Breithardt G, Baumgartner H. Angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter. 2011;108(26):452-459.
40. Moons P, Van Deyk K, Marquet K, Raes E, De Bleser L, Budts W, De Geest S. Individual quality of life in adults with congenital heart disease: a paradigm shift. *Eur Heart J.* 2005;26(3):298-307.
41. Pfitzer C, Helm PC, Blickle MJ, Rosenthal LM, Berger F, Abdul-Khaliq H, Bauer UMM, Schmitt KRL. Educational achievement of children with congenital heart disease: Promising results from a survey by the German National Register of Congenital Heart Defects. *Early Hum Dev.* 2019;128:27-34.
42. Shillingford AJ, Glanzman MM, Ittenbach RF, Clancy RR, Gaynor JW, Wernovsky G. Inattention, hyperactivity, and school performance in a population of

school-age children with complex congenital heart disease. *Pediatrics*. 2008;121(4): S. 759-767.

43. Brosig CL, Mussatto KA, Kuhn EM, Tweddell JS. Psychosocial outcomes for preschool children and families after surgery for complex congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2007;28(4):255-262.

44. Marino BS, Tomlinson RS, Wernovsky G, Drotar D, Newburger JW, Mahony L, Mussatto K, Tong E, Cohen M, Andersen C, Shera D, Khoury PR, Wray J, Gaynor JW, Helfaer MA, Kazak AE, Shea JA, Consortium PCQoLITS. Validation of the pediatric cardiac quality of life inventory. *Pediatrics*. 2010;126(3):498-508.

45. Gerstle M, Beebe DW, Drotar D, Cassedy A, Marino BS. Executive Functioning and School Performance among Pediatric Survivors of Complex Congenital Heart Disease. *J Pediatr*. 2016;173:154-159.

46. Pfitzer C, Helm PC, Rosenthal LM, Walker C, Ferentzi H, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Educational level and employment status in adults with congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2018;28(1):32-38.

47. Schaefer CJ, Hoop R, Schürch-Reith S, Stambach D, Kretschmar O, Bauersfeld U, Latal B, Landolt MA. Academic achievement and satisfaction in adolescents with CHD. *Cardiol Young*. 2016;26(2):257-262.

48. Isquith PK, Gioia GA, Espy KA. Executive function in preschool children: examination through everyday behavior. *Dev Neuropsychol*. 2004;26(1):403-422.

49. Farr SL, Downing KF, Riehle-Colarusso T, Abarbanell G. Functional limitations and educational needs among children and adolescents with heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2018;13(4):633-639.

50. Anderson P. Assessment and development of executive function (EF) during childhood. *Child Neuropsychol*. 2002;8(2):71-82.

51. Jacobson LA, Williford AP, Pianta RC. The role of executive function in children's competent adjustment to middle school. *Child Neuropsychol.* 2011;17(3):255-280.
52. Sarrechia I, Miatton M, De Wolf D, François K, Gewillig M, Meyns B, Vingerhoets G. Neurocognitive development and behaviour in school-aged children after surgery for univentricular or biventricular congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016;49(1):167-174.
53. Black SE, Devereux PJ, Salvanes KG. Why the Apple Doesn't Fall Far: Understanding Intergenerational Transmission of Human Capital. *The American Economic Review.* 2005;95(1):437-449.
54. Gaynor JW, Stopp C, Wypij D, Andropoulos DB, Atallah J, Atz AM, Beca J, Donofrio MT, Duncan K, Ghanayem NS, Goldberg CS, Hövels-Gürich H, Ichida F, Jacobs JP, Justo R, Latal B, Li JS, Mahle WT, McQuillen PS, Menon SC, Pemberton VL, Pike NA, Pizarro C, Shekerdemian LS, Synnes A, Williams I, Bellinger DC, Newburger JW, Investigators ICCoNI. Neurodevelopmental outcomes after cardiac surgery in infancy. *Pediatrics.* 2015;135(5):816-825.
55. Majnemer A, Limperopoulos C, Shevell M, Rohlicek C, Rosenblatt B, Tchervenkov C. Developmental and functional outcomes at school entry in children with congenital heart defects. *J Pediatr.* 2008;153(1):55-60.
56. Augustine JM, Cavanagh SE, Crosnoe R. Maternal Education, Early Child Care and the Reproduction of Advantage. *Soc Forces.* 2009;88(1):1-29.
57. Noble KG, Houston SM, Brito NH, Bartsch H, Kan E, Kuperman JM, Akshoomoff N, Amaral DG, Bloss CS, Libiger O, Schork NJ, Murray SS, Casey BJ, Chang L, Ernst TM, Frazier JA, Gruen JR, Kennedy DN, Van Zijl P, Mostofsky S, Kaufmann WE, Kenet T, Dale AM, Jernigan TL, Sowell ER. Family income, parental education and brain structure in children and adolescents. *Nat Neurosci.* 2015;18(5):773-778.

