

Aus dem Deutschen Herzzentrum Berlin
Klinik für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie

DISSERTATION

**„Gesundheitsbezogene Lebensqualität und soziale Situation
nach chirurgischer Palliation des Univentrikels (Fontan Operation)
bzw. Korrektur der Fallotschen Tetralogie“**

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

vorgelegt der Medizinischen Fakultät
Charité – Universitätsmedizin Berlin

von

Beatrix Donata Eva-Maria Tegler

aus Osnabrück

Datum der Promotion: 26.02.2016

Inhaltsverzeichnis

| | |
|---|-------------|
| Deutsches Abstrakt | IV |
| English Abstract | VI |
| Tabellenverzeichnis | VIII |
| Abbildungsverzeichnis | IX |
| Abkürzungsverzeichnis | XI |
| 1 Einleitung | 1 |
| 1.1 Fallotsche Tetralogie und biventrikuläre Reparatur | 3 |
| 1.2 Univentrikuläre Kreislaufsysteme und Fontan-Operation (= FO)..... | 5 |
| 1.3 Patientengruppen im Vergleich – Ausblick auf Zielsetzung | 6 |
| 1.4 Lebensqualität (= Quality of Life = QoL) | 7 |
| 1.4.1 Gesundheitsbezogene Lebensqualität (= Health-related Quality of Life = HRQoL) | 9 |
| 1.4.2 Messung der HRQoL..... | 10 |
| 1.4.3 HRQoL bei Patienten mit TOF und nach FO..... | 11 |
| 1.5 Zielsetzung der vorliegenden Arbeit | 12 |
| 2 Patienten und Methoden | 14 |
| 2.1 Patientenkollektiv und Beobachtungszeitraum | 14 |
| 2.2 Untersuchungsmethoden..... | 15 |
| 2.2.1 Fragebogen zur Lebensqualität SF-36 | 15 |
| 2.2.2 Fragebogen zur Sozialen Situation | 17 |
| 2.2.3 Spiroergometrie..... | 17 |
| 2.3 Statistische Auswertung..... | 18 |
| 3 Ergebnisse | 19 |
| 3.1 Auswertung der Patientendaten..... | 19 |
| 3.1.1 Diagnosen | 19 |
| 3.1.2 Geschlecht, Alter, Follow-up in der Gesamtgruppe..... | 20 |
| 3.1.3. Geschlecht, Alter, Follow-up bei TOF / FO | 21 |
| 3.2 Betrachtung der HRQoL in der Gesamtgruppe im Vergleich mit der Normalbevölkerung..... | 22 |
| 3.3 Vergleich der HRQoL zwischen der FO- und der TOF-Gruppe | 24 |

| | | |
|----------|--|-----------|
| 3.4 | Vergleich der HRQoL mit der körperlichen Belastbarkeit | 26 |
| 3.5 | Prüfung des Einflusses verschiedener Faktoren auf die postoperativ erreichte HRQoL | 28 |
| 3.5.1 | Abhängigkeit der HRQoL vom Alter | 28 |
| 3.5.2 | Abhängigkeit der HRQoL vom Geschlecht..... | 30 |
| 3.5.3 | Vergleich nach Alter und Geschlecht | 32 |
| 3.5.4 | Abhängigkeit der HRQoL von einer anerkannten Behinderung | 37 |
| 3.5.5 | Abhängigkeit der HRQoL von der Medikamenteneinnahme | 40 |
| 3.5.6 | Abhängigkeit der HRQoL von Reoperationen | 42 |
| 3.5.7 | Abhängigkeit der HRQoL vom Vorhandenseins eines Herzschrittmachers | 44 |
| 3.5.8 | Abhängigkeit der HRQoL vom Alter bei Operation..... | 45 |
| 3.6 | Eigene Zufriedenheit mit der Gesundheit und dem Leben insgesamt | 46 |
| 3.7 | Korrelation der Zufriedenheit mit der objektiven körperlichen Leistungsfähigkeit | 49 |
| 3.8 | Soziale Situation | 50 |
| 3.8.1 | Wohnformen | 50 |
| 3.8.2 | Partnerschaft und Kinder..... | 51 |
| 3.8.3 | Schule und Ausbildung..... | 52 |
| 3.8.4 | Berufstätigkeit..... | 53 |
| 3.8.5 | Beeinträchtigung durch den Herzfehler | 54 |
| 3.8.6 | Einkommen..... | 55 |
| 3.8.7 | Familienangehörige mit AHF und Besuch von Selbsthilfegruppen | 56 |
| 4 | Diskussion | 57 |
| 4.1 | Betrachtung der HRQoL in der Gesamtgruppe – Zusammenfassung und Literaturüberblick | 57 |
| 4.2 | Vergleich der HRQoL mit der körperlicher Belastbarkeit | 60 |
| 4.3 | Vergleich der HRQoL zwischen der FO- und der TOF-Gruppe | 61 |
| 4.4 | Prüfung des Einflusses verschiedener Faktoren auf die postoperativ erreichte HRQoL | 62 |
| 4.4.1 | Bekannte Einflussvariablen auf die HRQoL in der Allgemeinbevölkerung – Einführung | 62 |
| 4.4.2 | Bekannte Einflussvariablen auf die Lebensqualität bei Patienten mit AHF – Literaturüberblick | 63 |

| | | |
|-----------|---|--------------|
| 4.4.3 | Abhängigkeit der HRQoL vom Alter | 67 |
| 4.4.4 | Abhängigkeit der HRQoL vom Geschlecht..... | 68 |
| 4.4.5 | Abhängigkeit der HRQoL von einer anerkannten Behinderung | 69 |
| 4.4.6 | Abhängigkeit der HRQoL von der Medikamenteneinnahme | 69 |
| 4.4.7 | Abhängigkeit der HRQoL von Reoperationen | 71 |
| 4.4.8 | Abhängigkeit der HRQoL vom OP-Alter | 71 |
| 4.4.9 | Abhängigkeit der HRQoL vom Einkommen..... | 71 |
| 4.5 | Eigene Zufriedenheit mit der Gesundheit und dem Leben insgesamt | 72 |
| 4.6 | Soziale Situation | 73 |
| 4.6.1 | Wohnformen | 73 |
| 4.6.2 | Partnerschaft und Kinder..... | 74 |
| 4.6.3 | Schule und Ausbildung..... | 74 |
| 4.6.4 | Berufstätigkeit..... | 75 |
| 4.6.5 | Beeinträchtigung durch den Herzfehler | 76 |
| 4.6.6 | Einkommen..... | 76 |
| 4.6.7 | Familienangehörige mit AHF und Besuch von Selbsthilfegruppen | 77 |
| 4.7 | Relevanz für die Praxis | 77 |
| 4.8 | Limitationen der Studie und Ausblick..... | 79 |
| 5 | Zusammenfassung..... | 80 |
| 6 | Literaturverzeichnis | 83 |
| 7 | Eidesstattliche Versicherung..... | XII |
| 8 | Lebenslauf | XV |
| 9 | Publikationsliste..... | XVII |
| 10 | Danksagung..... | XVIII |

Deutsches Abstrakt

Gesundheitsbezogene Lebensqualität und soziale Situation nach chirurgischer Palliation des Univentrikels (Fontan Operation) bzw. Korrektur der Fallotschen Tetralogie

Einleitung

Dank enormer Fortschritte in der Diagnostik und Therapie angeborener Herzfehler (AHF) ist die Lebenserwartung auch bei komplexen zyanotischen Vitien wie Univentrikel und Fallotscher Tetralogie (TOF) ins fortgeschrittene Erwachsenenalter hinein angestiegen, so dass nicht nur die kardiopulmonale Belastbarkeit, sondern auch die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HRQoL) sowie die soziale Integration für den Langzeitverlauf zunehmend an Bedeutung gewonnen haben.

Methodik

Bei 160 Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH, 49,9 % männlich, Alter (Median): 22,5 Jahre; Range: 14-69 Jahre) mit Univentrikel nach Fontan-Operation (48 Patienten) oder nach chirurgischer Korrektur bei TOF (112 Patienten) analysierten wir vergleichend die HRQoL (SF-36), die eigene Zufriedenheit sowie die soziale Situation. Die kardiopulmonale Belastbarkeit ($VO_2\max$) wurde mittels zeitnaher Spiroergometrie bestimmt. Die erhobenen Daten wurden denen der Normalbevölkerung (NB) gegenübergestellt.

Ergebnisse

In beiden Gruppen sind die körperliche Funktionsfähigkeit (KÖFU) sowie die allgemeine Gesundheitswahrnehmung (AGES) und somit der physische Summenscore (SUM_PHYS) gegenüber der NB reduziert. Im direkten Vergleich ist SUM_PHYS bei FO gegenüber TOF reduziert ($p < 0,05$).

$VO_2\max$ ist bei FO niedriger als bei TOF (Median 51,5 % vs. 66,5 % der Norm) und korreliert ebenso nur mit KÖFU ($p = 0,04$ bei FO, $p = 0,02$ bei TOF).

Eine höhere HRQoL ist in verschiedenen Skalen assoziiert ($p < 0,05$) mit niedrigem Alter, niedrigem OP-Alter, weiblichem Geschlecht, dem Fehlen einer anerkannten Behinderung und höherem Einkommen, jedoch weder mit dem Vorliegen eines Herzschritt-

machers, der Anzahl der Reoperationen noch der Anzahl der einzunehmenden Medikamente.

Die Zufriedenheit mit der Gesundheit unterscheidet sich in beiden Gruppen nicht von der NB (5,52 vs 5,37), ebenso die Zufriedenheit mit dem Leben (5,79 vs. 5,41). Obgleich die Mehrheit der Patienten (71,8 %) einen Verdienst unter dem durchschnittlichen Nettomonatseinkommen hat, unterscheiden sich die sozialen Daten bezüglich Berufstätigkeit, Ausbildung sowie dem Vorhandensein einer Partnerschaft nur wenig von der NB. Allerdings leben die Patienten häufiger noch bei ihren Eltern (48,7 %) und haben seltener eigene Kinder (4,3 % FO, 24,2 % TOF, $p < 0,05$).

Schlussfolgerungen

Patienten mit komplexen Herzfehlern können im Erwachsenenalter trotz körperlicher Einschränkungen und reduzierter Belastbarkeit eine vergleichsweise hohe Lebensqualität und -zufriedenheit erreichen. In vielen Dimensionen des SF-36, insbesondere in den Bereichen des psychischen Wohlbefindens, unterscheidet sich die Patientengruppe unserer Studie nur wenig von den Werten der Normalbevölkerung. Die (meist reduzierte) körperliche Leistungsfähigkeit scheint nur marginal mit der (meist nicht reduzierten) gesundheitsbezogenen Lebensqualität assoziiert zu sein.

English Abstract

Health-related quality of life and social situation after surgical palliation of univentricular heart (Fontan operation) or surgical repair of tetralogy of Fallot

Introduction

Thanks to great advances in diagnostic and medical treatment of congenital heart diseases (CHD), the survival of patients with complex cyanotic CHD such as univentricular heart and tetralogy of Fallot (TOF) has increased. When evaluating the progressive course of treatment it is necessary to consider not only cardiopulmonary exercise but also HRQoL and the social integration of these patients.

Methods

We analyzed comparatively the HRQoL (SF-36), the overall contentment and the social situation of 160 grown-ups with CHD (GUCH, male 49.9 %, median age 22.5 years; range 14-69 years) with univentricular heart disease after Fontan operation (FO, 48 patients) or surgical repair of TOF (112 patients). Results of cardiopulmonary bicycle exercise testing were also compared with data of the general population.

Results

In both patient groups “physical functioning” (pf), general health perception (ghp) and thus the physical sum scale (sum_phys) were lower than in the overall population. Sum_phys of patients after FO was lower than in those who had had surgical repair of TOF ($p < 0.05$). $VO_2\text{max}$ was lower for FO than for TOF (median 51.5 % vs. 66.5 % pred.) and correlated only with pf ($p = 0.04$ FO, $p = 0.02$ TOF). A higher HRQoL is associated in different scales ($p < 0.05$) with younger age, younger age at time of surgery, female gender, not having a disability and having higher income. It is not associated with presence of a pacemaker, number of follow-up surgeries or number of medicinal preparations that have to be taken. In the patient group, contentment with their health is similar to that of the control group (5.52 vs 5.37); the same applies to contentment with life (5.79 vs. 5.41).

The data showed that most of the patients (71.8 %) have a below-average monthly net-income but there was no statistically significant difference in employment, education or

relationship status between the patient group and the general population. More patients are still living with their parents (48.7 %) and less often have children (4.3 % FO, 24.2 % TOF, $p < 0.05$).

Conclusions

Despite being impaired physically and having lower physical resilience, patients with CHD can reach comparatively high quality of life and contentment with life as adults. In many dimensions of the SF-36, especially mental well-being, the patient group of our study differs only slightly from the general population. The (mostly reduced) physical ability seems to be only marginally associated with the (mostly not reduced) health related quality of life.

Tabellenverzeichnis

| | |
|---|----|
| Tabelle 1: Diagnosegruppen Univentrikel..... | 19 |
| Tabelle 2: Patientendaten Gesamtgruppe..... | 20 |
| Tabelle 3: Patientendaten FO / TOF | 21 |
| Tabelle 4: Vergleich zwischen FO und TOF | 24 |
| Tabelle 5: HRQoL nach Alter..... | 28 |
| Tabelle 6: HRQoL nach Geschlecht | 30 |
| Tabelle 7: HRQoL nach Alter und Geschlecht, physische Skalen..... | 33 |
| Tabelle 8: HRQoL nach Alter und Geschlecht, psychische Skalen | 34 |
| Tabelle 9: Vergleich der HRQoL bei Patienten mit und ohne Behinderung | 38 |
| Tabelle 10: Vergleich der HRQoL nach Anzahl der Medikamente | 41 |
| Tabelle 11: Einfluss der Anzahl der Operationen auf die HRQoL | 43 |
| Tabelle 12: HRQoL in Abhängigkeit vom Vorhandensein eines Herzschrittmachers.... | 44 |
| Tabelle 13: HRQoL in Abhängigkeit vom OP-Alter..... | 45 |
| Tabelle 14: Zufriedenheit der Patienten- und der Kontrollgruppe..... | 46 |
| Tabelle 15: HRQoL in Abhängigkeit von einer Partnerschaft | 51 |
| Tabelle 16: HRQoL in Abhängigkeit von einer Berufstätigkeit..... | 53 |
| Tabelle 17: Einkommen | 55 |

Abbildungsverzeichnis

| | |
|---|----|
| Abbildung 1: Überlebensrate der Kinder mit angeborenem Herzfehler..... | 1 |
| Abbildung 2: Überleben ohne therapeutische Intervention | 4 |
| Abbildung 3: 30-Jahres-Überleben..... | 5 |
| Abbildung 4: Vergleich der SF-36-Werte (Angabe der Medianwerte) zwischen Patienten- und Normalbevölkerung, physische Skalen | 23 |
| Abbildung 5: Vergleich der SF-36-Werte (Angabe der Medianwerte) zwischen Patienten- und Normalbevölkerung, psychische Skalen | 23 |
| Abbildung 6: Vergleich der einzelnen Skalenwerte zwischen FO, TOF und der Normalbevölkerung | 25 |
| Abbildung 7: HRQoL in Korrelation mit der Belastbarkeit, | 26 |
| Abbildung 8: Körperliche Belastbarkeit TOF / FO..... | 27 |
| Abbildung 9: Zusammenhang zwischen KÖFU, AGES, VITA und Alter | 29 |
| Abbildung 10: HRQoL im Geschlechtervergleich. | 31 |
| Abbildung 11: Physical limitations (KÖFU) - Abhängigkeit von Alter und Geschlecht . | 35 |
| Abbildung 12: Sum scale physical (SUM_PHYS) - Abhängigkeit von Alter und Geschlecht | 36 |
| Abbildung 13: Häufigkeit Anerkannte Behinderung..... | 37 |
| Abbildung 14: Vergleich der HRQoL bei Patienten mit und ohne Behinderung | 39 |
| Abbildung 15: Anzahl der täglich eingenommenen Medikamente | 40 |
| Abbildung 16: Anzahl der Operationen | 42 |
| Abbildung 17: Häufigkeit Herzschrittmacher | 44 |
| Abbildung 18: Zufriedenheit mit der Gesundheit bei TOF und FO | 46 |
| Abbildung 19: Zufriedenheit mit dem Leben bei TOF und FO..... | 47 |
| Abbildung 20: Zufriedenheit mit der Gesundheit in der Patienten- sowie Kontrollgruppe..... | 48 |
| Abbildung 21: Zufriedenheit mit dem Leben in der Patienten- sowie Kontrollgruppe... | 48 |
| Abbildung 22: Zusammenhang zwischen der Zufriedenheit mit der Gesundheit und VO ₂ max. | 49 |
| Abbildung 23: Zusammenhang zwischen der Zufriedenheit mit dem Leben und VO ₂ max. | 49 |
| Abbildung 24: Wohnformen im Vergleich mit der Normalbevölkerung..... | 51 |
| Abbildung 25: Schulabschluss: Patienten- im Vergleich mit der Kontrollgruppe | 52 |

| | |
|--|----|
| Abbildung 26: Ausbildung: Patienten- im Vergleich mit der Kontrollgruppe | 52 |
| Abbildung 27: Berufstätigkeit: Patienten- im Vergleich mit der Kontrollgruppe | 53 |
| Abbildung 28: Beeinträchtigung bei der Berufswahl durch den Herzfehler | 54 |
| Abbildung 29: Fehltag..... | 54 |
| Abbildung 30: Monatliches Netto-Familieneinkommen | 55 |
| Abbildung 31: Familienangehörige mit AHF | 56 |

Abkürzungsverzeichnis

1. **AHF:** Angeborene(r) Herzfehler
2. **EMAH:** Erwachsene(r) mit angeborenem Herzfehler
3. **VSD:** Ventrikelseptumdefekt
4. **ASD:** Atriumseptumdefekt = Vorhofseptumdefekt
5. **TOF:** Tetralogy of Fallot = Fallotsche Tetralogie
6. **HLHS:** Hypoplastisches Linksherzsyndrom
7. **RVOTO:** Right Ventricular Outflow Tract Obstruction (= Stenose des rechtsventrikulären Ausflusstraktes)
8. **OP:** Operation
9. **BT Shunt:** Blalock-Taussig-Shunt
10. **FO:** Fontan-Operation
11. **TGA:** Transposition der großen Arterien
12. **ECFO:** Extracardiac Conduit Fontan Operation (= Fontan-Operation mit extrakardialem Konduit)
13. **LTFO:** Intraatrial Lateral Tunnel Fontan Operation (= Fontan-Operation mit lateralem Tunnel)
14. **QoL:** Quality of Life (= Lebensqualität)
15. **WHO:** World Health Organisation (= Weltgesundheitsorganisation)
16. **HRQoL:** Health-Related Quality of Life (= gesundheitsbezogene Lebensqualität)
17. **SF-36:** Short Form (36) Gesundheitsfragebogen
18. **DHZB:** Deutsches Herzzentrum Berlin
19. **KÖFU:** Körperliche Funktionsfähigkeit (= physical functioning)
20. **KÖRO:** Körperliche Rollenfunktion (= physical role functioning)
21. **SCHM:** Körperliche Schmerzen (= bodily pain)
22. **AGES:** Allgemeine Gesundheitswahrnehmung (= general health perception)
23. **VITA:** Vitalität und körperliche Energie (= vitality)
24. **SOFU:** Soziale Funktionsfähigkeit (= social role functioning)
25. **EMRO:** Emotionale Rollenfunktion (= emotional role functioning)
26. **PSYC:** Seelische (psychische) Funktionsfähigkeit / Psychisches Wohlbefinden (= mental health)
27. **SUM_PHYS:** Körperliche Summenskala (= sum physical)
28. **SUM_MENT:** Psychische Summenskala (= sum mental)

29. **VO₂ max** : maximale Sauerstoffaufnahme

30. **NB**: Normalbevölkerung

31. **HSM**: Herzschrittmacher

1 Einleitung

Dank optimierter Diagnostik und Therapie haben sich die Überlebenschancen sowie die Lebenserwartung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF) in den letzten Jahrzehnten deutlich verbessert.

Die Sterblichkeit von Kindern mit AHF hat insbesondere auf Grund der therapeutischen Optionen im Bereich der Herzchirurgie, der Intensivmedizin sowie der medikamentösen Behandlung drastisch abgenommen: 2012 starben 65 % weniger Kinder mit AHF als noch 1990 [1].

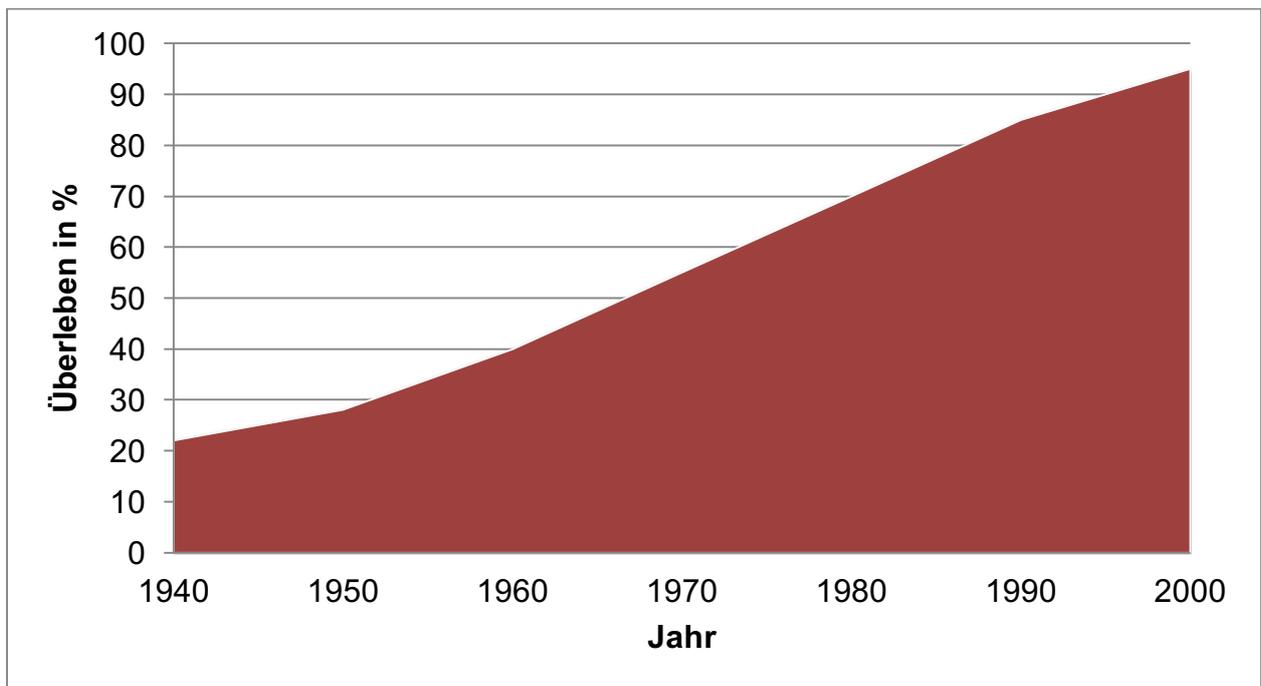


Abbildung 1: Überlebensrate der Kinder mit angeborenem Herzfehler (Quelle: Kompetenznetz Angeborene Herzfehler)

Die Zahl der Todesfälle bewegt sich nach Angaben des deutschen Kompetenznetzes für Angeborene Herzfehler von 2005 weg vom Kindes- hin zum höheren Erwachsenenalter (s. Abbildung 1); über 90 % der Kinder mit AHF erreichen heute das Erwachsenenalter, man rechnet mit mehr als 200 000 erwachsenen Patienten mit angeborenem Herzfehler (EMAH) in Deutschland. An allen Patienten mit AHF haben Jugendliche und Erwachsene mittlerweile einen größeren Anteil als Kinder [2], weshalb sich die vorlie-

gende Arbeit auch auf die große, heranwachsende Gruppe der Adoleszenten und Erwachsenen bezieht.

Laut der PAN-Studie (PAN: Prävalenz angeborener Herzfehler bei Neugeborenen) beträgt die Gesamtprävalenz angeborener Herzfehler 1,08 %. Den größten Anteil nehmen die eher leichtgradigen Herzfehler ein, die häufigste Fehlbildung ist der Ventrikelseptumdefekt (VSD, 48,9 %), gefolgt vom Atriumseptumdefekt (ASD, 17 %).

Der häufigste zyanotische Herzfehler ist die Fallotsche Tetralogie (TOF) mit 2,5 %.

Bei 2,8 % der Patienten wird ein univentrikuläres Herz diagnostiziert, 50 % davon haben ein hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS) [3].

Mit der zweitgenannten großen Kohorte der Patienten mit schweren angeborenen zyanotischen Herzfehlern, die jedoch nach Operation nicht mehr zyanotisch sind, beschäftigt sich die vorliegende Arbeit.

Patienten mit TOF können im frühen Kindesalter chirurgisch korrigiert werden (biventrikuläre Reparatur), allerdings sind im Verlauf meistens Reoperationen erforderlich. Patienten mit funktionell univentrikulärem Herzen können zumindest palliativ versorgt werden (univentrikuläre Palliation), jedoch bleibt die Hämodynamik unphysiologisch.

Auch wenn die meisten Patienten selbst mit schweren zyanotischen Herzfehlern mittlerweile nach chirurgischen Eingriffen das Erwachsenenalter erreichen können, sind sie dem Risiko von Rest- und Folgezuständen, welche sich auf dem Boden des Herzfehlers entwickeln, sowie Komplikationen ausgesetzt, weshalb fast alle Patienten eine lebenslange Nachsorge benötigen [4].

Die vorliegende Arbeit soll sich insbesondere mit den Aspekten der Lebensqualität sowie der Leistungs- und Arbeitsfähigkeit beschäftigen, da angeborene Herzfehler als chronische Erkrankungen zu Einschränkungen in diesen Bereichen führen können.

1.1 Fallotsche Tetralogie und biventrikuläre Reparatur

Die Fallotsche Tetralogie (Tetralogy of Fallot = TOF) wurde 1673 von Steno, einem dänischen Anatom, zuerst beschrieben [5] und dann nach Étienne-Louis Arthur Fallot, der 1888 die klinische Diagnose der „maladie bleue“ einführte, benannt [6]. Als häufigster zyanotischer AHF liegt die Tetralogie in Deutschland mit einer Prävalenz von 2,7 auf 10 000 Lebendgeborene (2,5 % aller AHF) mit einem Verhältnis Jungen / Mädchen von 1,4 / 1 vor [7]. Im Vordergrund steht anatomisch der große VSD in Verbindung mit einer Stenose des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (RVOTO). Weiterhin findet sich bei dieser Tetralogie eine (konsekutive) Rechtshypertrophie. Die dilatierte Aorta reitet über dem VSD und ist so funktionell beiden Ventrikeln zugeordnet.

Generell ist die Symptomatik in den ersten Lebensmonaten bzw. -jahren zunehmend und beginnt meist im frühen Säuglingsalter. Der Spontanverlauf ist abhängig vom Ausmaß der Lungendurchblutung. Die Standardtherapie ist die chirurgische Korrekturoperation mit Verschluss des VSD und der Beseitigung der rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion (durch Myotomie / Myektomie / Patch-Erweiterung), heutzutage meist im Alter von ungefähr 6 Monaten. Idealerweise wird die Operation (OP), wenn klinisch vertretbar, als elektiver Eingriff zwischen dem 4. und 12. Lebensmonat durchgeführt [8].

In unserer Studiengruppe gibt es jedoch auch Patienten, die deutlich später operiert worden sind. In jedem Fall müssen die Patienten nach chirurgischer Therapie engmaschig fachärztlich betreut werden.

Laut historischer Daten aus der dänischen Bevölkerung überlebten ohne therapeutische Intervention nur 66 % der Betroffenen das erste Lebensjahr, 48 % das dritte, 24 % das 10. und weniger als 10 % das 30. Lebensjahr (Abbildung 2, [9]).

Die Einführung chirurgisch angelegter aorto-pulmonaler Verbindungen, insbesondere des Blalock-Taussig-Shunts (BT Shunt), welcher erstmalig 1944 erfolgte und eine Verbindung zwischen der A. subclavia und dem ipsilateralen Hauptast der A. pulmonalis darstellt, verbesserte die Prognose von TOF-Patienten maßgeblich [10]. Die Wahrscheinlichkeit, das 30. Lebensjahr zu erreichen, stieg bereits von 10 auf 50 % [11].

Eine alternative Operationsform ist der Kirklin-Shunt, benannt nach dem amerikanischen Herzchirurgen John Webster Kirklin (1917 - 2004), bei welchem eine zentrale aortopulmonale Anastomose zwischen Aorta ascendens und dem Hauptstamm der Pulmonalarterien angelegt wird [12].

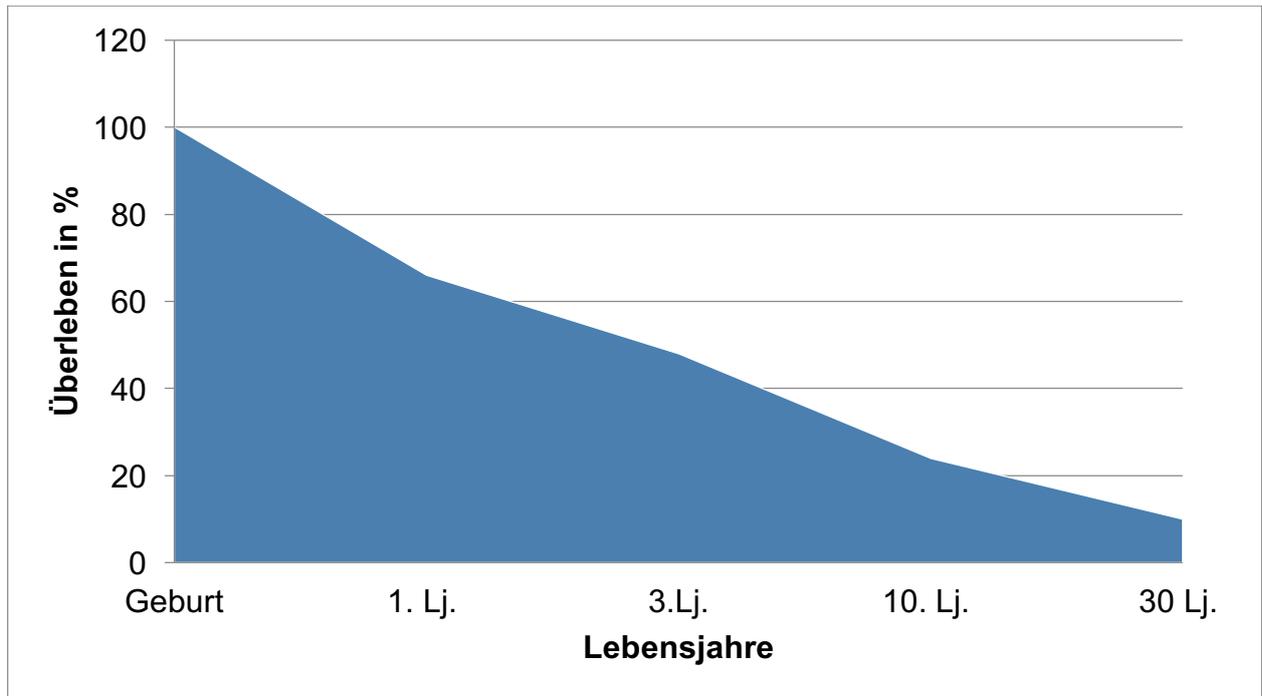


Abbildung 2: Überleben ohne therapeutische Intervention

Die erste komplette intrakardiale Primärkorrektur wurde 1954 von *Lillehei et al.* unter extrakorporaler Zirkulation und systemischer Hypothermie durchgeführt [13]. In den 1970er Jahren plädierte Castaneda für die primäre Korrektur [14], welche auch heute noch Eingriff der Wahl ist [15]. Die Überlebenschancen nach OP liegen heute nach 30 Jahren bei über 90 % [16].

Eine koreanische Publikation aus dem Jahre 2014 nennt eine Frühmortalität nach OP von unter 5 % [17], eine australische Studie gibt sogar eine postoperative Mortalität von unter 2 % an [18]. Die norwegische Studie von *Lindberg et al.*, welche einen Überblick über die Erfahrungen aus 50 Jahren chirurgischer Versorgung von TOF gibt, beziffert die Frühmortalität (einschließlich der palliativen Prozeduren) mit 7,2 % und die Spät-mortalität mit 7,9 %, wobei in den letzten 10 Jahren keine Frühmortalität nach OP beobachtet werden konnte [19].

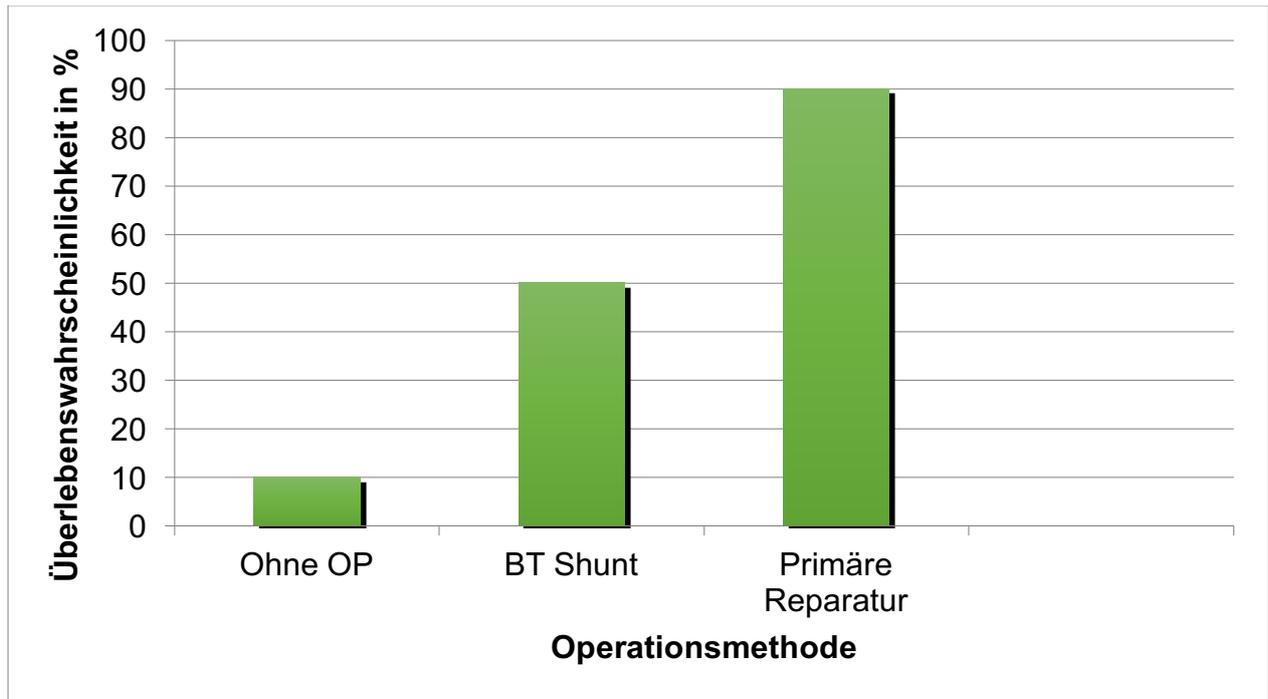


Abbildung 3: 30-Jahres-Überleben (modifiziert nach „Überlebenswahrscheinlichkeit mit Fallot-Tetralogie.“ Abb. 4 aus: Markus Schwerzmann Kardiologie, Programm für angeborene Herzfehler beim Erwachsenen, Inselspital, Bern Fallot-Tetralogie – von «blau» zu «pink», *Kardiovaskuläre Medizin* 2008;11(12):379–386)

1.2 Univentrikuläre Kreislaufsysteme und Fontan-Operation (= FO)

Bei den univentrikulären Kreislaufsystemen handelt es sich um eine heterogene und komplexe Gruppe von Herzfehlern. Gemeinsames Merkmal ist ein dominanter Ventrikel, der sowohl den System- als auch den Pulmonalkreislauf versorgen muss.

Bis zur Entwicklung der OP nach Fontan verstarben die meisten Kinder ohne chirurgische Intervention bereits innerhalb des ersten Lebensjahres [20].

Ziel der Operation nach Fontan ist die Trennung der beiden Kreisläufe, um den Ventrikel zu entlasten und die Zyanose zu beseitigen [21]. Da eine vollständige Korrektur aufgrund der komplexen Anatomie nicht möglich ist, ist das Ergebnis palliativ. Die OP wird deshalb auch als sogenannte definitive Palliation bezeichnet, d. h. es stehen keine weiteren chirurgischen Therapieoptionen zur Verfügung [22].

Den ersten erfolgreichen klinischen Fall einer cavopulmonalen Verbindung in der chirurgischen Literatur stellte Meshalkin 1956 vor [23], 1958 berichtete auch Glenn über eine Anastomose zwischen der oberen Hohlvene und der rechten Pulmonalarterie. Nach ihm wurde dann diese chirurgische Option als „Glenn-Operation“ benannt [24].

Im Jahre 1968 wurde von Fontan und Baudet erstmals eine erfolgreiche vollständige Kreislaufftrennung zur Behandlung der Trikuspidalatresie beschrieben [25]. Die Methode wurde später für die chirurgische Therapie von anderen komplexen Herzfehlern mit univentrikulärer Physiologie bis hin zum HLHS modifiziert. Damit wurde bei Kindern mit univentrikulärer Anatomie und Physiologie eine endgültige chirurgische Behandlungsmethode entwickelt, die zur Beseitigung der Zyanose sowie zur Volumenentlastung des singulären Ventrikels führt. Durch die FO wird die vollständige Kreislaufftrennung erreicht, indem das venöse Blut direkt – ohne Pumpfunktion eines subpulmonalen Ventrikels - in die Pulmonalarterien umgeleitet wird. Zur Verbesserung der chirurgischen Technik und damit auch der therapeutischen Prinzipien wurde in den letzten über 40 Jahren die Entwicklung der chirurgischen Behandlung dieser früher nicht korrigierbaren Herzfehler von mehreren Autoren verfolgt und beschrieben [26-28].

Zur Verbesserung der postoperativen Ergebnisse wurde 1988 eine totale cavopulmonale Anastomose mit einem intraatrialen lateralen Tunnel (LTFO) von de Leval eingeführt [29]. Zwei Jahre später, 1990, wurde die von Marceletti vorgeschlagene Modifikation mit einem extrakardialen Kunststoff-Konduit (ECFO) entwickelt [30]. Diese beiden Operationsmethoden werden zur Zeit weltweit verwendet [31, 32].

Die Operationsletalität liegt unter 5 %, die Morbidität ist gesunken und die Überlebensrate gestiegen; nach TCPC (totaler cavopulmonaler Connection)-Operation erreicht sie 87 % nach 20 Jahren [33].

1.3 Patientengruppen im Vergleich – Ausblick auf Zielsetzung

Im Hauptteil dieser Arbeit werden die zwei Patientengruppen der beschriebenen Herzfehler untersucht und miteinander verglichen: Beide sind ursprünglich zyanotisch, erreichen aber nach Korrektur bzw. Palliation das Erwachsenenalter azyanotisch.

Die klinischen Erfahrungen sind für beide Gruppen groß; da TOF häufiger auftritt und bereits mehr als 20 Jahre länger operiert werden kann, sind sie in dieser Gruppe noch umfassender. In beiden Fällen handelt es sich jedoch um chronisch kranke Patienten, für die heutzutage zwar eine niedrigere Mortalität und Morbidität erreicht werden kann, für die jedoch Defizite im Sozialen und in der Lebensqualität bestehen könnten.

Neben körperlichen Beeinträchtigungen durch die Schwere des Herzfehlers kann auch die Entwicklung vom Kind zum Erwachsenen an verschiedenen wichtigen Stufen beeinträchtigt sein: In der Kindheit kann durch lange Krankenhausaufenthalte, Reoperationen und die Sorgen der Eltern die Beziehung zu diesen belastet werden. Dann folgen möglicherweise Fehlzeiten in der Schule sowie die damit einhergehende Separation von Altersgenossen.

In der Zeit des Erwachsenwerdens können neben der kardiologischen Grunderkrankung und der daraus resultierenden körperlichen Einschränkung auch Krisen im Bereich der Identitätsfindung sowie das Vorhandensein von Arbeitslosigkeit oder der Wunsch nach Schwangerschaft zu emotionalem Stress führen und die Lebensqualität beeinträchtigen [34, 35].

1.4 Lebensqualität (= Quality of Life = QoL)

Der Begriff „Quality of Life“ wurde erstmalig in den 1920er Jahren von Arthur Cecil Pigou, einem englischen Ökonomen, verwendet. Erst in den 80er Jahren wurde er dann in verschiedenen Bereichen wie der Geographie, der Stadtplanung und auch der Medizin wiederbelebt. In der wissenschaftlichen Literatur und im gesellschaftspolitischen Diskurs finden sich zahlreiche verschiedene Definitionen und Konzepte des Begriffes der Lebensqualität [36]. Der finnische Soziologe Erik Allardt (1993) definierte „Lebensqualität“ durch die Begriffe „having“, „loving“ und „being“, womit er betonte, dass Lebensqualität nicht nur durch Wohlstand (having), sondern auch durch die Qualität zwischenmenschlicher Beziehungen (loving) sowie die eigene Möglichkeit, sich am gesellschaftlichen Leben zu beteiligen und ein aktives, selbstbestimmtes Leben zu führen (being), bestimmt wird [37]. Auch der indische Wirtschaftswissenschaftler, Philosoph und Nobelpreisträger Amartya Sen (1993) hat mit seiner die „capabilities“ (Fähigkeiten / Ressourcen) und „functionings“ (Funktionieren) von Personen betonenden Wohlfahrts-theorie die über den materiellen Wohlstand hinausgehenden Aspekte des Konzepts der Lebensqualität in den Fokus gerückt [38].

Lebensqualität geht somit über die Annehmlichkeiten des Materiellen hinaus und stellt eine Erweiterung der Beschreibung des Wohlergehens innerhalb des herkömmlichen Wohlstandskonzepts – z. B. um Chancengleichheit oder Selbstverwirklichung – dar. Lebensqualität kann nicht allein objektiv bestimmt werden, sondern muss von den Bür-

gern einer Gesellschaft auch subjektiv empfunden und erlebt werden [39]: „The quality of life must be in the eye of the beholder“ (= „Lebensqualität muss im Auge des Betrachters liegen“) [40], so hat es Angus Campbell – amerikanischer Sozialpsychologe und einer der Pioniere der Lebensqualitätsforschung – zum Ausdruck gebracht. „Gute“ objektive Lebensbedingungen müssen sich keineswegs zwangsläufig in einem hohen positiven Wohlbefinden niederschlagen. Mit der Untersuchung subjektiver Wahrnehmungen und der Berücksichtigung des Wohlbefindens der Bürger wird daher der Untersuchung der Lebensqualität eine eigenständige Komponente in der Betrachtung der gesellschaftlichen Wirklichkeit hinzugefügt, die sich aus der Analyse der objektiven Verhältnisse nicht immer erschließen lässt [36].

Die entsprechende Definition der World Health Organisation (WHO 1997) lautet: „Lebensqualität ist die subjektive Wahrnehmung einer Person über ihre Stellung im Leben in Relation zur Kultur und den Wertsystemen, in denen sie lebt und in Bezug auf ihre Ziele, Erwartungen, Maßstäbe und Anliegen. Es handelt sich um ein breites Konzept, das in komplexer Weise beeinflusst wird durch die körperliche Gesundheit einer Person, den psychischen Zustand, die sozialen Beziehungen, die persönlichen Überzeugungen und ihre Stellung zu den hervorstechenden Eigenschaften der Umwelt.“ [41].

Nachdem Lebensqualität zunächst in der Sozialwissenschaft als Maß der Kongruenz zwischen den Bedingungen des objektiven Lebensstandards und der subjektiven Bewertung (Zufriedenheit) einer Bevölkerungsgruppe verwandt wurde, etablierte sich die gesundheitsbezogene Lebensqualität in der Forschung dann zunehmend, „wenn bedeutsame Aspekte des Befindens und des Handlungsvermögens von Personen Beachtung finden, die unter gesundheitlichen Einschränkungen leiden oder chronisch krank sind“ [42].