58. Stamm M, Brandenburg K, Knoll A, Negrini L, Sabini S. FRANZ: Früher an die Bildung - erfolgreicher in die Zukunft? Schlussbericht zuhanden der Hamasil Stiftung und der AVINA Stiftung. 2012.
59. Mussatto KA, Hollenbeck-Pringle D, Trachtenberg F, Sood E, Sananes R, Pike NA, Lambert LM, Mahle WT, Goldberg DJ, Goldberg CS, Dunbar-Masterson C, Otto M, Marino BS, Bartle BH, Williams IA, Jacobs JP, Zyblewski SC, Pemberton VL. Utilisation of early intervention services in young children with hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young*. 2018;28(1):126-133.
60. Reynolds AJ, Richardson BA, Hayakawa M, Englund MM, Ou SR. Multi-Site Expansion of an Early Childhood Intervention and School Readiness. *Pediatrics*. 2016;138(1).
61. Karoly LA, Greenwood PW, Everingham SS, Hoube J, Kilburn MR. Investing in Our Children: What We Know and Don't Know About the Costs and Benefits of Early Childhood Interventions. Santa Monica, CA: RAND Corporation; 1998.
62. Karoly LA, Kilburn MR, Cannon JS. Early Childhood Interventions: Proven Results, Future Promise. 1 ed. Santa Monica, CA: RAND Corporation; 2005.
63. Cannon JS, Kilburn MR, Karoly LA, Mattox T, Muchow AN, Buenaventura M. Investing Early: Taking Stock of Outcomes and Economic Returns from Early Childhood Programs. *Rand Health Q*. 2018;7(4):6.
64. Deutsch R. How early childhood interventions can reduce inequality: An overview of recent findings. Inter-American Development Bank; 1998.
65. Sun L, Macgowan CK, Sled JG, Yoo SJ, Manlhiot C, Porayette P, Grosse-Wortmann L, Jaeggi E, McCrindle BW, Kingdom J, Hickey E, Miller S, Seed M. Reduced fetal cerebral oxygen consumption is associated with smaller brain size in fetuses with congenital heart disease. *Circulation*. 2015;131(15):1313-1323.

66. Snookes SH, Gunn JK, Eldridge BJ, Donath SM, Hunt RW, Galea MP, Shekerdemian L. A systematic review of motor and cognitive outcomes after early surgery for congenital heart disease. *Pediatrics*. 2010;125(4):818-827.
67. Tabbutt S, Gaynor JW, Newburger JW. Neurodevelopmental outcomes after congenital heart surgery and strategies for improvement. *Curr Opin Cardiol*. 2012;27(2):82-91.
68. Gaynor JW, Gerdes M, Nord AS, Bernbaum J, Zackai E, Wernovsky G, Clancy RR, Heagerty PJ, Solot CB, McDonald-McGinn D, Jarvik GP. Is cardiac diagnosis a predictor of neurodevelopmental outcome after cardiac surgery in infancy? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;140(6):1230-1237.
69. Peyvandi S, De Santiago V, Chakkarapani E, Chau V, Campbell A, Poskitt KJ, Xu D, Barkovich AJ, Miller S, McQuillen P. Association of Prenatal Diagnosis of Critical Congenital Heart Disease With Postnatal Brain Development and the Risk of Brain Injury. *JAMA Pediatr*. 2016;170(4):e154450.
70. Kim MK, Lee SM, Bae SH, Kim HJ, Lim NG, Yoon SJ, Lee JY, Jo MW. Socioeconomic status can affect pregnancy outcomes and complications, even with a universal healthcare system. *Int J Equity Health*. 2018;17(1):2.
71. Hui L, Barclay J, Poulton A, Hutchinson B, Halliday JL. Prenatal diagnosis and socioeconomic status in the non-invasive prenatal testing era: A population-based study. *Aust N Z J Obstet Gynaecol*. 2018;58(4):404-410.
72. Helm PC, Koerten MA, Abdul-Khaliq H, Baumgartner H, Kececioglu D, Bauer UM. Representativeness of the German National Register for Congenital Heart Defects: a clinically oriented analysis. *Cardiol Young*. 2016;26(5):921-926.
73. Gries J, Lindenau M, Maaz K, Waleschkowski U. *Bildungssysteme in Europa - Kurzdarstellungen*. Berlin: ISIS Berlin e.V.; 2005.
74. UNESCO IfS. *International standard classification of education: ISCED 2011*: UNESCO Institute for Statistics Montreal; 2012.