1.4.1 Gesundheitsbezogene Lebensqualität (= Health-related Quality of Life = HRQoL)

In den vergangenen Jahrzehnten hat sich ein grundlegender Wandel der Morbiditätssituation der Bevölkerung westlicher Industriestaaten, nicht nur in Bezug auf die oben beschriebenen angeborenen Herzfehler, sondern auch auf viele andere chronische Erkrankungen gezeigt. In der etablierten epidemiologischen Forschung wurde traditionell die Relevanz einer Krankheit in einer Bevölkerung anhand der Mortalitätsdaten gemessen. Mit zunehmender Lebenserwartung und den erreichten medizinischen Behandlungserfolgen ist neben den Modellen von Gesundheit und Krankheit auch der Begriff der Lebensqualität immer bedeutender geworden. Hierdurch spielt die gesundheitsbezogene Lebensqualität als Indikator für Gesundheit in der Bevölkerung eine zunehmend wichtige Rolle [43]. Neben dem körperlichen Status geht es vermehrt auch darum, die Lebensqualität als Kriterium zur Bewertung des Therapieerfolges heranzuziehen und einen Zuwachs an Lebensqualität auch als ein Ziel der Behandlung zu etablieren sowie den Erfolg von gesundheitsbezogenen Interventionen unter anderem daran zu messen [41]. Da subjektive Perzeptionen und psychische Dispositionen entscheidend für das jeweilige Erleben der Krankheit und ihrer Therapie sind, berücksichtigen die modernen Messinstrumente soweit möglich nur noch das Urteil der Betroffenen. Mit den Instrumenten der Lebensqualitätsforschung stehen heute valide Methoden wie der im Rahmen dieser Studie gebrauchte Fragebogen SF-36 zur Verfügung: „Nun ist das Interesse an der Lebensqualität nicht neu, wesentlich und neu ist aber, diesen Begriff Lebensqualität messbar zu machen.“, so Bullinger [44].

Ein zunehmendes wissenschaftliches Interesse an Lebensqualität, insbesondere an gesundheitsbezogener bzw. krankheitsspezifischer Lebensqualität als therapeutischem Zielparameter, zeigte sich v. a. seit den 80er Jahren, ausgelöst durch zunehmende Hinweise darauf, dass psychosoziale Faktoren einen starken Einfluss auf die physische Gesundheit ausüben. *Bullinger et al.* schrieben 2000, dass der Subjektbezug in der Regel den Realitätsgehalt der Lebensqualitätsmessung definiere [45]. Deshalb können zwei Menschen mit dem gleichen objektiven gesundheitlichen Status über sehr unterschiedliche Lebensqualitäten berichten [46]. Erwartungen bezüglich der eigenen Gesundheit und die Fähigkeit, Einschränkungen und Behinderungen zu verarbeiten („Co-

ping“) sowie die individuelle Wahrnehmung der eigenen Gesundheit beeinflussen die Lebenszufriedenheit enorm.

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität ist ein umfassendes ganzheitliches Konzept, das als „multidimensionales Konstrukt“ verstanden werden kann, welches körperliche, emotionale, mentale, soziale und verhaltensbezogene Komponenten des Wohlbefindens und der Funktionsfähigkeit aus der subjektiven Sicht der Betroffenen abbildet und im Wesentlichen die folgenden vier Bereiche beinhaltet:

1. Krankheitsbedingte körperliche Beschwerden
2. Die „psychische Verfassung“ im Sinne von emotionaler Befindlichkeit, allgemeinem Wohlbefinden und Lebenszufriedenheit
3. Erkrankungsbedingte funktionale Einschränkungen in alltäglichen Lebensbereichen wie Beruf, Haushalt und Freizeit
4. Die Ausgestaltung zwischenmenschlicher Beziehungen sowie krankheitsbedingter Einschränkungen im Bereich der sozialen Interaktion [47].

1.4.2 Messung der HRQoL

Es gibt verschiedene Instrumente, um die gesundheitsbezogene Lebensqualität zu messen. Da Lebensqualität immer subjektiv ist, muss diese auch erfragt und kann nicht beurteilt werden. Es gibt die Möglichkeit eines Interviews oder die Erhebung durch Fragebögen. Ein Fragebogen muss nach Bullinger zum einen die psychometrischen Gütekriterien (Reliabilität, Validität, Sensitivität) erfüllen, zum anderen in Bezug auf den Zeitaufwand und die Verständlichkeit der Fragen sowie die Antwortkategorien praktikabel sein. Des Weiteren sollten Einsatzhäufigkeit und Vergleichbarkeit berücksichtigt werden [48].

Nach diesen Bewertungskriterien wurde für die vorliegende Studie der Einsatz des SF-36 (Short form 36 Gesundheitsfragebogen) gewählt. Der SF-36 ist ein Instrument zur Erfassung der Lebensqualität, welches krankheitsübergreifend ist. Er kann daher als Messinstrument krankheitsunabhängig eingesetzt werden. Der SF-36 ist das inzwischen international am häufigsten eingesetzte Instrument zur Messung der subjektiven

Lebensqualität [49]. Die Validität, Reliabilität und Veränderungssensitivität des Instrumentes wurden nachgewiesen. Zudem ist er international einsetzbar, da bereits Übersetzungen von über 20 verschiedenen Sprachen vorliegen [43].

Ein weiterer großer Vorteil ist die Möglichkeit der Vergleichbarkeit. Die ermittelten Werte können mit denen einer großen Normstichprobe (Werte des Bundes-Gesundheitssurvey) in Beziehung gesetzt werden. Der Bundes-Gesundheitssurvey ist eine repräsentative Untersuchung zum Gesundheitszustand der erwachsenen Bevölkerung in Deutschland. Beginnend im Oktober 1997 wurden über das gesamte Kalenderjahr 1998 insgesamt 7124 Personen von 18 bis 80 Jahren zu gesundheitsrelevanten Themen befragt und einer medizinischen Untersuchung unterzogen. Von 6964 Probanden wurde der Fragebogen soweit ausgefüllt, dass die Angaben zum SF-36 vorliegen [50].

1.4.3 HRQoL bei Patienten mit TOF und nach FO

Die meisten publizierten Studien zum Thema HRQoL und AHF schließen unterschiedliche Herzfehler, darunter meist auch eine kleine Anzahl von Patienten mit TOF und / oder Univentrikel nach FO mit ein. Studien, in welchen lediglich einer der beiden Herzfehler untersucht wird, sind rar; eine Studie, in welcher die HRQoL bei Patienten mit TOF direkt mit der von Patienten nach FO verglichen wird, ist nicht bekannt.

Es handelt sich bei beiden Gruppen um angeborene zyanotische Herzfehler, die jedoch nach operativer Behandlung das Erwachsenenalter ohne Zyanose erreichen. Bei FO handelt es sich um eine Palliation, bei TOF um eine Korrektur, allerdings sind hier weitere Operationen zu erwarten.

Viele Studien, die die Daten der Lebensqualität mit objektiven Parametern vergleichen, sind auf eine geringe Anzahl ausgewählter Patienten mit verschiedenen Herzfehlern beschränkt oder zeigen einen Mangel an standardisierten objektiven Daten [51 – 53].

Pike et al. veröffentlichten ein Review zur bestehenden Literatur zum Thema HRQoL bei Fontan-Patienten [54], wobei deutlich wird, dass es zu diesem Thema nur eine begrenzte Anzahl an Artikeln gibt, es sich eher um jüngere Patienten handelt und die

Messverfahren sehr unterschiedlich sind. Lediglich eine der in diesem Artikel aufgeführten Studien verwendet auch den SF-36 [51] und kommt zu dem Schluss, dass erwachsene Überlebende nach FO lediglich Einschränkungen in den körperlichen Dimensionen der HRQoL haben.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass die Anzahl der Studien, die sich mit der Lebensqualität und der sozialen Situation erwachsener Patienten nach FO und nach Fallot-Reparatur beschäftigen, überschaubar ist; die wenigen jedoch darauf hindeuten, dass Patienten mit AHF eine ausreichend gute und mit der Normalbevölkerung vergleichbare Lebensqualität haben können und diese nicht zwangsläufig von der Schwere des Herzfehlers abhängt. Auch Patienten mit komplexen Herzfehlern scheinen - trotz Einschränkungen im körperlichen Bereich - eine gute Lebensqualität erreichen zu können.

1.5 Zielsetzung der vorliegenden Arbeit

Die beschriebenen angeborenen Herzfehler zeigen ausgeprägte anatomische Fehlbildungen und müssen, trotz enormer Fortschritte in Diagnostik und Therapie und der damit stark angestiegenen Überlebensrate sowie Lebenserwartung, ein Leben lang therapiert und überwacht werden. 90 % der Kinder, die beispielsweise mit TOF auf die Welt kommen, erreichen heutzutage die 5. Lebensdekade [55]. Für diese Patienten können Belastungen durch mehrere Reoperationen, Residualdefekte, körperliche Einschränkungen in der Belastbarkeit, häufige Krankenhausaufenthalte und Arztbesuche sowie lebenslange Medikamenteneinnahme auftreten. Aus diesem Grund ist in den letzten Jahren in den Fokus gerückt, sich neben der Mortalität auch mit der Lebensqualität der erwachsenen Patienten zu beschäftigen.

Im Folgenden wird die Lebensqualität der Patienten zunächst in der Gesamtgruppe betrachtet, dann die von Patienten mit fehlendem bzw. belastetem subpulmonalem Ventrikel vergleichend analysiert und die Daten zur sozialen Situation diskutiert. Des Weiteren werden die möglicherweise die HRQoL bestimmenden Faktoren untersucht. Ziel ist es, prognostisch bedeutsame Faktoren für die Lebensqualität dieser Patientengruppe zu untersuchen. Des Weiteren soll ein Blick auf die soziale Adaptation dieser Patienten-

gruppe gerichtet werden. Sind die Patienten nach der Operation sozial integriert und mit ihrer Gesundheit und ihrem Leben selbst zufrieden?

In diesem Kontext soll die vorliegende Arbeit Antwort auf die folgenden Fragen geben:

- 1) Inwieweit können die Patienten trotz der bestehenden Einschränkungen eine ausreichend gute Lebensqualität erreichen?
 - a) Vergleich mit der Normalbevölkerung
 - b) Vergleich der Patientengruppen untereinander

- 2) Wie ist die objektive körperliche Leistungsfähigkeit
 - a) im Vergleich mit der Normalbevölkerung?
 - b) im Vergleich zwischen den beiden Patientengruppen?
 - c) Korreliert die subjektive Lebensqualität mit der objektiven körperlichen Leistungsfähigkeit?

- 3) Welche Faktoren bestimmen hauptsächlich die postoperativ erreichte Lebensqualität?
 - a) das Alter?
 - b) das Geschlecht?
 - c) die Medikamenteneinnahme, das Alter bei OP, die Reoperationen, das Tragen eines Herzschrittmachers oder soziale Faktoren?

- 4) Sind die Patienten nach der abgeschlossenen chirurgischen Behandlung sozial integriert und empfinden sie ihre Gesundheit und das Leben als zufriedenstellend?

2 Patienten und Methoden

2.1 Patientenkollektiv und Beobachtungszeitraum

Für die vorliegende Arbeit ist eine klinische Querschnittsstudie durchgeführt worden, welche 160 Adoleszente und Erwachsene mit schweren angeborenen Herzfehlern einschließt.

Es sind alle Patienten der Ambulanz des Deutschen Herzzentrums Berlin mit in die Studie mit eingeschlossen worden, die mit einem funktionell univentrikulären Herzfehler geboren wurden und bei denen eine Operation nach Fontan durchgeführt wurde oder die wegen TOF chirurgisch korrigiert wurden und die sich weiterhin in der Nachsorge über die Ambulanz des Deutschen Herzzentrums für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie befinden oder zu diesem Zeitpunkt befunden haben.

Die genauen Diagnosen sowie das Datum der Operation wurden retrospektiv durch das Studium der Krankenakten erhoben. Es wurden nur jugendliche und erwachsene Patienten untersucht, das Mindestalter betrug 14 Jahre. Ein weiteres Einschlusskriterium war das Beherrschen der deutschen Sprache, damit das Ausfüllen der Fragebogen ohne Hilfe möglich war. Die persönlichen Daten des Fragebogens wurden pseudonymisiert elektronisch gespeichert und ausgewertet.

Die Befragung wurde in den Jahren von 2006 bis 2013 durchgeführt. Die entsprechenden Patienten, die in diesem Zeitraum in der Kinderkardiologischen Ambulanz zur Routineuntersuchung im Herzzentrum waren, erhielten den Fragebogen persönlich. Die Instruktionen für das Ausfüllen der Fragebögen wurden schriftlich auf diesem gegeben. Die in der Ambulanz des Deutschen Herzzentrums erhobenen Daten zur Lebensqualität und sozialen Situation wurden einschließlich der bereits durch das Kompetenznetz Angeborene Herzfehler erfassten SF-36-Daten von einem Teil der TOF-Patienten (n = 52) in dieser Studie ausgewertet und analysiert, so dass alle am DHZB befragten Patienten evaluiert werden konnten.

2.2 Untersuchungsmethoden

Die Parameter zur Lebensqualität und -zufriedenheit sowie der sozialen Situation wurden bei der inkludierten Patientengruppe mit Hilfe von Fragebögen erhoben.

Alle Patienten erhielten den SF-36, eine große Anzahl dieser Patienten beantwortete zusätzlich auch noch einen Fragebogen zur sozialen Situation.

Um die Objektivier- und Vergleichbarkeit zu gewährleisten, schlossen wir nur die zeitnah zum Ausfüllen des Fragebogens stattgefundenen Spiroergometrien (n = 66) mit ein. Alle teilnehmenden Patienten gaben ihr schriftliches Einverständnis zur Studienteilnahme und unterschrieben die Erklärung zum Datenschutz.

2.2.1 Fragebogen zur Lebensqualität SF-36

Bei dem SF-36 handelt es sich (wie unter 1.3.2. bereits beschrieben) um einen Fragebogen zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von Patienten. Der SF-36 erfasst acht Dimensionen, die sich in die Bereiche „körperliche Gesundheit“ und „psychische Gesundheit“ einordnen lassen.

Der Bereich „körperliche Gesundheit“ umfasst die folgenden Dimensionen:

1. Körperliche Funktionsfähigkeit (= KÖFU = „physical functioning“, 10 Items): Ausmaß, in dem der Gesundheitszustand körperliche Aktivitäten wie Selbstversorgung, Gehen oder Treppensteigen beeinträchtigt
2. Körperliche Rollenfunktion (= KÖRO = „physical role functioning“, 4 Items): Ausmaß, in dem der Gesundheitszustand Arbeit oder andere tägliche Aktivitäten beeinträchtigt
3. Körperliche Schmerzen (= SCHM = „bodily pain“, 2 Items): Ausmaß an Schmerzen und Einfluss der Schmerzen auf die normale Arbeit
4. Allgemeine Gesundheitswahrnehmung (= AGES = „general health perception“, 5 Items): Persönliche Beurteilung der Gesundheit, sowohl aktueller Gesundheitszustand als auch zukünftige Erwartungen

Der Bereich „psychische Gesundheit“ umfasst die folgenden Bereiche:

1. Vitalität und körperliche Energie (= VITA = „vitality“, 4 Items): Sich energiegeladen und voller Schwung fühlen
2. Soziale Funktionsfähigkeit (= SOFU = „social role functioning“, 2 Items): Ausmaß, in dem körperliche Gesundheit und emotionale Probleme die soziale Aktivität beeinträchtigen
3. Emotionale Rollenfunktion (= EMRO = „emotional role functioning“, 3 Items): Ausmaß, in dem emotionale Probleme die Arbeit oder andere tägliche Arbeiten beeinträchtigen
4. Seelische (psychische) Funktionsfähigkeit / Psychisches Wohlbefinden (= PSYC = „mental health“, 5 Items): Allgemeine psychische Gesundheit

Aus den jeweils vier Bereichen ergeben sich zwei Summenskalen:

Die körperliche Summenskala (SUM_PHYS) sowie die psychische (SUM_MENT).

In der vorliegenden Studie wurde die deutsche Version des Fragebogens mit einem Zeitfenster von 4 Wochen benutzt. Die Bearbeitungszeit wird für die gesunde Normalbevölkerung mit ca. 10 Minuten angegeben [56]. Als Vergleichsdaten für den SF-36 wurden die Ergebnisse des Bundesgesundheits surveys genutzt [57].

Zusätzlich sind die Patienten zu ihrer Zufriedenheit mit der Gesundheit sowie zur Zufriedenheit mit dem Leben insgesamt befragt worden. Dabei war jeweils eine siebenstufige Skala (1-7) vorgegeben, die von sehr unzufrieden (1) bis sehr zufrieden (7) reichte.

Als Vergleichswerte für die Zufriedenheit mit der Gesundheit und dem Leben wurde eine Kontrollgruppe aus dem „public use file“ des Bundesgesundheits surveys ausgesucht [57]. Dazu wurden entsprechend den vorliegenden Patientendaten Kontrollpersonen ausgewählt, die dem Alter und Geschlecht des jeweiligen Patienten entsprechen (Matches). War jeweils mehr als eine mögliche Paarung verfügbar, wurde die Kontrollperson zufällig ausgewählt.

2.2.2 Fragebogen zur Sozialen Situation

Der Fragebogen zur Sozialen Situation beinhaltete Fragen zu Familienangehörigen mit angeborenem Herzfehler, zu vom Versorgungsamt amtlich anerkannten Behinderungen, dem Besuch einer Selbsthilfegruppe, der Wohnsituation, dem Familienstand, Partnerschaft, Kindern, Schulabschluss, Berufstätigkeit und Einkommen. Für die sozialen Angaben wurde ebenfalls die bereits oben (2.2.1.) beschriebene Kontrollgruppe genutzt.

2.2.3 Spiroergometrie

Die spiroergometrische Untersuchung wurde auf dem Fahrradergometer durchgeführt. Nach einer zweiminütigen Aufwärmphase mit einer Belastung von 20 Watt folgte eine Laststeigerung von jeweils 16 Watt pro Minute.

Gemessen und für die Auswertungen benötigt wurde die maximale Sauerstoffaufnahme VO_2 max in ml / kg / min. Diese wurde in Relation gesetzt zu einem mittels Körperoberfläche, Geschlecht und Alter ermittelten Sollwert, der der Durchschnittsleistung gesunder Probanden entspricht (= 100 %), so dass die Werte prozentual angegeben werden können. Der Vergleich der objektivierbaren Leistung zwischen den beiden Patientengruppen (TOF / FO) wurde mit dem Parameter der VO_2 max durchgeführt.

2.3 Statistische Auswertung

Die Daten wurden in einer SPSS-Tabelle gesammelt mit dem Statistikprogramm SPSS 22.0 für Windows bearbeitet. Für die quantitative Auswertung der Daten aus dem Fragebogen wurden verschiedene statistische Verfahren angewendet:

Im Rahmen der deskriptiven Statistik wurden als metrische Merkmale das arithmetische Mittel (Mittelwert), die Standardabweichung, der Median, die 25 % und 75 % Quartile, das Minimum, das Maximum und die Spannweite (range) berechnet, wobei sich die Angaben im Ergebnisteil aus Gründen der Übersichtlichkeit meist auf den Median sowie die Spannweite beschränken.

Die Verteilungen der initialen Patientencharakteristika sowie der Ergebnisse aus den Fragebögen wurden zum größten Teil in Tabellen und Grafiken dargestellt.

Um den Einfluss einzelner unabhängiger Parameter wie z. B. Alter und Geschlecht auf die verschiedenen Dimensionen der Lebensqualität zu untersuchen, wurden nicht-parametrische Tests wie der Wilcoxon-Mann-Whitney- sowie bei mehreren Gruppenvariablen der Kruskal-Wallis-Test gewählt. $P < 0,05$ wurde als signifikant angenommen.

Beim SF-36 wurden nach Dateneingabe, entsprechend der vom Probanden eingekreisten Ziffern, die auch im Handbuch von Bullinger [56] beschriebenen Umcodierungen, Umpolungen und Rekalibrierungen vorgenommen. Es erfolgte die Transformation der Skalenrohwerte auf Werte zwischen 0 und 100.

3 Ergebnisse

3.1 Auswertung der Patientendaten

Für die vorliegende Arbeit ist eine klinische Studie durchgeführt worden, in welche 160 Erwachsene mit schwerem angeborenem Herzfehler eingeschlossen werden konnten.

3.1.1 Diagnosen

Es handelt sich um 112 Patienten mit TOF und 48 Patienten mit funktionell univentrikulärem Herzen.

Die häufigsten Diagnosegruppen der Patienten, die nach Fontan operiert wurden, sind der Tabelle zu entnehmen:

| Diagnose | Häufigkeit |
|--|------------|
| Trikuspidalatresie | 25 |
| Doppelter Einlass linker Ventrikel | 10 |
| Unbalancierter Doppelter Auslass rechter Ventrikel | 8 |
| Andere komplexe Formen des Singulären Ventrikels | 5 |

Tabelle 1: Diagnosegruppen Univentrikel

3.1.2 Geschlecht, Alter, Follow-up in der Gesamtgruppe

| Patientengruppe (n = 160) | |
|---|------------------------------|
| Geschlechterverhältnis m / w (n / %) | 79 / 81 (49,4 % / 50,6 %) |
| Alter bei OP (Median) | 5 Jahre |
| OP <= 5 Jahre | 50,6 % |
| OP > 5 Jahre | 49,4 % |
| Zeit des Follow-up (Median / Range) | 17 Jahre (2 - 50) |
| Alter bei Follow-up (Median / Range) | 22,5 Jahre (14 - 69) |

Tabelle 2: Patientendaten Gesamtgruppe

3.1.3. Geschlecht, Alter, Follow-up bei TOF / FO

| | TOF (n = 112) | FO (n = 48) | p-Wert |
|--|------------------------------|--------------------------------|---------------|
| Geschlechter- verhältnis m/w (in Prozent) | 52 / 60 (46,4 % / 53,6 %) | 27 / 21 (56,25 % / 43,75 %) | ,234 |
| Alter bei OP (Median) | 4 Jahre | 6,5 Jahre | ,004 |
| OP unter 5 Jahren | 56,4 % | 43,8 % | 0,204 |
| Zeit des Follow-up (Median / Range) | 22 Jahre (5 -50) | 13 Jahre (2 -26) | ,000 |
| Alter bei Follow-up (Median / Range) | 24 Jahre (14 - 69) | 20,5 Jahre (14 - 48) | ,612 |

Tabelle 3: Patientendaten FO / TOF

Bezüglich der Geschlechterverteilung und dem Alter zum Zeitpunkt der Befragung gibt es zwischen den beiden Gruppen keinen signifikanten Unterschied. Das OP-Alter und damit auch die Follow-up-Zeit unterscheiden sich in beiden Gruppen auf Grund der längeren Geschichte der TOF-OP: In dieser Gruppe sind die Patienten häufiger bereits im Kindesalter operiert worden. Fokus der vorliegenden Arbeit ist jedoch das Befinden der Gruppe junger Erwachsene nach Korrektur / Palliation. Zumal die meisten Patienten auch häufig reoperiert worden sind, beschreibt die Follow-up Zeit nicht gleichzeitig bzw. zwangsläufig die Zeit nach der letzten OP.