75. Schneider S. The International Standard Classification of Education (ISCED-97): An Evaluation of Content and Criterion Validity for 15 European Countries. Mannheim: MZES; 2008.
76. UNESCO. International Standard Classification of Education (ISCED 2011). 36 C /19 of the 36th Session of the General Conference based on 34 C/Resolution 20; Paris 2011.
77. Bohlinger S. Internationale Standardklassifikation im Bildungswesen. BWP. 2012:16-19.
78. Bortz Jr. Statistik für Human- und Sozialwissenschaftler. 7., vollst. überarb. und erw. Aufl. ed. Schuster C, editor. Berlin [u.a.]: Springer; 2010.
79. Bender R, Lange S, Ziegler A. Multiples Testen. Dtsch med Wochenschr. 2007;132(S 01):26-29.
80. Šamánek M. Boy:girl ratio in children born with different forms of cardiac malformation: A population-based study. Pediatric Cardiology. 1994;15(2):53-57.
81. Knowles RL, Tadic V, Hogan A, Bull C, Rahi JS, Dezateux C, (UKCSCHD) UCSOCHD. Self-Reported Health Experiences of Children Living with Congenital Heart Defects: Including Patient-Reported Outcomes in a National Cohort Study. PLoS One. 2016;11(8):e0159326.
82. Sprangers MA, Schwartz CE. Integrating response shift into health-related quality of life research: a theoretical model. Soc Sci Med. 1999;48(11):1507-1515.
83. Kamphuis M, Ottenkamp J, Vliegen HW, Vogels T, Zwinderman KH, Kamphuis RP, Verloove-Vanhorick SP. Health related quality of life and health status in adult survivors with previously operated complex congenital heart disease. Heart. 2002;87(4):356-362.

84. Ellert U, Brettschneider A-K, Ravens-Sieberer U. Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland. Robert Koch-Institut, Epidemiologie und Gesundheitsberichterstattung; 2014.
85. Friedman AH, Kleinman CS, Copel JA. Diagnosis of cardiac defects: where we've been, where we are and where we're going. *Prenat Diagn.* 2002;22(4):280-284.
86. Khoshnood B, De Vigan C, Vodovar V, Goujard J, Lhomme A, Bonnet D, Goffinet F. Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination, and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983-2000: a population-based evaluation. *Pediatrics.* 2005;115(1):95-101.
87. Gardiner HM. Advances in fetal echocardiography. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2018;23(2):112-118.
88. Tegnander E, Eik-Nes SH. The examiner's ultrasound experience has a significant impact on the detection rate of congenital heart defects at the second-trimester fetal examination. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28(1):8-14.
89. Herberg U, Hövels-Gürich H. Neurological and psychomotor development of foetuses and children with congenital heart disease - causes and prevalence of disorders and long-term prognosis. *Z Geburtshilfe Neonatol.* 2012;216(3):132-140.
90. Limperopoulos C, Tworetzky W, McElhinney DB, Newburger JW, Brown DW, Robertson RL, Guizard N, McGrath E, Geva J, Annese D, Dunbar-Masterson C, Trainor B, Laussen PC, du Plessis AJ. Brain volume and metabolism in fetuses with congenital heart disease: evaluation with quantitative magnetic resonance imaging and spectroscopy. *Circulation.* 2010;121(1):26-33.
91. Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA, Wypij D, Wernovsky G, Kuban KC, Barnes PD, Holmes GL, Hickey PR, Strand RD. Developmental and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. *N Engl J Med.* 1995;332(9):549-555.

92. Latal B. Neurodevelopmental Outcomes of the Child with Congenital Heart Disease. *Clin Perinatol*. 2016;43(1):173-185.
93. Hövels-Gürich HH. Psychomotorische Entwicklung von Kindern mit angeborenem Herzfehler. *Monatsschrift Kinderheilkunde*. 2012;160(2):118-128.
94. Majnemer A, Limperopoulos C, Shevell M, Rohlicek C, Rosenblatt B, Tchervenkov C. Gender differences in the developmental outcomes of children with congenital cardiac defects. *Cardiol Young*. 2012;22(5):514-519.
95. Dahlawi N, Milnes LJ, Swallow V. Behaviour and emotions of children and young people with congenital heart disease: A literature review. *J Child Health Care*. 2019.
96. Ogundele MO. Behavioural and emotional disorders in childhood: A brief overview for paediatricians. *World J Clin Pediatr*. 2018;7(1):9-26.
97. Engel H, Engels D, Inojatov L, Marotzke C. Strukturelle und finanzielle Hindernisse bei der Umsetzung der interdisziplinären Frühförderung gem. § 26 Abs. 2 Nr. 2 i. V. m. §§ 30 und 56 Abs. 2 SGB IX; Abschlussbericht. 2012.
98. Mahle WT, Clancy RR, Moss EM, Gerdes M, Jobes DR, Wernovsky G. Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*. 2000;105(5):1082-1089.
99. Malecki A. Schulen auf einen Blick. Wiesbaden: Statistisches Bundesamt; 2016.
100. Malecki A, Hoffmann J. Schulen auf einen Blick. Statistisches Bundesamt (Destatis); 2018.
101. Baumann T, Schneider C, Vollmar M, Wolters M. Schulen auf einen Blick - 2012. Wiesbaden: Statistisches Bundesamt; 2012.

102. Kern JH, Hinton VJ, Nereo NE, Hayes CJ, Gersony WM. Early developmental outcome after the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*. 1998;102(5):1148-1152.
103. Goldberg CS, Schwartz EM, Brunberg JA, Mosca RS, Bove EL, Schork MA, Stetz SP, Cheatham JP, Kulik TJ. Neurodevelopmental outcome of patients after the fontan operation: A comparison between children with hypoplastic left heart syndrome and other functional single ventricle lesions. *J Pediatr*. 2000;137(5):646-652.
104. Klemm K, Hollenbach-Biele N. Nachhilfeunterricht in Deutschland: Ausmaß – Wirkung – Kosten. Gütersloh: Bertelsmann Stiftung; 2016.
105. Rauschenbach T, Mack W, Leu HR, Lingenauber S, Schilling M, Schneider K. Konzeptionelle Grundlagen für einen Nationalen Bildungsbericht – Non-formale und informelle Bildung im Kindes- und Jugendalter. Berlin; 2004.
106. 20- bis 24-Jährige: Mehr als die Hälfte hat Abitur. Pressemitteilung 18. Februar 2019 [press release]. Wiesbaden: Statistisches Bundesamt 2019.
107. Flitner E, Ostkämper F, Scheid C, Wertgen A. Chronisch kranke Kinder in der Schule: W. Kohlhammer GmbH; 2013. 240 S.
108. Boeger A, Seiffge-Krenke I, Roth M. Psychopathology, self concept and developmental delay in healthy and chronically ill adolescents. Results of a 4 1/2 year longitudinal study. *Zeitschrift für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie*. 1996;24(4):231-239.
109. Ternestedt BM, Wall K, Oddsson H, Riesenfeld T, Groth I, Schollin J. Quality of life 20 and 30 years after surgery in patients operated on for tetralogy of Fallot and for atrial septal defect. *Pediatr Cardiol*. 2001;22(2):128-132.
110. Kerbel B. Das Dilemma mit den Schulnoten: bpb - Bundeszentrale für politische Bildung; 2016 [Verfügbar unter: <https://www.bpb.de/gesellschaft/bildung/zukunftsbildung/213307/schulnoten?p=0>].