3.2 Betrachtung der HRQoL in der Gesamtgruppe im Vergleich mit der Normalbevölkerung

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HRQoL) der Gesamtgruppe der Patienten soll mit der der Normalbevölkerung (NB) in Deutschland verglichen werden.

Die Werte der Skalen „körperliche Funktionsfähigkeit“ (KÖFU) sowie „allgemeine Gesundheitswahrnehmung“ (AGES) und damit auch der physische Summenscore (SUM_PHYS) sind in der Patientengruppe reduziert.

Dafür zeigen die Skalen „körperliche Rollenfunktion“ (KÖRO) und „körperliche Schmerzen“ (SCHM) keinen Unterschied in beiden Gruppen.

Insbesondere bei den Skalen des psychischen Bereiches zeigt sich, dass die Werte der Patienten denen der Normalbevölkerung ähneln und durchaus vergleichbar sind.

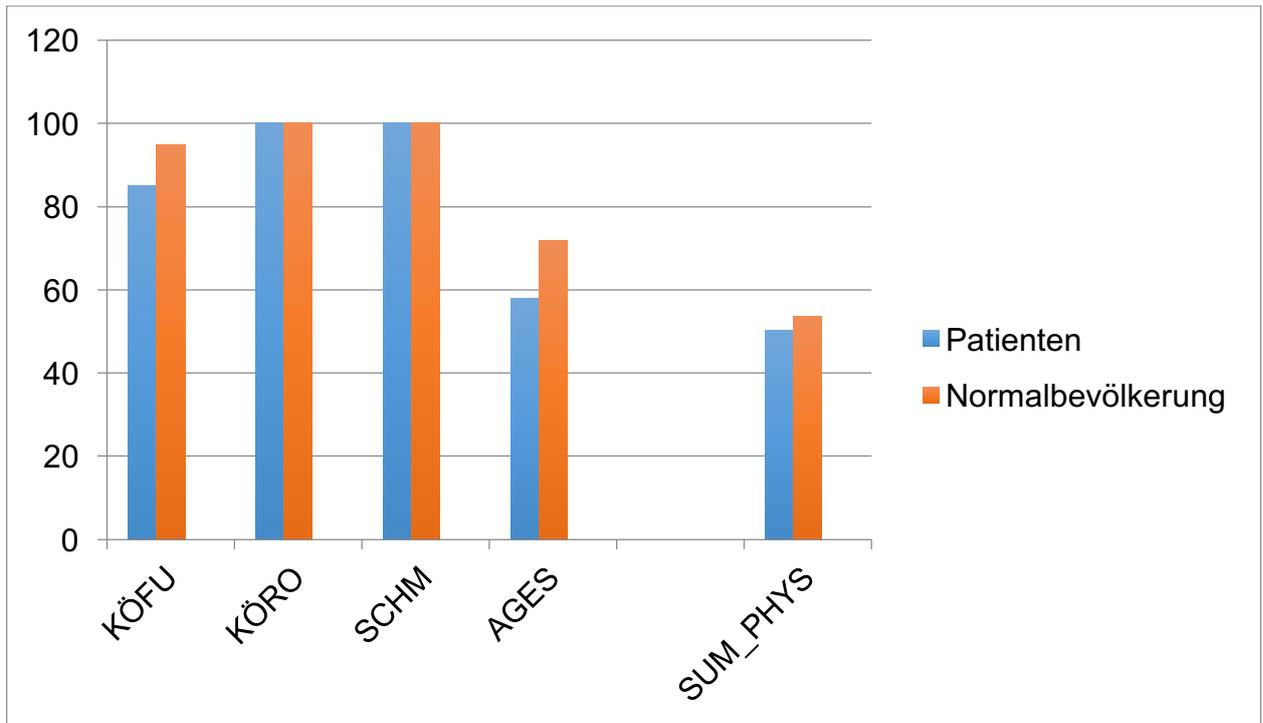


Abbildung 4: Vergleich der SF-36-Werte (Angabe der Medianwerte) zwischen Patienten- und Normalbevölkerung, physische Skalen

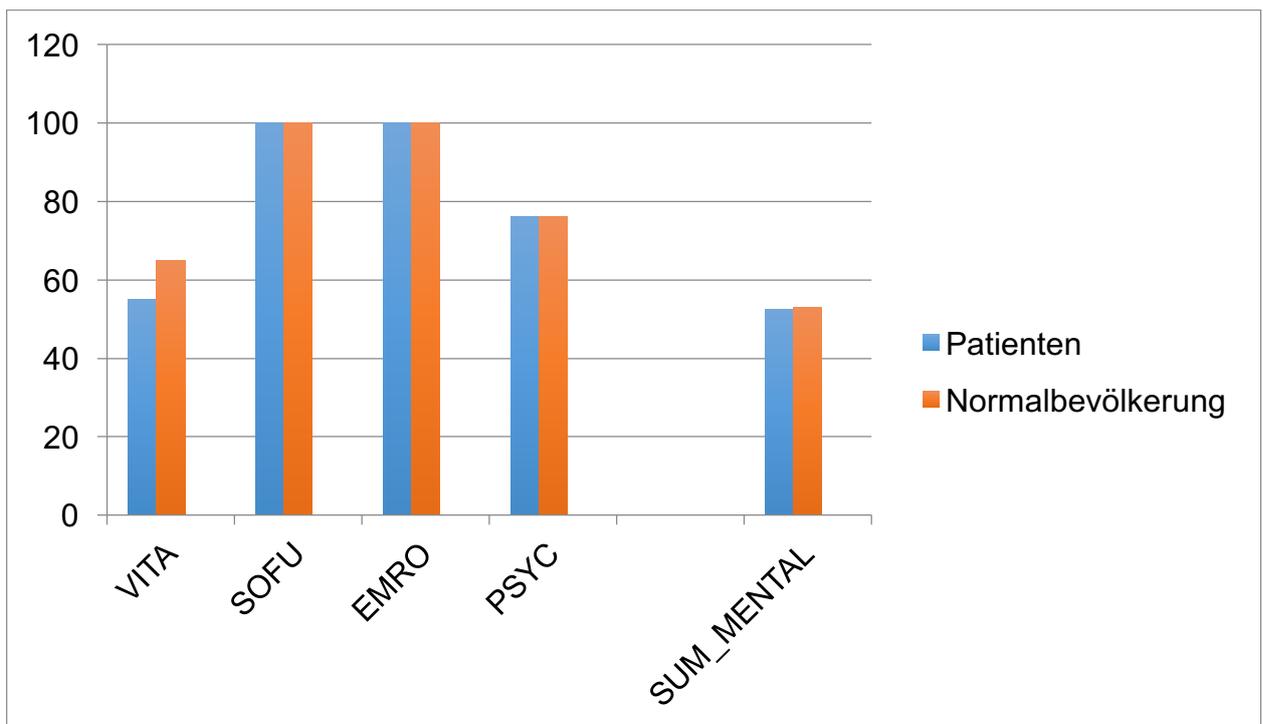


Abbildung 5: Vergleich der SF-36-Werte (Angabe der Medianwerte) zwischen Patienten- und Normalbevölkerung, psychische Skalen

3.3 Vergleich der HRQoL zwischen der FO- und der TOF-Gruppe

| Skalen SF-36 | FO Median (Range) | TOF Median (Range) | p-Wert |
|-----------------|----------------------|-----------------------|-----------------|
| KÖFU | 75 (15 – 100) | 85 (20 – 100) | 0,002 |
| KÖRO | 100 (0 – 100) | 100 (0 – 100) | n.s. (0,050) |
| SCHM | 100 (12 – 100) | 100 (10 – 100) | n.s. (0,049) |
| AGES | 57 (0 – 95) | 57 (0 – 100) | n.s. (0,446) |
| VITA | 65 (0 – 90) | 55 (0 – 90) | n.s. (0,549) |
| SOFU | 100 (0 – 100) | 100 (25 – 100) | n.s. (0,341) |
| EMRO | 100 (0 – 100) | 100 (0 – 100) | n.s. (0,884) |
| PSYC | 76 (24 – 92) | 76 (30 – 100) | n.s. (0,224) |
| SUM_PHYS | 44,2 (50 – 59,7) | 51,1 (50 - 62,3) | 0,008 |
| SUM_MENT | 53,2 (30 – 61) | 52,1 (0 – 66) | n.s. (0,910) |

Tabelle 4: Vergleich zwischen FO und TOF

Im Vergleich zwischen den beiden Gruppen ist die körperliche Funktionsfähigkeit (KÖFU) in der FO-Gruppe signifikant niedriger als bei TOF, ebenso der ganze physische Summen-Score (SUM_PHYS). Auffallend ist jedoch, dass die weiteren Werte sich in beiden Gruppen nicht signifikant unterscheiden, Vitalität (VITA) sogar in der FO-Gruppe höher ist.

Ein erster Überblick zeigt, dass auch die Lebensqualität von FO-Patienten durchaus mit den Werten der Allgemeinbevölkerung vergleichbar ist. Lediglich in den Bereichen „körperliche Funktionsfähigkeit“ (KÖFU) und „allgemeine Gesundheitswahrnehmung“ (AGES) ist die Lebensqualität der FO-Patienten erniedrigt.

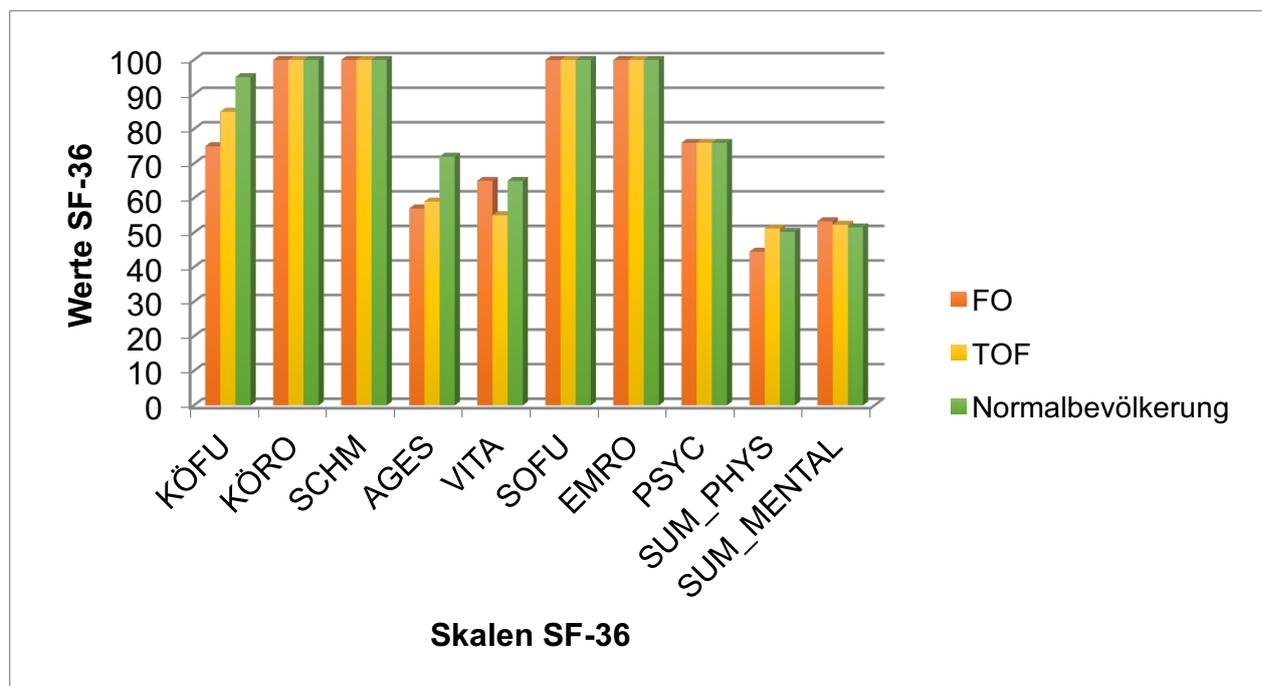


Abbildung 6: Vergleich der einzelnen Skalenwerte zwischen FO, TOF und der Normalbevölkerung

3.4 Vergleich der HRQoL mit der körperlichen Belastbarkeit

Die zeitnah zur Befragung durchgeführten spiroergometrischen Untersuchungen zeigen in der Gesamtgruppe eine eingeschränkte physische Leistung und reduzierte Sauerstoffaufnahmekapazität im Vergleich zu Gesunden der gleichen Altersgruppe.

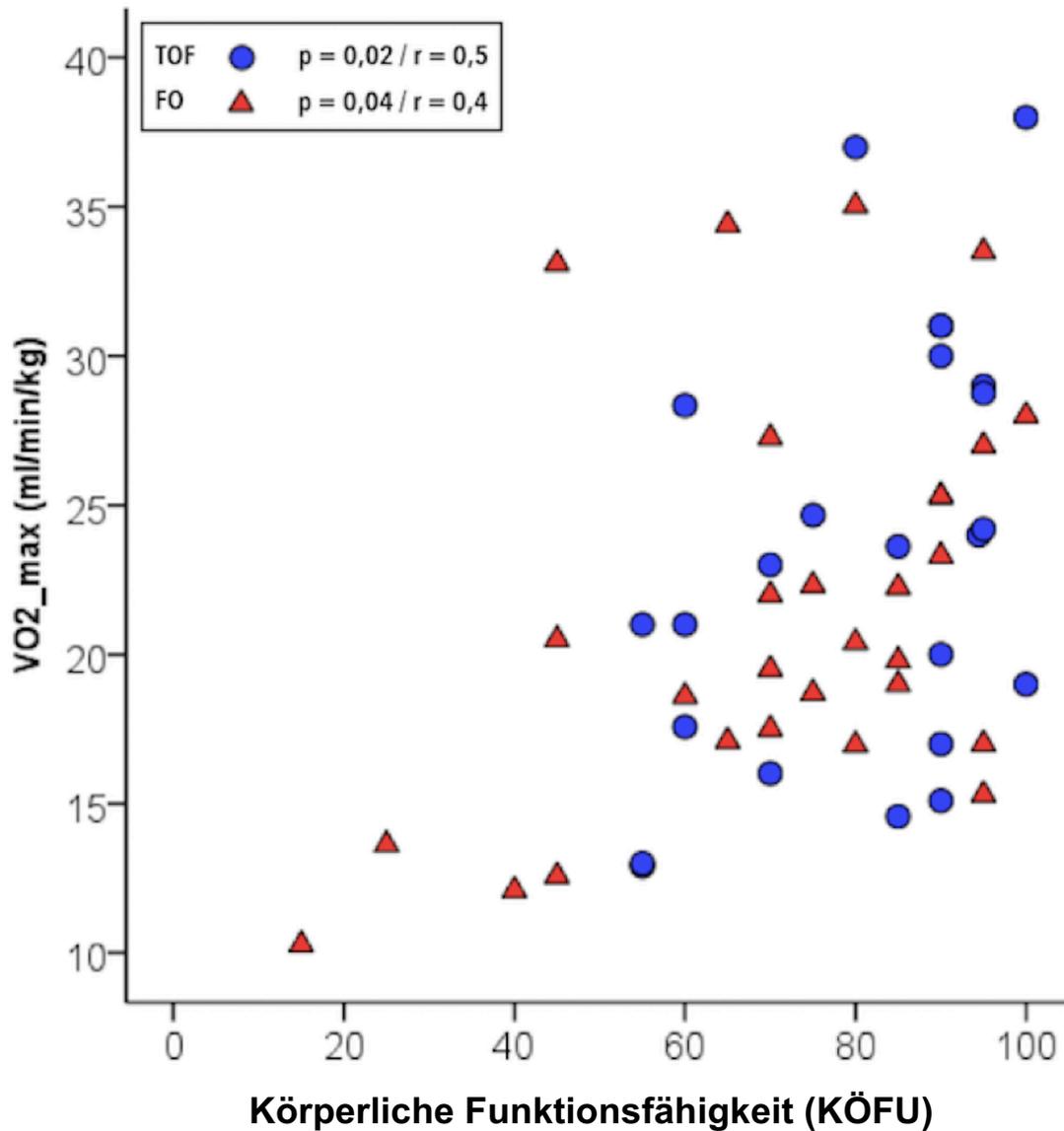


Abbildung 7: HRQoL in Korrelation mit der Belastbarkeit

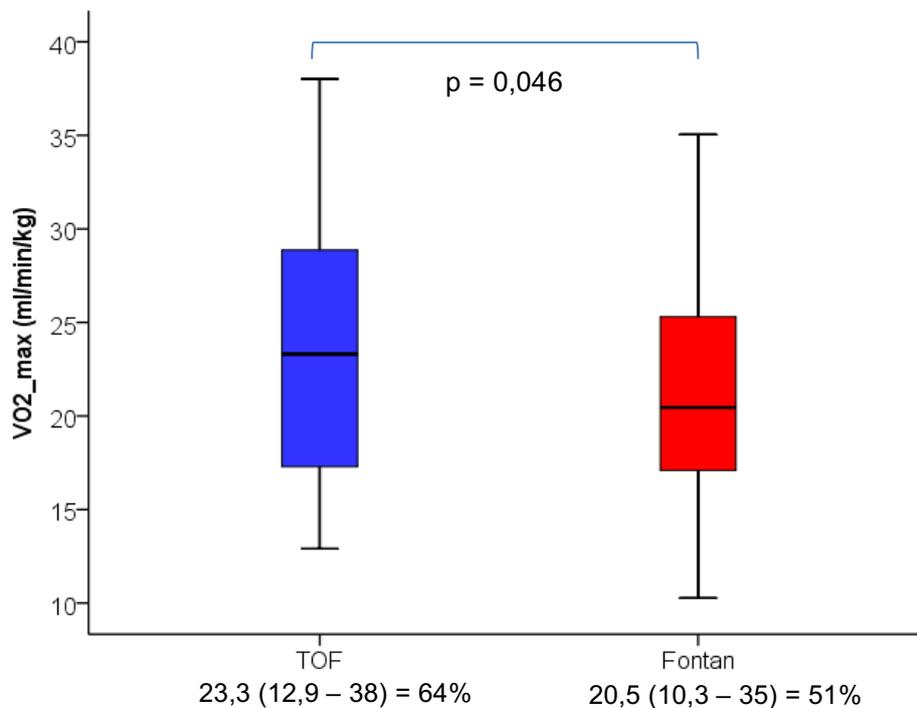


Abbildung 8: Körperliche Belastbarkeit TOF / FO

Die körperliche Belastbarkeit, gemessen als maximale Sauerstoffaufnahme, $VO_2\text{max}$, bei der Spiroergometrie, beträgt bei der gesamten Patientengruppe im Median 22 ml / kg / min (range: 10 - 38 ml / kg / min) bzw. 61 % (28 - 93 %) der Norm, bei FO-Patienten sind es im Median 51 %, bei TOF 64 % der Norm. Betrachtet man $VO_2\text{max}$ und die einzelnen Skalen des SF-36, so findet sich eine deutliche Korrelation mit der Skala „körperliche Funktionsfähigkeit“ (KÖFU, $p = 0,04$ bei FO, $p = 0,02$ bei TOF), keine jedoch mit den weiteren Werten.

3.5 Prüfung des Einflusses verschiedener Faktoren auf die postoperativ erreichte HRQoL

3.5.1 Abhängigkeit der HRQoL vom Alter

| Skalen SF-36 (Median/Range) | 14-19 Jahre (n=64) | 20-29 Jahre (n=39) | 30-39 Jahre (n=35) | 40-49 Jahre (n=14) | 50-59 Jahre (n=4) | 60-69 Jahre (n=2) |
|-----------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|-------------------------|-------------------------|
| KÖFU | 90 (25-100) | 85 (15-100) | 80 (15-100) | 60 (20-100) | 65 (35-85) | 67,5 (65-70) |
| KÖRO | 100 (0-100) | 100 (0-100) | 100 (0-100) | 100 (0-100) | 100 (0-100) | 100 (100-100) |
| SCHM | 100 (10-100) | 100 (12-100) | 100 (12-100) | 100 (22-100) | 100 (41-100) | 100 (100-100) |
| AGES | 65 (15-100) | 62 (10-100) | 57 (0-97) | 44,5 (15-100) | 54,5 (30-67) | 47 (47-47) |
| VITA | 65 (5-90) | 60 (10-85) | 50 (10-80) | 47,5 (0-80) | 54,17 (40-55) | 62,5 (55-70) |
| SOFU | 100 (12,5- 100) | 100 (0-100) | 100 (0-100) | 75 (25-100) | 87,5 (62,5-100) | 100 (100-100) |
| EMRO | 100 (0-100) | 100 (0-100) | 100 (0-100) | 100 (0-100) | 100 (100-100) | 100 (100-100) |
| PSYC | 76 (40-96) | 76 (24-100) | 72 (40-88) | 68 (44-88) | 76 (56-84) | 74 (60-88) |
| SUM_PHYS | 52,15 (0-60,32) | 50,12 (24,2- 66,8) | 48,45 (19,7- 61,5) | 39,9 (18,66- 60) | 38,28 (20,2-42,7) | 47,97 (45,9-50) |
| SUM_MENT | 52,43 (0-62) | 52,78 (15,74- 62) | 52,8 (25-62,4) | 51,39 (30-56) | 55,41 (44,5-65,9) | 54,58 (49,7-59,5) |

Tabelle 5: HRQoL nach Alter

Die Altersgruppen 40 bis 49, 50 bis 59 sowie 60 bis 69 sind nur eingeschränkt zu berücksichtigen, da diese nur eine kleine Anzahl an Patienten umfassen.

Bis dahin zeigen sich jedoch folgende eindeutige Tendenzen:

1. KÖFU (körperliche Funktionsfähigkeit),
2. AGES (allgemeine Gesundheitswahrnehmung),
3. VITA (Vitalität),
4. PSYC (psychisches Wohlbefinden)
5. sowie beide Summenskalen (SUM_PHYS > SUM_MENTAL)
nehmen im Alter ab.

6. KÖRO (körperliche Rollenfunktion),
7. SCHM (körperliche Schmerzen),
8. SOFU (soziale Funktionsfähigkeit)
9. und EMRO (emotionale Rollenfunktion)
bleiben im Alter konstant.