111. Destatis. Bildungsstand der Bevölkerung - Ergebnisse des Mikrozensus 2017. Wiesbaden: Statistisches Bundesamt; 2018.
112. bpb BfpB-. Auszug aus dem Datenreport 2018 - Kapitel 5: Arbeitsmarkt und Verdienste. Bonn: Statistisches Bundesamt, Wissenschaftszentrum Berlin für Sozialforschung; 2018.
113. DeRigne L. The employment and financial effects on families raising children with special health care needs: an examination of the evidence. *J Pediatr Health Care.* 2012;26(4):283-290.
114. Hope S, Pearce A, Whitehead M, Law C. Effects of child long-term illness on maternal employment: longitudinal findings from the UK Millennium Cohort Study. *Eur J Public Health.* 2017;27(1):48-52.
115. Freitas IR, Castro M, Sarmiento SL, Moura C, Viana V, Areias JC, Areias ME. A cohort study on psychosocial adjustment and psychopathology in adolescents and young adults with congenital heart disease. *BMJ Open.* 2013;3(1).
116. Jang M, Vorderstrasse A. Socioeconomic Status and Racial or Ethnic Differences in Participation: Web-Based Survey. *JMIR research protocols.* 2019;8(4):e11865-e11865.
117. Vinther-Larsen M, Riegels M, Rod MH, Schiøtz M, Curtis T, Grønbaek M. The Danish Youth Cohort: characteristics of participants and non-participants and determinants of attrition. *Scand J Public Health.* 2010;38(6):648-656.
118. Esser H. Soziologie : Spezielle Grundlagen. Frankfurt am Main: Campus Verlag; 1999.
119. Schneider T. Der Einfluss des Einkommens der Eltern auf die Schulwahl. *Zeitschrift für Soziologie.* 2004;33:471-492.

120. Baker DP, Stevenson DL. Mothers' Strategies for Children's School Achievement: Managing the Transition to High School. *Sociology of Education*. 1986;59(3):156-166.
121. Dalun Z, Hsu H-Y, Kwok O-m, Benz M, Bowman-Perrott L. The Impact of Basic-Level Parent Engagements on Student Achievement: Patterns Associated with Race/Ethnicity and Socioeconomic Status (SES). *Journal of Disability Policy Studies*. 2011;22(1):28-39.
122. Petersson K, Lindkvist M, Persson M, Conner P, Åhman A, Mogren I. Prenatal diagnosis in Sweden 2011 to 2013-a register-based study. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2016;16(1):365.
123. Stefansdottir V, Skirton H, Jonasson K, Hardardottir H, Jonsson JJ. Effects of knowledge, education, and experience on acceptance of first trimester screening for chromosomal anomalies. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2010;89(7):931-938.
124. Shi Q, Pavey ES, Carter RE. Bonferroni-based correction factor for multiple, correlated endpoints. *Pharm Stat*. 2012;11(4):300-309.
125. Roberts G, Howard K, Spittle AJ, Brown NC, Anderson PJ, Doyle LW. Rates of early intervention services in very preterm children with developmental disabilities at age 2 years. *J Paediatr Child Health*. 2008;44(5):276-280.
126. Spittle A, Orton J, Doyle LW, Boyd R. Early developmental intervention programs post hospital discharge to prevent motor and cognitive impairments in preterm infants. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2007(2).
127. Helm PC, Körten M-A, Abdul-Khaliq H, Asfour B, Baumgartner H, Breithardt G, Kececioglu D, Schlensak C, Diller G-P, Bauer UMM. Three parties, one direction: Research priorities in adults with congenital heart disease. What do professionals, patients and relatives want to know? *International Journal of Cardiology*. 2016;207:220-229.

128. Jungkamp B, John-Ohnesorg M. Soziale Herkunft und Bildungserfolg. Berlin; 2016.

129. Taylor BV, Palmer A, Simpson S, Lucas R, Simmons RD, Mason D, Pearson J, Clarke G, Sabel C, Willoughby E, Richardson A, Abernethy D. Assessing possible selection bias in a national voluntary MS longitudinal study in Australia. *Multiple Sclerosis Journal*. 2013;19(12):1627-1631.

130. Visser PS, Krosnick JA, Marquette J, Curtin M. Mail surveys for election forecasting?: An evaluation of the columbus dispatch poll. *Public Opinion Quarterly*. 1996;60(2):181-227.