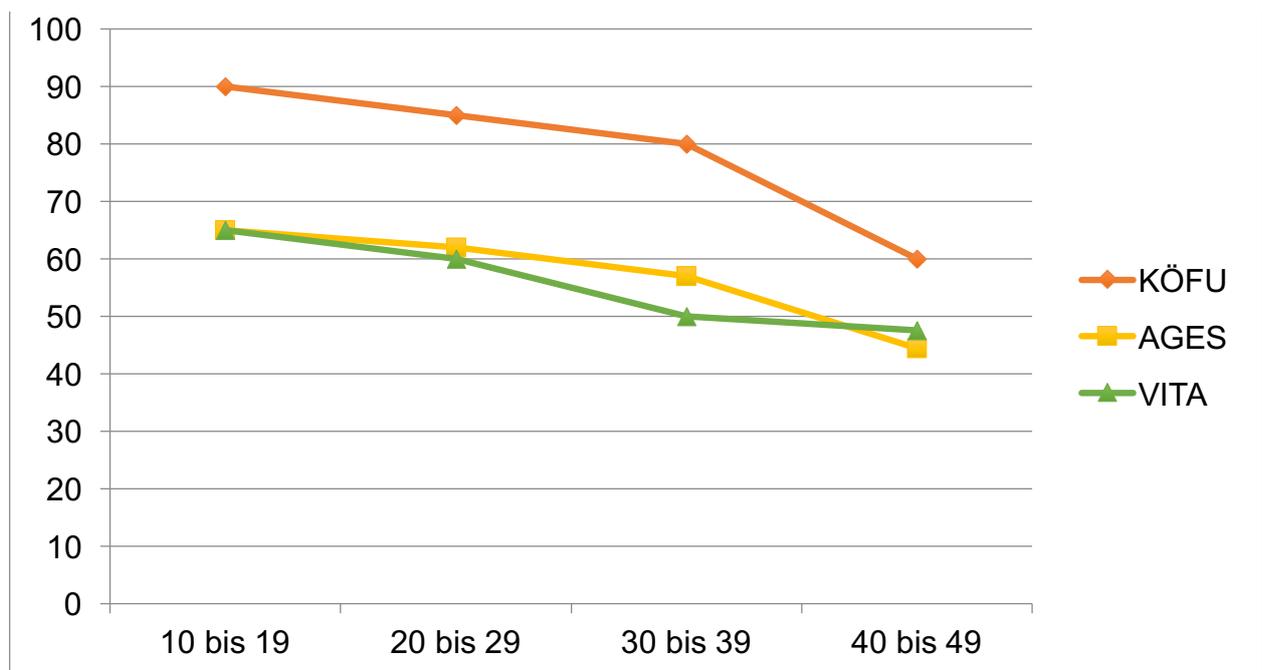


Abbildung 9: Zusammenhang zwischen KÖFU, AGES, VITA und Alter

Legende: KÖFU: körperliche Funktionsfähigkeit, AGES: allgemeine Gesundheitswahrnehmung, VITA: Vitalität,

x-Achse: Altersgruppen, y-Achse: Wert im SF-36, p-Wert für KÖFU sowie AGES = 0,02

3.5.2 Abhängigkeit der HRQoL vom Geschlecht

| Skalen SF-36 (Median/Range) | männlich | weiblich | p-Wert |
|--------------------------------|--------------------|--------------------|-------------|
| KÖFU | 85 (15-100) | 83,3 (15-100) | 0,629 |
| KÖRO | 100 (0-100) | 100 (0-100) | 0,333 |
| SCHM | 100 (10-100) | 100 (12-100) | 0,906 |
| AGES | 62 (0-100) | 57 (15-97) | 0,738 |
| VITA | 55 (5-90) | 55 (0-90) | 0,451 |
| SOFU | 100 (0-100) | 100 (0-100) | 0,093 |
| EMRO | 100 (0-100) | 100 (0-100) | 0,074 |
| PSYC | 72 (30-92) | 76 (24-100) | 0,251 |
| SUM_PHYS | 49,9 (0-66,81) | 50,49 (0-59,62) | 0,916 |
| SUM_MENT | 50,55 (0-65,91) | 53,23 (0-62) | 0,02 |

Tabelle 6: HRQoL nach Geschlecht

Vergleicht man die unterschiedlichen Skalenwerte des SF-36 der beiden Geschlechter, so zeigt sich, dass die psychische Summenskala bei den Frauen signifikant erhöht ist.

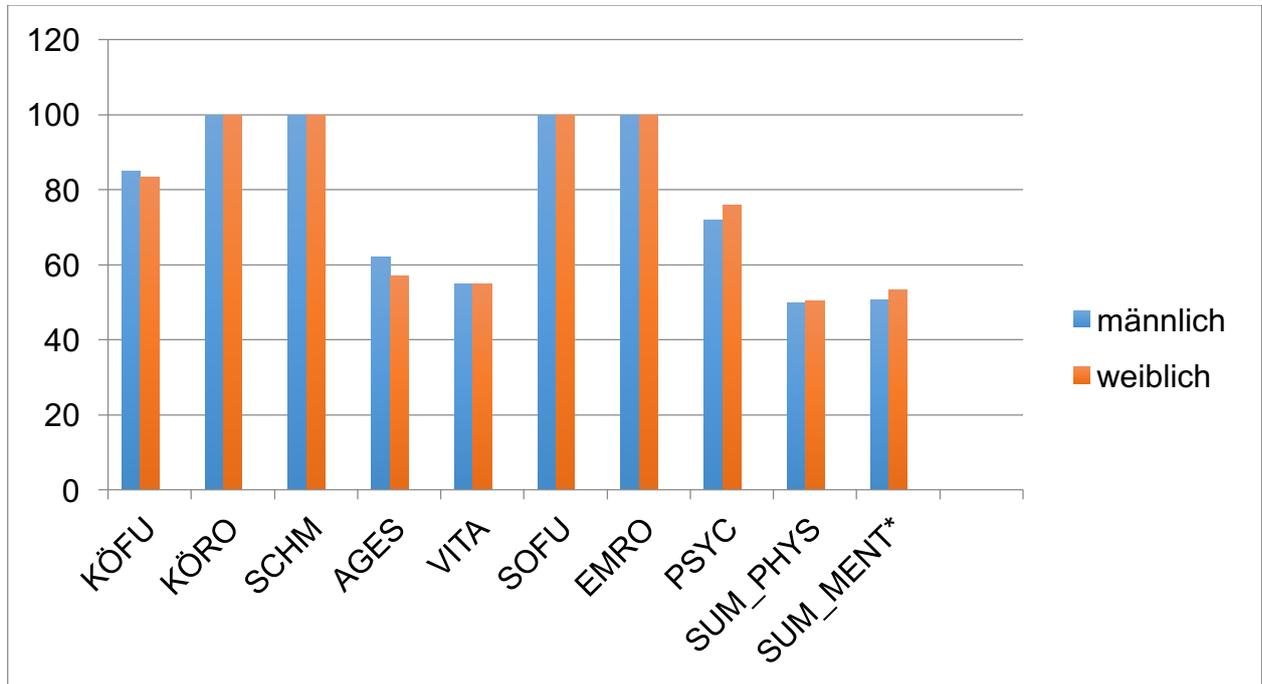


Abbildung 10: HRQoL im Geschlechtervergleich, *: statistisch signifikant, s. Tabelle 6.

3.5.3 Vergleich nach Alter und Geschlecht

Ordnet man die Werte nach Alter und Geschlecht und vergleicht diese mit den entsprechenden Normwerten, so lässt sich auch in dieser Aufteilung erkennen,

dass

- 1) die HRQoL altersabhängig ist (HRQoL sinkt mit höherem Alter),
- 2) es deutliche Unterschiede zwischen den Geschlechtern gibt (HRQoL ist bei Frauen höher) sowie
- 3) die Werte trotz einiger Ausnahmen bei den körperlichen Skalen durchaus mit den Werten der alters- und geschlechtsgleichen Normalbevölkerung vergleichbar sind,

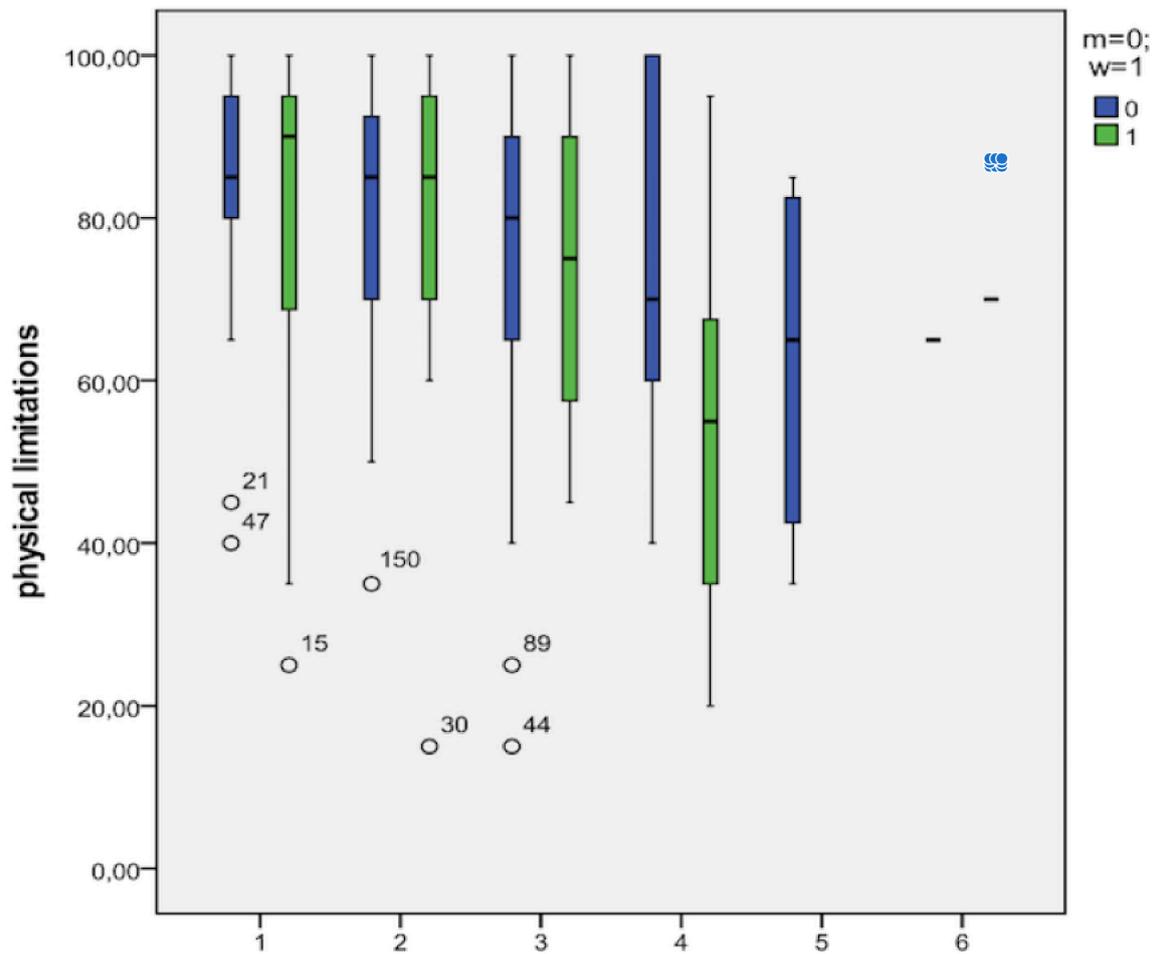
wie die folgende Tabelle 7 zeigt.

| Skalen SF-36 (Median) | 14-19 Jahre (n=64) | 20-29 Jahre (n=39) | 30-39 Jahre (n=35) | 40-49 Jahre (n=14) |
|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| KÖFU | | | | |
| m (Pat) | 85 (n=20) | 85 (n=22) | 82,5 (n=18) | 70 (n=6) |
| m (NB) | 100 | 100 | 100 | 95 |
| w (Pat) | 90 (n=38) | 85 (n=14) | 75 (n=15) | 55 (n=8) |
| w (NB) | 100 | 100 | 95 | 95 |
| KÖRO | | | | |
| m (Pat) | 100 | 100 | 100 | 37,5 |
| m (NB) | 100 | 100 | 100 | 100 |
| w (Pat) | 100 | 100 | 75 | 12,5 |
| w (NB) | 100 | 100 | 100 | 100 |
| SCHM | | | | |
| m (Pat) | 100 | 100 | 100 | 81 |
| m (NB) | 84 | 84 | 74 | 72 |
| w (Pat) | 100 | 92 | 100 | 100 |
| w (NB) | 72 | 72 | 71,26 | 62 |
| AGES | | | | |
| m (Pat) | 63,5 | 64,5 | 59,5 | 47 |
| m (NB) | 77 | 77 | 74 | 72 |
| w (Pat) | 64,5 | 62 | 47 | 37 |
| w (NB) | 77 | 77 | 71,26 | 62 |
| SUM_PHYS | | | | |
| m (Pat) | 52,6 | 50,6 | 49,23 | 41,48 |
| m (NB) | 56,48 | 55,07 | 54,42 | 54,42 |
| w (Pat) | 54,58 | 54,46 | 53,23 | 51,39 |
| w (NB) | 55,5 | 53,75 | 53,00 | 50,28 |

Tabelle 7: HRQoL nach Alter und Geschlecht, physische Skalen; m: männlich, w: weiblich, Pat: Patienten, NB: Normalbevölkerung

| Skalen SF-36 (Median) | 14-19 Jahre (n=64) | 20-29 Jahre (n=39) | 30-39 Jahre (n=35) | 40-49 Jahre (n=14) |
|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| VITA | | | | |
| m (Pat) | 52,5 | 60 | 62,5 | 52,5 |
| m (NB) | 65 | 65 | 65 | 65 |
| w (Pat) | 70 | 65 | 50 | 45 |
| w (NB) | 59,56 | 60 | 60 | 60 |
| SOFU | | | | |
| m (Pat) | 93,75 | 100 | 100 | 81,25 |
| m (NB) | 100 | 100 | 100 | 100 |
| w (Pat) | 100 | 100 | 100 | 75 |
| w (NB) | 91,45 | 100 | 100 | 87,5 |
| EMRO | | | | |
| m (Pat) | 100 | 100 | 100 | 50 |
| m (NB) | 100 | 100 | 100 | 100 |
| w (Pat) | 100 | 100 | 100 | 100 |
| w (NB) | 100 | 100 | 100 | 100 |
| PSYC | | | | |
| m (Pat) | 72 | 74 | 74 | 70 |
| m (NB) | 76 | 80 | 76 | 80 |
| w (Pat) | 80 | 82 | 68 | 68 |
| w (NB) | 69,7 | 76 | 72 | 72 |
| SUM_MENT | | | | |
| m (Pat) | 49,35 | 50,92 | 52,89 | 48,73 |
| m (NB) | 49,03 | 51,27 | 51,19 | 51,40 |
| w (Pat) | 54,58 | 54,46 | 53,23 | 51,39 |
| w (NB) | 46,83 | 48,51 | 47,82 | 48,44 |

Tabelle 8: HRQoL nach Alter und Geschlecht, psychische Skalen, m: männlich, w: weiblich, Pat: Patienten, NB: Normalbevölkerung



1=14-19; 2=20-29; 3=30-39; 4=40-49; 5=50-59

Abbildung 11: Physical limitations (KÖFU) - Abhängigkeit von Alter und Geschlecht

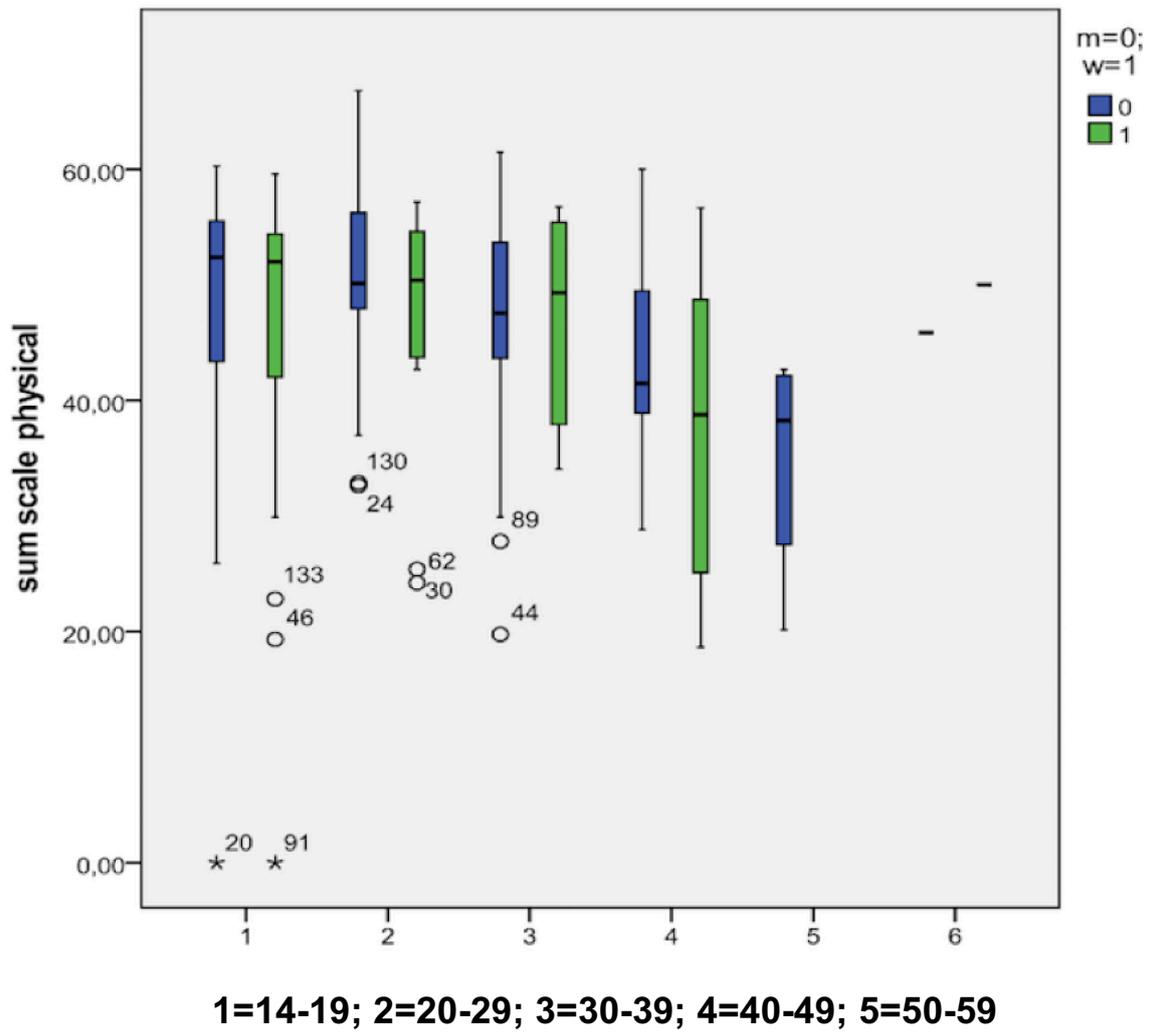


Abbildung 12: Sum scale physical (SUM_PHYS) - Abhängigkeit von Alter und Geschlecht

3.5.4 Abhängigkeit der HRQoL von einer anerkannten Behinderung

74,4 % der Befragten gaben an, eine anerkannte Behinderung zu haben, 25,6 % verneinten das Vorliegen dieser.

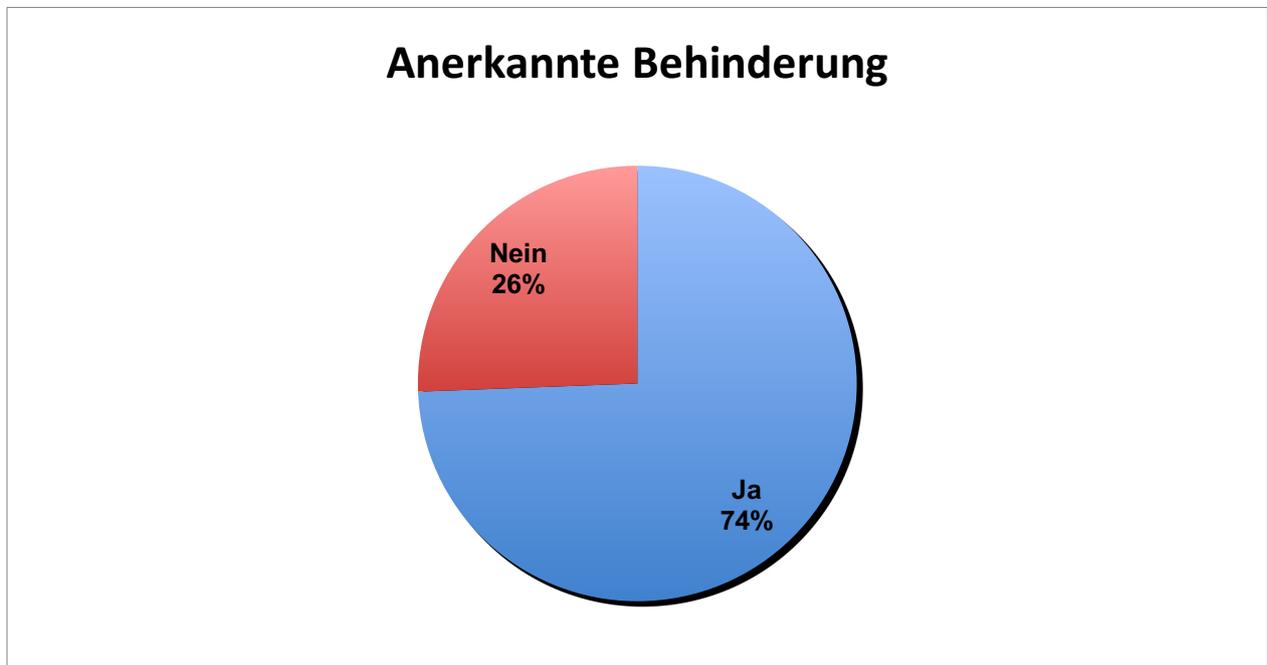


Abbildung 13: Häufigkeit Anerkannte Behinderung

Zwischen diesen beiden Gruppen gibt es Unterschiede der HRQoL:

Liegt eine anerkannte Behinderung vor, so ist die Lebensqualität deutlich und vor allem im körperlichen Bereich auch statistisch signifikant reduziert.

| Skalen SF-36 (Median) | mit Behinderung | ohne Behinderung | p-Wert |
|--------------------------|--------------------|---------------------|--------------|
| KÖFU | 70 | 90 | 0,000 |
| KÖRO | 100 | 100 | 0,279 |
| SCHM | 84 | 100 | 0,006 |
| AGES | 52 | 77 | 0,008 |
| VITA | 60 | 65 | 0,200 |
| SOFU | 87,5 | 100 | 0,014 |
| EMRO | 100 | 100 | 0,161 |
| PSYC | 72 | 80 | 0,281 |
| SUM_PHYS | 43,73 | 54,44 | 0,05 |
| SUM_MENT | 52,4 | 54,63 | 0,436 |

Tabelle 9 : Vergleich der HRQoL bei Patienten mit und ohne Behinderung

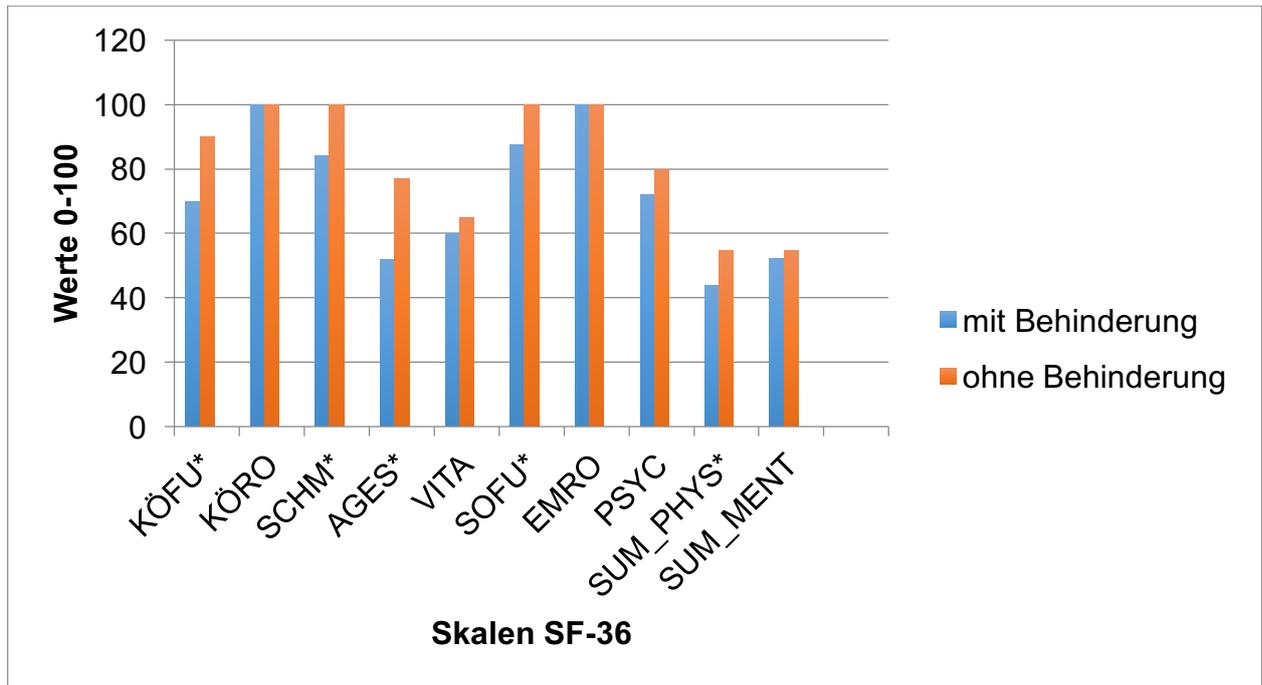


Abbildung 14: Vergleich der HRQoL bei Patienten mit und ohne Behinderung, *: statistisch signifikant, s. Tabelle 9.

3.5.5 Abhängigkeit der HRQoL von der Medikamenteneinnahme

Die Patienten wurden zudem zu ihrer Medikamenteneinnahme befragt. Zunächst fällt auf, dass über ein Drittel der Patienten täglich mindestens drei verschiedene Medikamente einnehmen muss, es auf der anderen Seite jedoch auch einige Patienten gibt, die keinerlei Medikamente einnehmen müssen.

Vergleicht man die Patienten, die kein oder nur ein Medikament einnehmen müssen mit denjenigen, die zwei bzw. drei und mehr Medikamente benötigen, so zeigt sich zwar rein deskriptiv die Tendenz, dass mit der Anzahl der eingenommenen Medikamente die Lebensqualität sinkt, jedoch ist dieser Trend nicht statistisch signifikant.

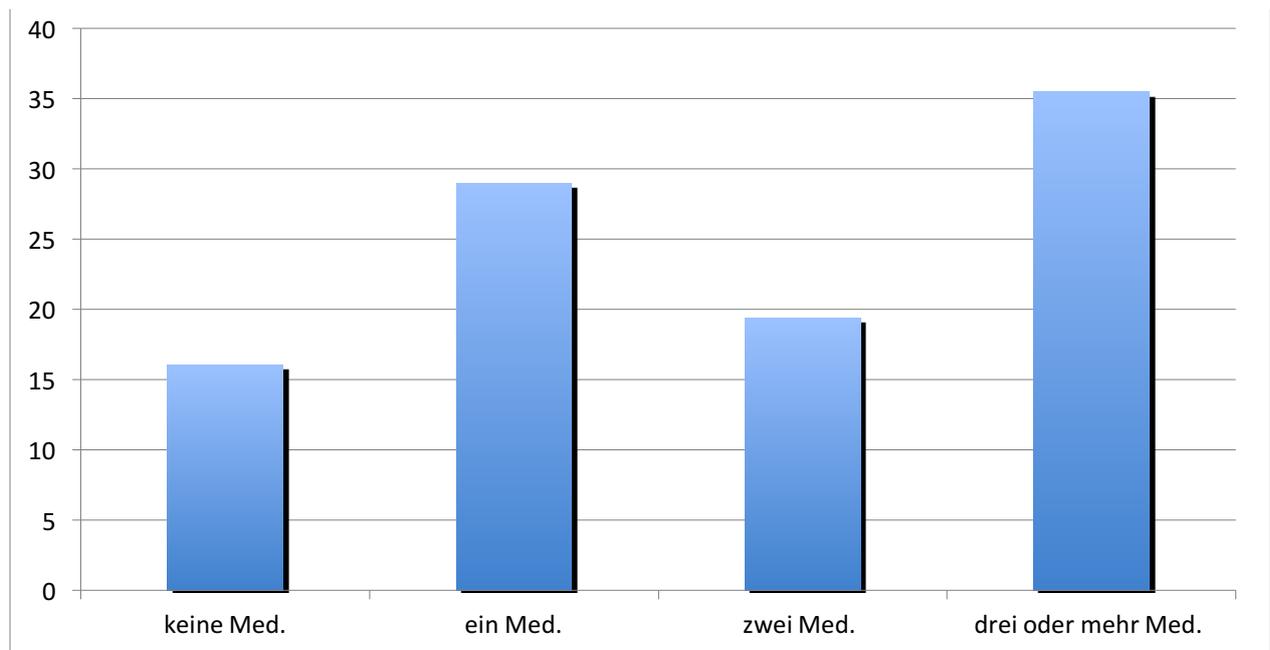


Abbildung 15: Anzahl der täglich eingenommenen Medikamente

| Skalen SF-36 (Median) | Keine | Eins | Zwei | Drei oder mehr | p-Wert |
|--------------------------|-------|------|-------|-------------------|--------|
| KÖFU | 80 | 77,5 | 70 | 67,5 | 0,341 |
| KÖRO | 100 | 100 | 100 | 37,5 | 0,080 |
| SCHM | 100 | 100 | 87 | 92 | 0,535 |
| AGES | 69,5 | 49,5 | 57 | 47 | 0,912 |
| VITA | 50 | 57,5 | 65 | 47,5 | 0,581 |
| SOFU | 100 | 100 | 93,75 | 87,5 | 0,782 |
| EMRO | 100 | 100 | 100 | 100 | 0,334 |
| PSYC | 76 | 74 | 78 | 70 | 0,526 |
| SUM_PHYS | 53,1 | 50,4 | 43,51 | 43,35 | 0,529 |
| SUM_MENT | 52 | 52,4 | 53,16 | 53,16 | 0,739 |

Tabelle 10: Vergleich der HRQoL nach Anzahl der Medikamente

3.5.6 Abhängigkeit der HRQoL von Reoperationen

Die meisten Patienten mussten mehrfach operiert werden; über 60 % der befragten Patienten haben zum Zeitpunkt der Befragung drei oder mehr Operationen auf Grund des angeborenen Herzfehlers hinter sich.

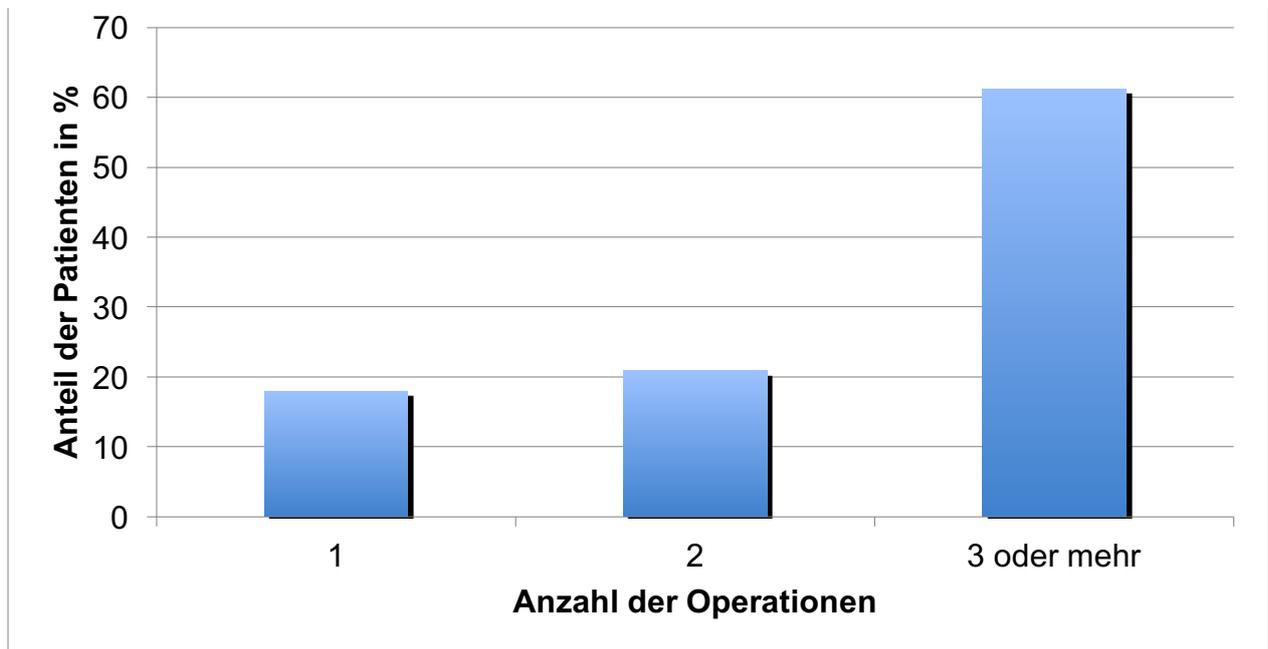


Abbildung 16: Anzahl der Operationen

Zwischen der Anzahl der Operationen und der HRQoL besteht kein signifikanter Zusammenhang.

| Skalen SF-36 (Median) | eins | zwei | drei oder mehr | p-Wert |
|--------------------------|-------|-------|-------------------|--------|
| KÖFU | 65 | 85 | 70 | 0,1 |
| KÖRO | 75 | 100 | 75 | 0,358 |
| SCHM | 74 | 100 | 100 | 0,516 |
| AGES | 47 | 71 | 57 | 0,153 |
| VITA | 50 | 65 | 65 | 0,775 |
| SOFU | 100 | 87,5 | 100 | 0,316 |
| EMRO | 100 | 100 | 100 | 0,819 |
| PSYC | 72 | 74 | 76 | 0,873 |
| SUM_PHYS | 43,73 | 52,9 | 47,2 | 0,073 |
| SUM_MENT | 50,25 | 51,27 | 53,34 | 0,653 |

Tabelle 11: Einfluss der Anzahl der Operationen auf die HRQoL

3.5.7 Abhängigkeit der HRQoL vom Vorhandensein eines Herzschrittmachers

18,2 % aller Befragten gaben an, einen Herzschrittmacher (HSM) zu haben (in der altersgematchten Vergleichsgruppe sind es 2,5 %, $p = 0,01$).

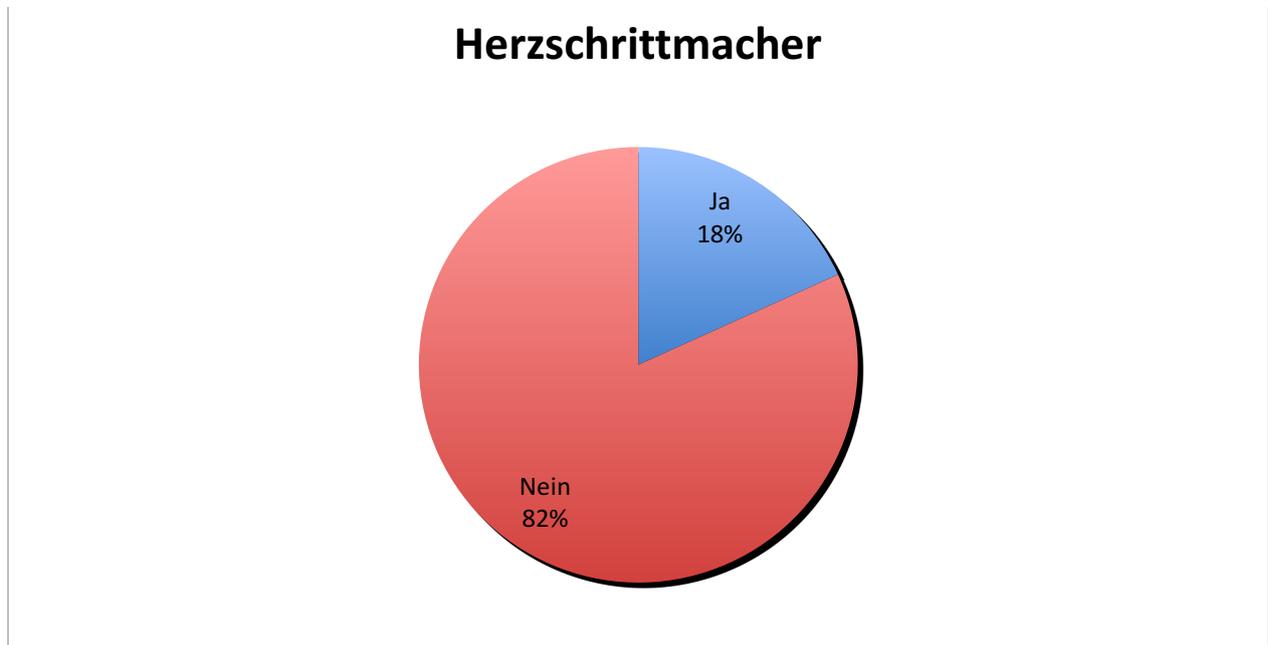


Abbildung 17: Häufigkeit Herzschrittmacher

Zwischen der Gruppe von Patienten mit HSM und der Gruppe derer ohne HSM besteht kein signifikanter Unterschied der HRQoL.

| Summenskala SF-36 (Median) | mit HSM | ohne HSM | p-Wert |
|----------------------------|---------|----------|--------|
| SUM_PHYS | 49,36 | 49,5 | 0,780 |
| SUM_MENT | 53,59 | 52,31 | 0,505 |

Tabelle 12: HRQoL in Abhängigkeit vom Vorhandensein eines Herzschrittmachers

3.5.8 Abhängigkeit der HRQoL vom Alter bei Operation

Die Gruppe von Patienten, die im Alter von 5 Jahren oder jünger operiert wurde, hat eine statistisch signifikant erhöhte HRQoL (im körperlichen Bereich) im Vergleich zur Gruppe der Spätoperierten.

| Summenskala SF-36 (Median) | Alter bei OP ≤ 5 Jahre | Alter bei OP > 5 Jahre | p-Wert |
|----------------------------|------------------------|------------------------|--------------|
| SUM_PHYS | 52,76 | 43,74 | 0,002 |
| SUM_MENT | 52,4 | 52,89 | 0,499 |

Tabelle 13: HRQoL in Abhängigkeit vom OP-Alter

3.6 Eigene Zufriedenheit mit der Gesundheit und dem Leben insgesamt

| | Zufriedenheit mit der Gesundheit (Skala von 1-7, Angabe Mittelwert) | Zufriedenheit mit dem Leben (Skala von 1-7, Angabe Mittelwert) |
|---|---|--|
| Patienten (gesamt) | 5,52 | 5,79 |
| Normalbevölkerung Kontrollgruppe | 5,37 | 5,41 |

Tabelle 14: Zufriedenheit von der Patienten- und der Kontrollgruppe

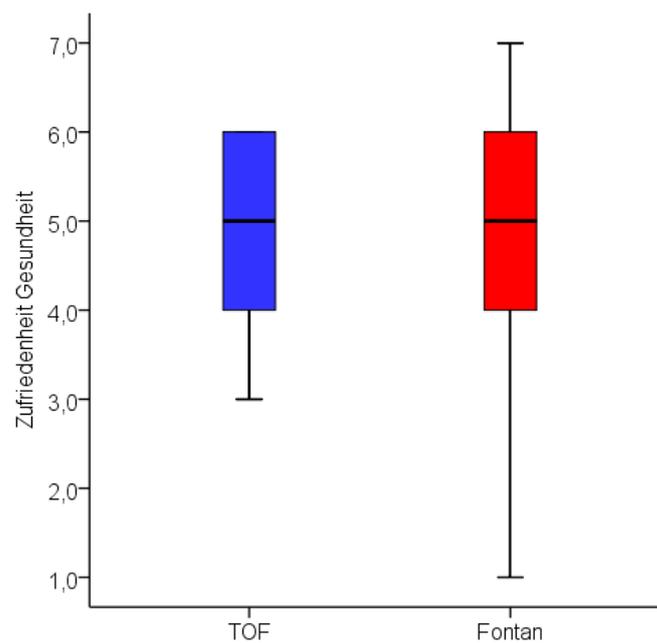


Abbildung 18: Zufriedenheit mit der Gesundheit bei TOF und FO

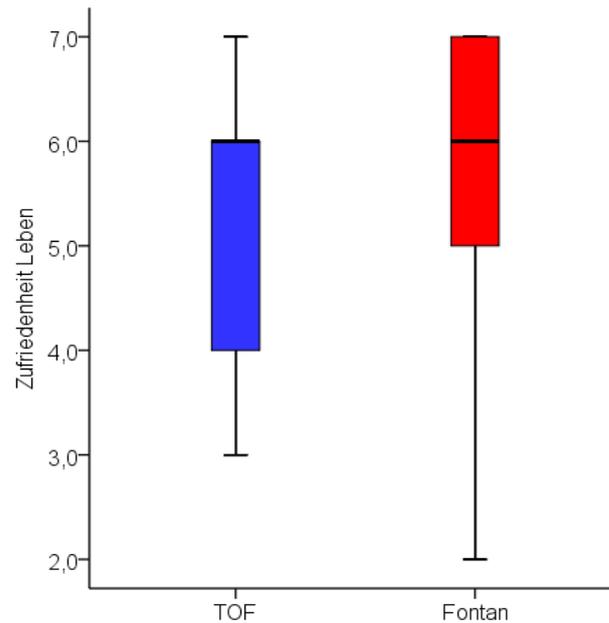


Abbildung 19: Zufriedenheit mit dem Leben bei TOF und FO

Im Mittel geben die Patienten eine höhere Zufriedenheit mit dem Leben an als die Kontrollgruppe aus der Normalbevölkerung.

Nach der Zufriedenheit mit dem Leben gefragt, wählen die meisten Patienten (42,7 %) auf der Skala von 1 (= sehr unzufrieden) bis 7 (= sehr zufrieden) eine „6“.

Auch bei der Frage nach der Zufriedenheit mit der Gesundheit ist die Antwortoption „6“ die häufigste mit 42,9 %. Zudem geben auch mehr Patienten als in der Normalbevölkerung an, „sehr zufrieden“ (= 7) mit der Gesundheit zu sein.