Eidesstattliche Versicherung

„Ich, Lisa Aleksandra Buchdunger, versichere an Eides statt durch meine eigenhändige Unterschrift, dass ich die vorgelegte Dissertation mit dem Thema: Schulbildungsgrad nach neonataler Frühkorrektur bei Patienten mit univentrikulärem Herzen oder Transposition der großen Arterien / Educational achievement of children with univentricular heart physiology or transposition of the great arteries after neonatal cardiac surgery selbstständig und ohne nicht offengelegte Hilfe Dritter verfasst und keine anderen als die angegebenen Quellen und Hilfsmittel genutzt habe.

Alle Stellen, die wörtlich oder dem Sinne nach auf Publikationen oder Vorträgen anderer Autoren/innen beruhen, sind als solche in korrekter Zitierung kenntlich gemacht. Die Abschnitte zu Methodik (insbesondere praktische Arbeiten, Laborbestimmungen, statistische Aufarbeitung) und Resultaten (insbesondere Abbildungen, Graphiken und Tabellen) werden von mir verantwortet.

Ich versichere ferner, dass ich die in Zusammenarbeit mit anderen Personen generierten Daten, Datenauswertungen und Schlussfolgerungen korrekt gekennzeichnet und meinen eigenen Beitrag sowie die Beiträge anderer Personen korrekt kenntlich gemacht habe (siehe Anteilserklärung). Texte oder Textteile, die gemeinsam mit anderen erstellt oder verwendet wurden, habe ich korrekt kenntlich gemacht.

Meine Anteile an etwaigen Publikationen zu dieser Dissertation entsprechen denen, die in der untenstehenden gemeinsamen Erklärung mit dem/der Erstbetreuer/in, angegeben sind. Für sämtliche im Rahmen der Dissertation entstandenen Publikationen wurden die Richtlinien des ICMJE (International Committee of Medical Journal Editors; www.icmje.org) zur Autorenschaft eingehalten. Ich erkläre ferner, dass ich mich zur Einhaltung der Satzung der Charité – Universitätsmedizin Berlin zur Sicherung Guter Wissenschaftlicher Praxis verpflichte.

Weiterhin versichere ich, dass ich diese Dissertation weder in gleicher noch in ähnlicher Form bereits an einer anderen Fakultät eingereicht habe.

Die Bedeutung dieser eidesstattlichen Versicherung und die strafrechtlichen Folgen einer unwahren eidesstattlichen Versicherung (§§156, 161 des Strafgesetzbuches) sind mir bekannt und bewusst.“

Datum

Unterschrift

Anteilerklärung an etwaigen erfolgten Publikationen

Lisa Aleksandra Buchdunger hatte folgenden Anteil an den folgenden Publikationen:

Publikation 1:

Pfitzer C, Buchdunger A, Helm PC, Blickle MJ, Rosenthal L-M, Ferentzi H, Berger F, Bauer UMM, Schmitt KRL. Education of children with cyanotic congenital heart disease after neonatal cardiac surgery. The Annals of Thoracic Surgery. 2020.

Beitrag im Einzelnen:

- Statistische Auswertung, Analyse und Interpretation der erhobenen Daten
- Erstellung der Tabellen 1, 2, 3 und 4 sowie der Abbildungen 2 und 3 des Papers
- Kritische Überarbeitung der Inhalte des Manuskriptes
- Finale Korrektur der zu veröffentlichenden Version des Papers

Abstract mit Posterpräsentation am Congress of joint European Neonatal Societies:

Constanze Pfitzer; Aleksandra Buchdunger; Hannah Ferentzi; Paul C. Helm; Maximilian J. Blickle; Felix Berger; Christoph Bühler; Katharina R.L. Schmitt. Educational achievements of children who underwent neonatal cardiac surgery for cyanotic congenital heart disease. Congress of joint European Neonatal Societies. 2019.

Beitrag im Einzelnen:

- Statistische Auswertung, Analyse und Interpretation der erhobenen Daten
- Erstellung der Tabelle 1
- Kritische Überarbeitung der Inhalte des Abstracts

Abstract mit Präsentation an der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler e.V. - Akzeptiert

Lisa Aleksandra Buchdunger, Constanze Pfitzer, MD, Paul C. Helm, Maximilian J. Blickle, Joachim Photiadis, Prof., MD, Hannah Ferentzi, MSc, Felix Berger, Prof., MD, Ulrike M.M. Bauer, MD, Katharina R.L. Schmitt, Prof., MD. Effects of early intervention on educational achievement of children with cyanotic congenital heart disease after neonatal cardiac surgery. 53. Jahrestagung der DGPK. 2021.