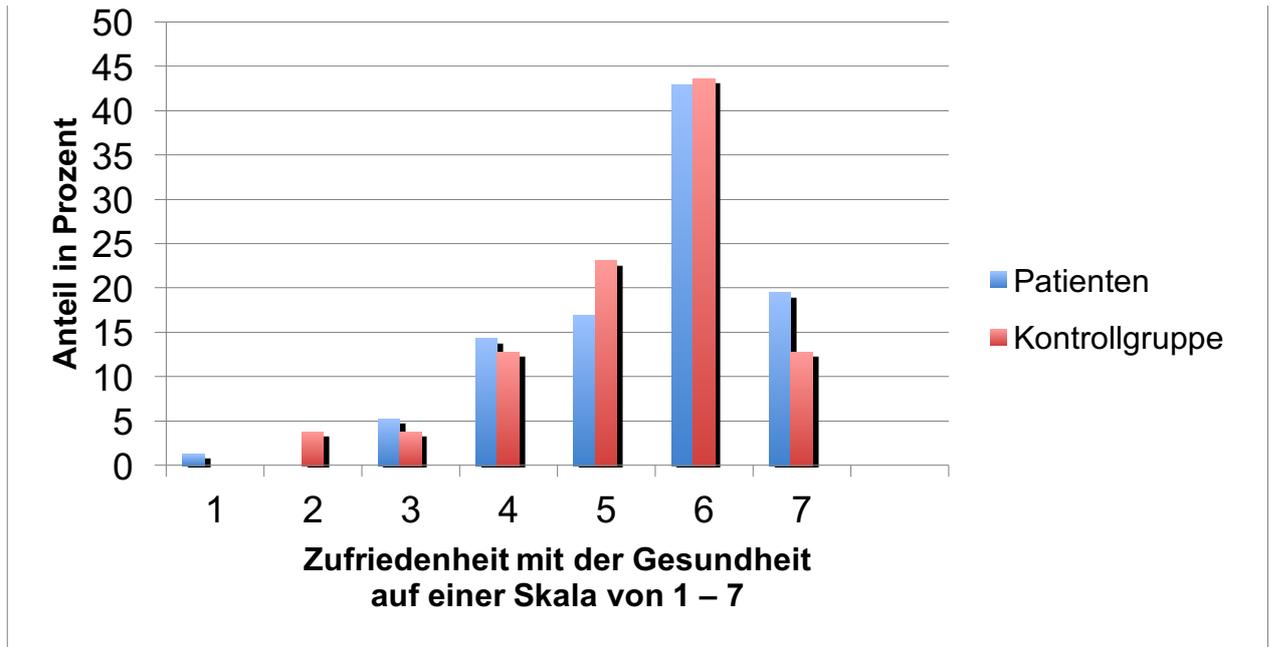


Abbildung 20: Zufriedenheit mit der Gesundheit in der Patienten- sowie Kontrollgruppe

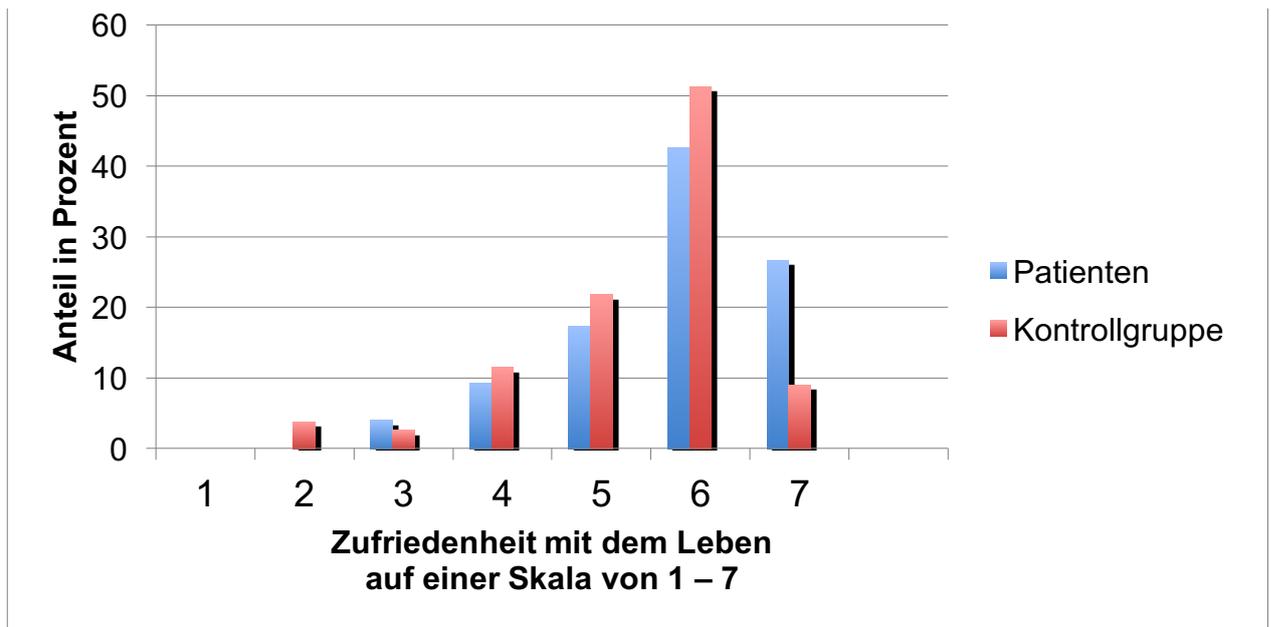


Abbildung 21: Zufriedenheit mit dem Leben in der Patienten- sowie Kontrollgruppe

3.7 Korrelation der Zufriedenheit mit der objektiven körperlichen Leistungsfähigkeit

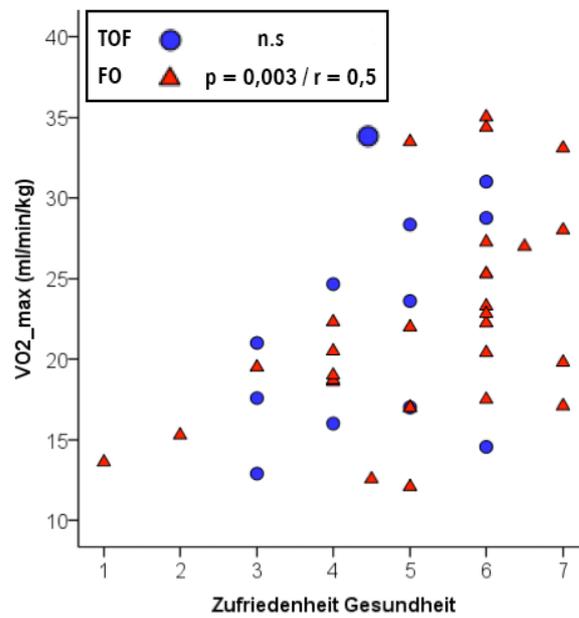


Abbildung 22: Zusammenhang zwischen der Zufriedenheit mit der Gesundheit und VO₂max

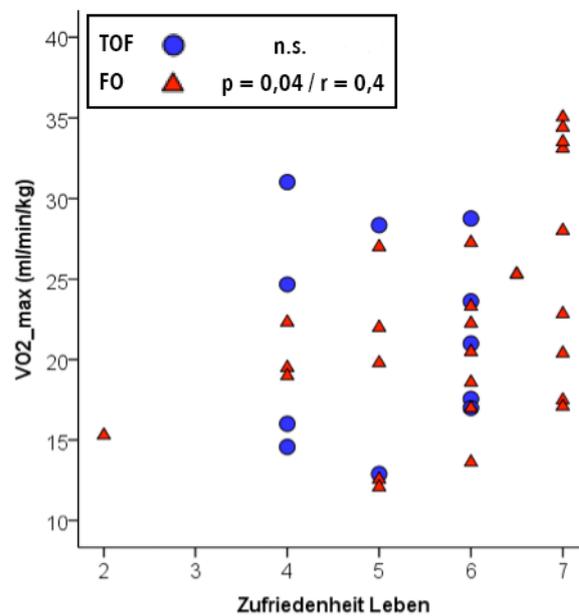


Abbildung 23: Zusammenhang zwischen der Zufriedenheit mit dem Leben und VO₂max

3.8 Soziale Situation

3.8.1 Wohnformen

48,7 % der befragten Patienten leben (noch) bei ihren Eltern; davon sind 60,4 % bereits 18 Jahre oder älter und 10,4 % (sogar) über 30 Jahre alt.

26,9 % leben mit einem Partner zusammen, 17,9 % allein, 3,8 % in einer Wohngemeinschaft und nur 1,3 % in einer betreuten Wohnform.

Somit sind die Wohnverhältnisse mit denen der Normalbevölkerung vergleichbar:

2011 lebte nahezu die Hälfte (49 %) aller Menschen in Deutschland in einer Familie, also entweder bei den Eltern oder selbst als Ehepaar, als Lebensgemeinschaft oder als alleinerziehender Elternteil mit mindestens einem Kind zusammen. Weitere 29 % der Bevölkerung lebten in einer Paargemeinschaft, das heißt als Ehepaar oder als gemischt- oder gleichgeschlechtliche Lebensgemeinschaft in einem gemeinsamen Haushalt, aber zum Zeitpunkt der Befragung ohne Kinder. In einem Mehrpersonenhaushalt, aber ohne eigene Kinder und ohne Lebenspartner/-in, wohnten rund 2 % der Befragten [58].

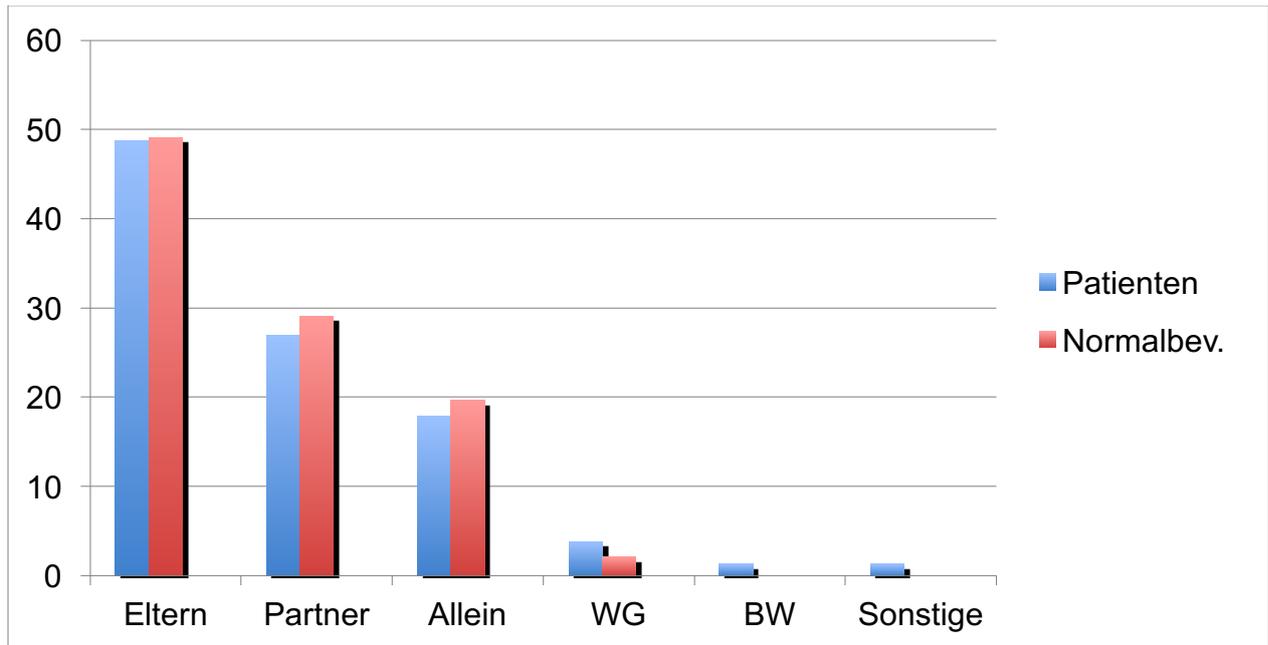


Abbildung 24: Wohnformen im Vergleich mit der Normalbevölkerung, x-Achse: Wohnform, y-Achse: Anzahl der Patienten in dieser Wohnform in Prozent

3.8.2 Partnerschaft und Kinder

Von den FO-Patienten sind zum Zeitpunkt der Befragung lediglich 37 % in fester Partnerschaft, bei den TOF-Patienten sind es 54,5 %. In der Gesamtbetrachtung haben 52,1 % eine feste Partnerschaft, was zwar etwas niedriger ist als in der Kontrollgruppe der Allgemeinbevölkerung (57,9 %), sich jedoch nicht signifikant unterscheidet (Mann-Whitney, Wilcoxon, $Z = -0,702$, asympt. Signifikanz 0,483). Eigene Kinder haben 4,3 % der FO-Patienten (lediglich männliche Patienten) und 24,2 % der TOF-Patienten.

| Summenskala SF-36 (Median) | mit Partner | ohne Partner | p-Wert |
|----------------------------|-------------|--------------|--------|
| SUM_PHYS | 49,5 | 49,0 | 0,563 |
| SUM_MENT | 52,43 | 53,1 | 0,913 |

Tabelle 15: HRQoL in Abhängigkeit von einer Partnerschaft

3.8.3 Schule und Ausbildung

19 % der Befragten gehen noch zur Schule, 16,5 % haben einen Hauptschulabschluss, 32,9 % die mittlere Reife und 19 % (Fach)abitur.

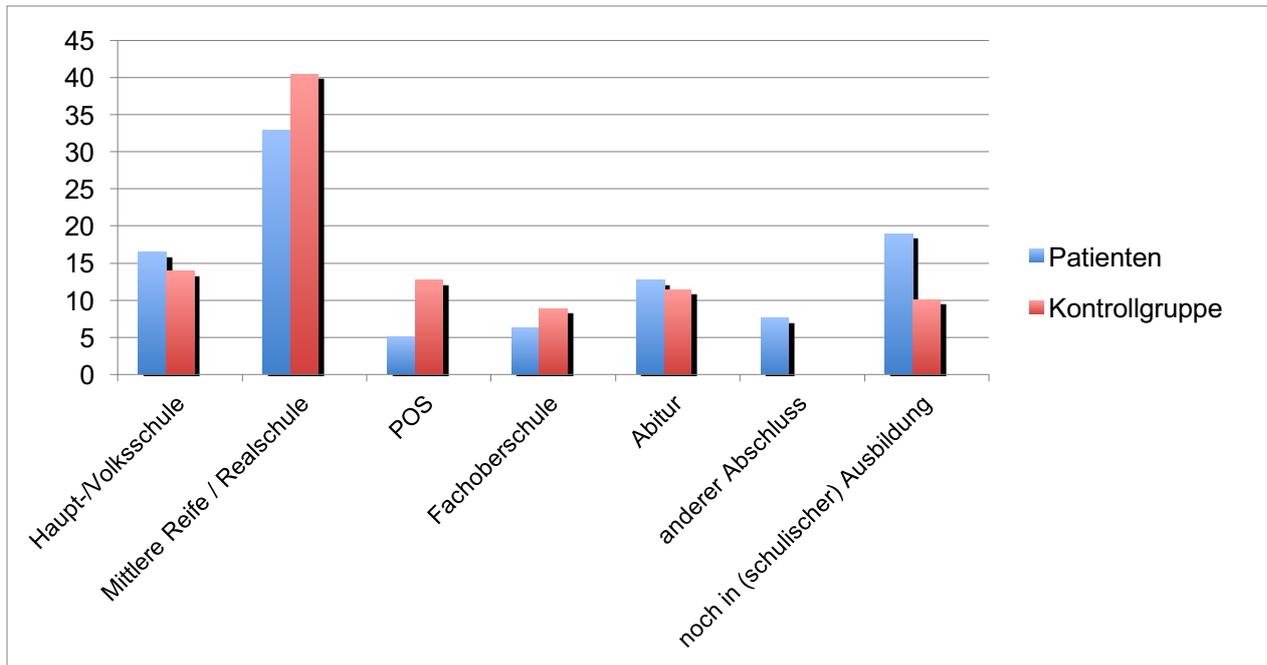


Abbildung 25: Schulabschluss: Patienten- im Vergleich mit der Kontrollgruppe, x-Achse: höchster Schulabschluss, y-Achse: Anteil der Patienten mit diesem Abschluss in %

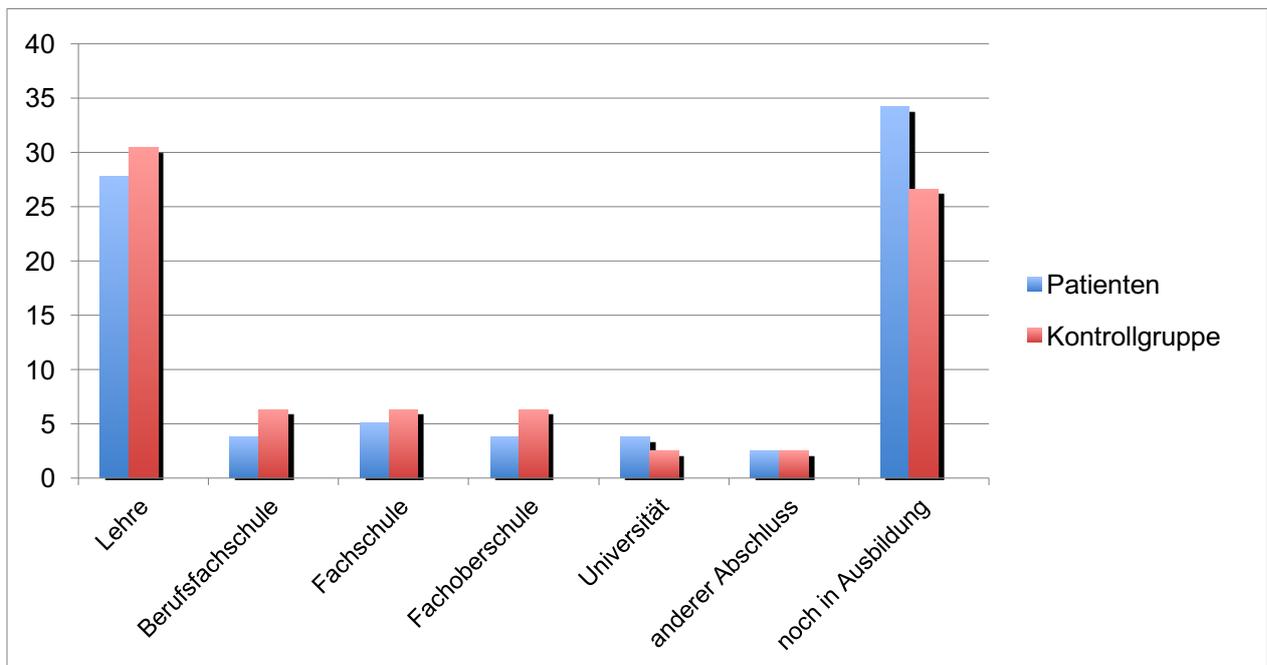


Abbildung 26: Ausbildung: Patienten- im Vergleich mit der Kontrollgruppe, x-Achse: höchste bisher abgeschlossene Ausbildung, y-Achse: Anteil der Patienten mit diesem Abschluss in %

3.8.4 Berufstätigkeit

Von den Befragten sind eben 32,9 % noch in (schulischer oder beruflicher) Ausbildung, 36,7 % voll berufstätig und 8,8 % befinden sich in einem Teilzeitarbeitsverhältnis.

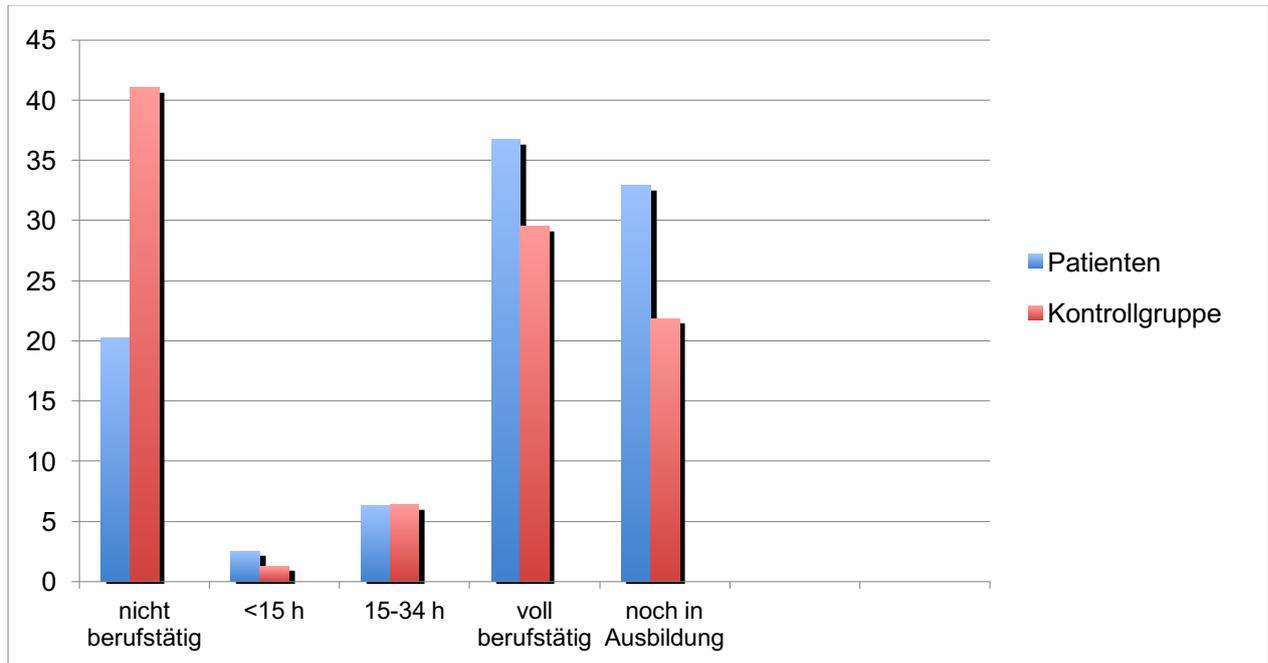


Abbildung 27: Berufstätigkeit: Patienten- im Vergleich mit der Kontrollgruppe, x-Achse: Umfang der aktuellen Berufstätigkeit, y-Achse: Anteil der Patienten in Ausbildung in %

| Summenskala SF-36 (Median) | berufstätig oder in Ausbildung | nicht berufstätig | p-Wert |
|----------------------------|--------------------------------|-------------------|--------|
| SUM_PHYS | 50,0 | 47,2 | 0,450 |
| SUM_MENT | 53,47 | 49,7 | 0,783 |

Tabelle 16: HRQoL in Abhängigkeit von der Berufstätigkeit

3.8.5 Beeinträchtigung durch den Herzfehler

41,7 % aller Befragten gaben an, sich bei der Berufswahl durch den Herzfehler beeinträchtigt zu fühlen oder gefühlt zu haben. Des Weiteren wurden die Patienten gebeten, einzuschätzen, wie viele Tage sie vermutlich auf Grund des Herzfehlers im letzten Jahr gefehlt haben.