Beitrag im Einzelnen:

- Statistische Auswertung, Analyse und Interpretation der erhobenen Daten
- Verfassen des Abstracts und kritische Überarbeitung

Unterschrift, Datum und Stempel des betreuenden Hochschullehrers/der betreuenden Hochschullehrerin

Lisa Aleksandra Buchdunger

Lebenslauf

Mein Lebenslauf wird aus datenschutzrechtlichen Gründen in der elektronischen Version meiner Arbeit nicht veröffentlicht.

Publikationsliste

1. Pfitzer C, Buchdunger A, Helm PC, Blickle MJ, Rosenthal L-M, Ferentzi H, Berger F, Bauer UMM, Schmitt KRL. Education of children with cyanotic congenital heart disease after neonatal cardiac surgery. The Annals of Thoracic Surgery. 2020.
2. Constanze Pfitzer; Aleksandra Buchdunger; Hannah Ferentzi; Paul C. Helm; Maximilian J. Blickle; Felix Berger; Christoph Bühner; Katharina R.L. Schmitt. Educational achievements of children who underwent neonatal cardiac surgery for cyanotic congenital heart disease. Congress of joint European Neonatal Societies 2019

Danksagung

Mein Dank gilt Prof. Dr. med. Katharina Schmitt, meiner Doktormutter Priv.-Doz. Dr. med. Constanze Pfitzer und meinem Betreuer Paul Helm, die mich in allen Belangen hervorragend betreut und angeleitet haben. Vielen Dank für die Überlassung des Themas, sowie die Betreuung und Unterstützung bei meiner Arbeit und die konstruktiven Ratschläge. Ich danke allen drei Personen für ihre freundliche und herzliche Art, durch die ich mich im Team sehr wohl gefühlt habe. Die Diskussionen und ihre Begeisterung für das Thema waren sehr motivierend und inspirierend für mich. Ich kann mir für eine Dissertation keine bessere Betreuung vorstellen. Ebenso danke ich Dr. med. Ulrike Bauer und Dr. med. Maximilian Blickle für die kompetente Unterstützung.

Die regelmäßigen Doktorandenkolloquien waren anregend und hilfreich, vielen Dank für die Organisation und Durchführung.

Bescheinigung Statistik



CharitéCentrum für Human- und Gesundheitswissenschaften

Charité | Campus Charité Mitte | 10117 Berlin

Institut für Biometrie und klinische Epidemiologie (iBikE)

Direktor: Prof. Dr. Geraldine Rauch

Postanschrift:
Charitéplatz 1 | 10117 Berlin
Besucheranschrift:
Reinhardtstr. 58 | 10117 Berlin

Tel. +49 (0)30 450 582171
geraldine.rauch@charite.de
<https://biometrie.charite.de/>



Name, Vorname: Buchdunger, Aleksandra

PromotionsbetreuerIn: Dr. Constanze Pfizer

Promotionsinstitution/ Klinik: DHZB / Kinderkardiologie

Bescheinigung

Hiermit bescheinige ich, dass Frau *Aleksandra Buchdunger* innerhalb der Service Unit Biometrie des Instituts für Biometrie und klinische Epidemiologie (iBikE) bei mir eine statistische Beratung zu einem Promotionsvorhaben wahrgenommen hat. Folgende Beratungstermine wurden wahrgenommen:

- Termin 1: 21.02.2019 (Berater: Klaus Lenz)
- Termin 2: 30.04.2019 (Beraterin: Maja Krajewska)

Folgende wesentliche Ratschläge hinsichtlich einer sinnvollen Auswertung und Interpretation der Daten wurden während der Beratung erteilt:

- *Chi-Quadrat Test*
- *Multiples Testen*
- *Binär logistische Regression*
- *Interpretation und Angabe von p-Werten*

Diese Bescheinigung garantiert nicht die richtige Umsetzung der in der Beratung gemachten Vorschläge, die korrekte Durchführung der empfohlenen statistischen Verfahren und die richtige Darstellung und Interpretation der Ergebnisse. Die Verantwortung hierfür obliegt allein dem Promovierenden. Das Institut für Biometrie und klinische Epidemiologie übernimmt hierfür keine Haftung.

Datum: 30.04.2019

Name des Beraters/ der Beraterin: Maja Krajewska

Unterschrift BeraterIn, Institutsstempel