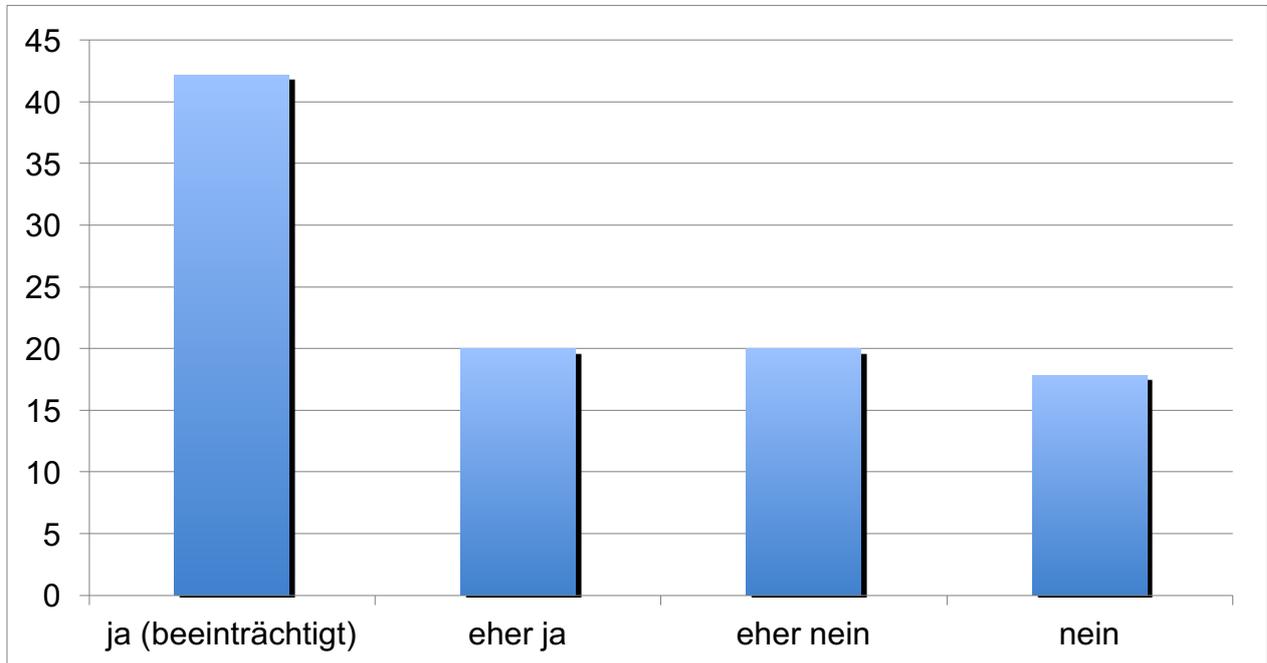


Abbildung 28: Beeinträchtigung bei der Berufswahl durch den Herzfehler

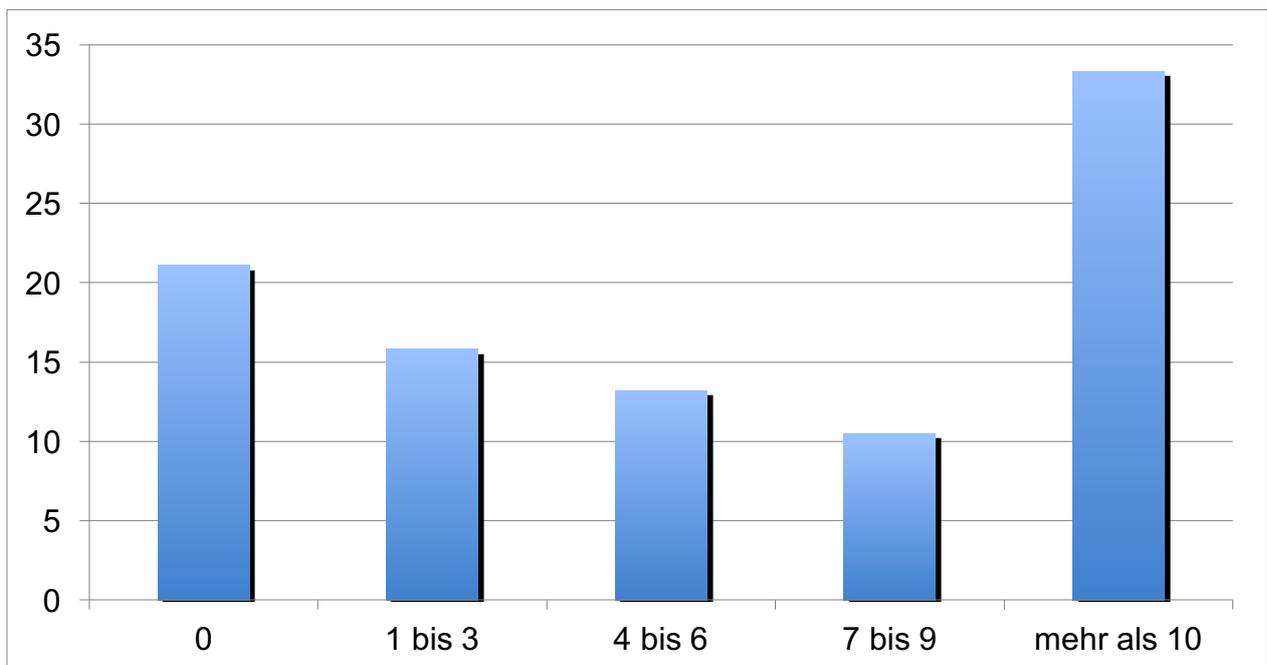


Abbildung 29: Fehltage, x-Achse: Fehltage auf Grund des Herzfehlers, y-Achse: Anteil der Patienten in %

3.8.6 Einkommen

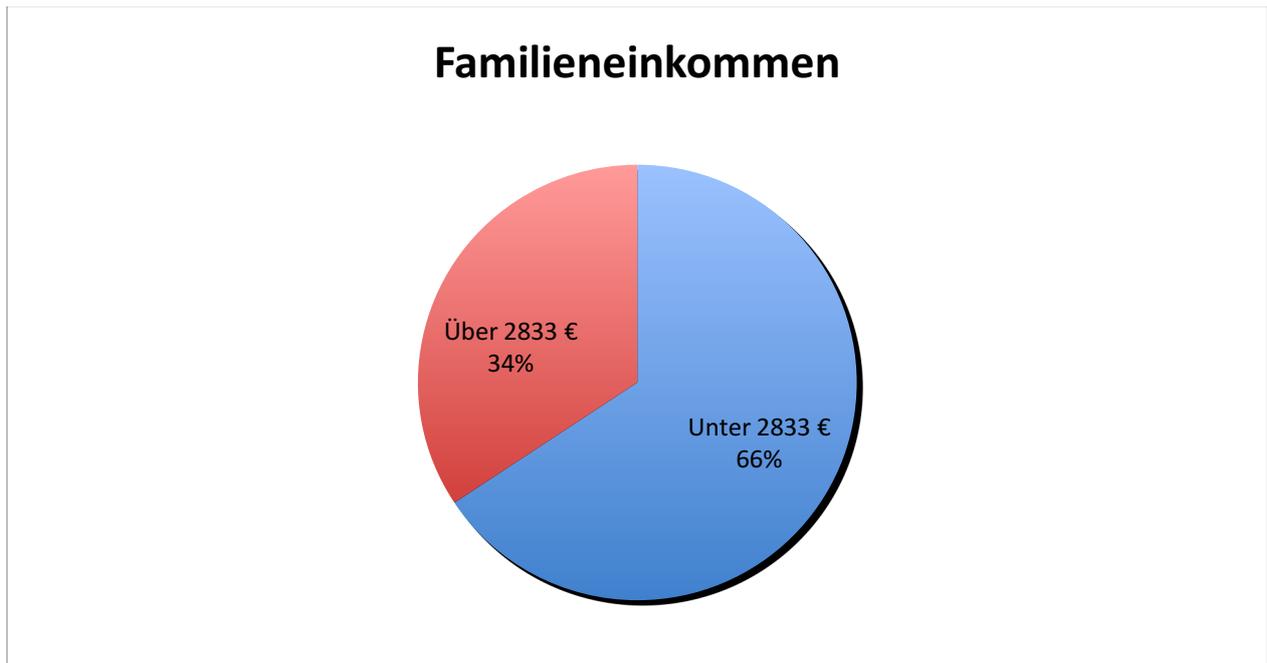


Abbildung 30: Monatliches Netto-Familieneinkommen

71,8 % geben ein Netto-Familieneinkommen unter dem durchschnittlichen monatlichen Einkommen von 2003 von 2833 Euro an [59].

| Skalen SF-36 (Median) | unter 2833 € | über 2833 € | p-Wert |
|--------------------------|--------------|-------------|--------------|
| KÖFU | 65 | 90 | 0,004 |
| KÖRO | 75 | 100 | 0,616 |
| SCHM | 92 | 100 | 0,324 |
| AGES | 47 | 72 | 0,080 |
| VITA | 50 | 65 | 0,204 |
| SOFU | 87,5 | 100 | 0,204 |
| EMRO | 100 | 100 | 0,984 |
| PSYC | 74 | 72 | 0,975 |
| SUM_PHYS | 42,42 | 50,9 | 0,08 |
| SUM_MENT | 52,37 | 53,7 | 0,803 |

Tabelle 17: Einkommen

Je höher das Einkommen, desto höher die HRQoL (insbesondere im körperlichen Bereich, Signifikanz ist für die Skala KÖFU nachzuweisen.)

3.8.7 Familienangehörige mit AHF und Besuch von Selbsthilfegruppen

Von allen Befragten gaben 12,7 % an, auch Familienangehörige mit angeborenem Herzfehler zu haben.

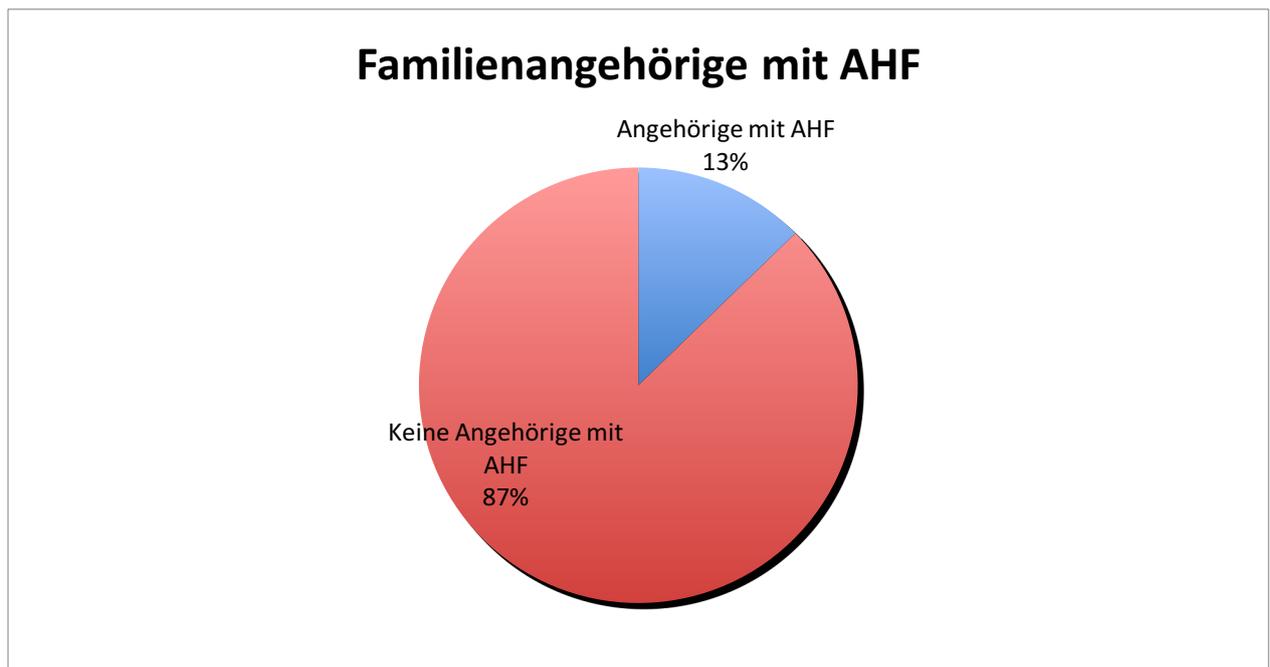


Abbildung 31: Familienangehörige mit AHF

Nur ungefähr jeder 10. Patient gab an, eine Selbsthilfegruppe zu besuchen (10,8 %); davon ein Großteil in der FO-Gruppe.

4 Diskussion

4.1 Betrachtung der HRQoL in der Gesamtgruppe – Zusammenfassung und Literaturüberblick

Unsere Studie kommt zu dem Ergebnis, dass Patienten mit komplexen Herzfehlern im Erwachsenenalter trotz körperlicher Einschränkungen und reduzierter Belastbarkeit eine vergleichsweise hohe Lebensqualität und -zufriedenheit erreichen können. In vielen Dimensionen des SF-36, insbesondere in den Bereichen des psychischen Wohlbefindens, unterscheiden sich die Werte der Patientengruppe unserer Studie überraschenderweise nur wenig von denen der Normalbevölkerung.

Die meisten in den vergangenen Jahren publizierten Studien zum Thema HRQoL und AHF deuten ebenfalls darauf hin, dass Patienten mit angeborenem Herzfehler eine ausreichend gute und mit der Normalbevölkerung vergleichbare Lebensqualität haben: *Gratz et al.* nennen die Lebensqualität von Patienten mit AHF sogar „excellent in most aspects“ (= „in den meisten Aspekten hervorragend / ausgezeichnet“). Grundlage für diese Aussage bildet eine Studie, in welcher 564 Patienten mit verschiedenen Herzfehlern (davon auch 96 TOF- und 31 Fontan-Patienten) den SF-36 ausfüllten und eine Spiroergometrie absolvierten. Es zeigte sich eine sehr gute Lebensqualität mit Ausnahme körperlicher Einschränkungen [60].

Die erste große Studie (*Lane et al.*, 2002), die systematisch Lebensqualität mit dem Fragebogen SF-36 bei einer großen Anzahl von Patienten (276) mit verschiedenen angeborenen Herzfehlern untersucht hat, kommt zu dem zunächst überraschenden Ergebnis, dass Patienten, welche eine palliative OP gehabt haben, eine ähnlich hohe Lebensqualität zeigen wie diejenigen, die nie erkrankt waren, obwohl Erstgenannte im Bereich „körperliche Funktionsfähigkeit“ (KÖFU) deutlich niedrigere Werte haben [61].

Moons et al. zeigen in einer Studie von 2006 mit 404 Patienten mit AHF und einer direkten gesunden Vergleichsgruppe, dass die Patienten ihre Lebensqualität sogar als besser wahrnehmen als die Personen der gesunden Vergleichsgruppe [62].

Laut Ergebnissen der CoalaH Studie von 2011, bei welcher 770 Jugendliche mit AHF im Hinblick auf den Zusammenhang zwischen HRQoL und dem sogenannten Kohärenzgefühl (s. auch S. 64) hin untersucht worden sind, ist die Lebensqualität von Ju-

gendlichen mit AHF ebenfalls besser als in der alters-gematchten repräsentativen Populationsgruppe [63].

2014 haben *Opic et al.* das bereits 3. Follow-up (nun 30 - 43 Jahre Nachbeobachtung) einer Gruppe von Patienten mit AHF veröffentlicht, in welchem sich zeigt, dass diese, verglichen mit der Normalbevölkerung, eine sogar bessere Lebensqualität und emotionale Fähigkeiten („emotionale Rollenfunktion“) haben, obgleich signifikante Beeinträchtigungen der Lebensumstände, der Beziehungen, der beruflichen Beschäftigung sowie des Einkommens vorliegen [64].

Mit unserer Studie können wir diese Ergebnisse in einer umfassenden Patientengruppe bestätigen und an zwei speziellen, konkreten AHF vertiefen.

Auch Studien, die vor allem komplexe zyanotische Herzfehler einschließen, weisen auf eine gute Lebensqualität der Patienten trotz Einschränkungen im körperlichen Bereich hin: *Kamphuis et al.* haben bereits 2002 in einer Studie mit 78 Patienten mit operierten komplexen Herzfehlern (Alter zwischen 18 - 32 Jahren) beschrieben, dass diese Patientengruppe nur Einschränkungen in der körperlichen Dimension der gesundheitsbezogenen Lebensqualität und des subjektiven Gesundheitszustandes erlebt [51].

D'Udekem et al. haben 2009 beschrieben, dass Fontan Patienten, sofern sie keine Arrhythmien haben, eine mit der Allgemeinbevölkerung vergleichbare HRQoL haben und dass diese unabhängig von den prä- und postoperativen Variablen ist [65].

Müller et al. zeigen 2013 - wie bereits *Frigiola et al.* 2009 [66] - dass die gesundheitsbezogene Lebensqualität, welche Kinder und junge Erwachsene nach der TOF-Korrektur erleben, vergleichbar ist mit der der gesunden Normalbevölkerung [67].

Knowles et al. haben 2012 224 TOF-Patienten und ihre Geschwister untersucht. Erwachsene nach TOF-Reparatur haben niedrigere Werte für die Skalen „körperliche Funktionsfähigkeit“ (KÖFU) und „allgemeine Gesundheitswahrnehmung“ (AGES) im SF-36 als ihre Geschwister, was sich mit unseren Ergebnissen deckt. Sie berichten jedoch von ähnlicher Zufriedenheit mit dem Leben sowie einem vergleichbaren Maß an sozialer Partizipation und Unterstützung [55].

Dulfer et al. zeigen in ihrer 2014 veröffentlichten Studie, welche 93 Patienten mit TOF und nach FO (im Alter von 10 - 25 Jahren) einschließt, dass diese eine vergleichbare oder sogar bessere HRQoL als die Normalbevölkerung haben [68].

Zu etwas weniger positiven Ergebnissen sind *Van den Bosch et al.* gekommen:

In ihrer Studie von 2004 zeigen sich neben einer hohen Mortalität (28 %) und einer sehr hohen Morbidität von Fontan-Patienten auch bei den Skalen der Lebensqualität deutlich erniedrigte Werte für „körperliche Funktionsfähigkeit“ (KÖFU), „körperliche Rollenfunktion“ (KÖRO), „psychisches Wohlbefinden“ (PSYC) und die „allgemeine Gesundheitswahrnehmung“ (AGES). Zu beachten ist jedoch, dass die Studie über 10 Jahre alt ist, nur eine kleine Patientengruppe (36 Patienten) umfasst und vor allem 78 % der Patienten dieser Untersuchungsgruppe mehr als eine Palliativ-OP vor der eigentlichen FO gehabt haben. Risikofaktor scheint hier somit die späte OP zu sein: Von den Patienten, die erst im Erwachsenenalter operiert wurden, war die Mortalitätsrate besonders hoch. Trotzdem ist zu bemerken, dass sich auch in dieser Studie die Werte für „emotionale Rollenfunktion“ (EMRO), „soziale Funktionsfähigkeit“ (SOFU), „Vitalität“ (VITA) und auch „körperliche Schmerzen“ (SCHM) nicht von der Gesamtbevölkerung unterscheiden [69].

Im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung zeigen sich in der Patientengruppe gleich hohe score-Werte für „körperliche Schmerzen“ (SCHM), d.h. es scheint keine Mehrbelastung durch Schmerzen zu geben. Diese Beobachtung wurde auch schon in vorangehenden Studien gemacht, zum Teil wurde die Belastung durch Schmerzen als sogar geringer angegeben [70, 71, 53, 61].

Es könnte sein, dass dieses vordergründig „paradoxe“ Ergebnis damit zu erklären ist, dass das Vorhandensein einer chronischen Erkrankung zu einem Perspektivenwechsel führt, wenn man die eigenen Erfahrungen von Schmerz abwägt. Die Erfahrung mit der Erkrankung könnte die Schwelle für Schmerz senken und das Referenzsystem, zu welchem Gesunde Bezug nehmen, verändern [71].

4.2 Vergleich der HRQoL mit der körperlichen Belastbarkeit

Die rein körperliche Leistungsfähigkeit ist im Vergleich zur Normalbevölkerung deutlich reduziert, korreliert jedoch nicht mit den meisten Skalen des SF-36.

Die maximale Sauerstoffaufnahme ($VO_2\max$) korreliert lediglich signifikant mit der Skala „körperliche Funktionsfähigkeit“ (KÖFU) im SF-36, aber nicht mit „allgemeine Gesundheitswahrnehmung“ (AGES), „körperliche Rollenfunktion“ (KÖFU), „körperliche Schmerzen“ (SCHM), „Vitalität“ (VITA), „soziale Rollenfunktion“ (SORO), „emotionale Rollenfunktion“ (EMRO) und „psychisches Wohlbefinden“ (PSYC).

Hager et al. zeigten bereits in der 2005 publizierte Studie, dass keine Korrelation der Ergebnisse des Tests der körperlichen Leistungsfähigkeit mit psychosozialen Aspekten vorliegt und nur eine leichte Korrelation mit der selbst eingeschätzten körperlichen Leistungsfähigkeit [72]. Ein ähnliches Ergebnis bildete dann auch die folgende Studie von 2008 ab: Es zeigte sich eine sehr gute Lebensqualität mit Ausnahme körperlicher Einschränkungen und ebenso gab es die Tendenz, dass die Patienten selbst ihre eigene körperliche Leistungsfähigkeit meist überschätzen [60].

⇒ Bei Patienten mit AHF scheint überraschenderweise die (meist reduzierte) körperliche Leistungsfähigkeit nur marginal mit der (meist nicht reduzierten) Lebensqualität assoziiert [60, 72].

Auch in der aktuellen Studie von *Frigiola et al.* (2014) kann gezeigt werden, dass zwischen der objektiv gemessenen körperlichen Leistungsfähigkeit (ebenfalls $VO_2\max$) und der Lebensqualität keine Korrelation besteht [66]. *Müller et al.* haben zudem gezeigt, dass bereits leichte Symptome einer Depression von Patienten mit AHF einen größeren Einfluss auf die Lebensqualität haben als die reduzierte körperliche Belastungskapazität [73]. Die gleichen Autoren fanden heraus, dass regelmäßiges körperliches Training zwar einen Einfluss auf die körperliche Leistungsfähigkeit, nicht jedoch auf die HRQoL hat [74].

Die körperliche Leistungsfähigkeit wird häufig vom Patienten selbst überschätzt. Somit wird empfohlen, beide Instrumente (Lebensqualitätsfragebögen und Spiroergometrien) anzuwenden, um einer von der Realität abweichenden Einschätzung des Patienten (und seiner körperlichen Fähigkeiten) nicht zu folgen [67].

4.3 Vergleich der HRQoL zwischen der FO- und der TOF-Gruppe

Während die FO trotz enormer Fortschritte in der Chirurgie anhaltend eine Palliativoperation ist, handelt es sich bei der zweiten Gruppe um Patienten nach einer korrigierenden Operation. Bezüglich des Schweregrades wird TOF den mittelschweren und der Univentrikel den schweren Herzfehlern zugeordnet [75].

In vielen Dimensionen des SF-36, insbesondere in den Bereichen des psychischen Wohlbefindens, unterscheiden sich die beiden Patientengruppen unserer Studie (FO vs. TOF) jedoch überraschenderweise nur wenig voneinander. Signifikante Unterschiede gibt es lediglich auf der Skala „Körperliche Funktionsfähigkeit“ (KÖFU) sowie auf der physischen Summenskala (SUM_PHYS).

In der bereits genannten Studie von *Gratz et al.* aus dem Jahre 2008 wurden auch die einzelnen Diagnosegruppen untereinander verglichen: Patienten aller Diagnosegruppen zeigen eine gute Lebensqualität und innerhalb der einzelnen Gruppen nur signifikante Unterschiede der Skalen „Körperliche Funktionsfähigkeit“ (KÖFU) und „Allgemeine Gesundheitswahrnehmung“ (AGES) [60], wie auch in unserer Studie beschrieben.

Wie bei *Moons et al.* (2005) erwähnt [52], haben sich bereits einige weitere Studien um eine Untersuchung des Zusammenhanges zwischen der Schwere der Erkrankung und der Lebensqualität bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern bemüht: *Ternstedt et al.* fanden heraus, dass Patienten mit TOF eine bessere Lebensqualität haben als Patienten mit ASD, was darauf hinweist, dass ein schwerer Herzfehler nicht notwendigerweise auch mit einer schlechteren Lebensqualität zusammenhängt. Zudem zeigte sich auch kein Zusammenhang zwischen Lebensqualität und NYHA-Klassifikation [76]. *Meijboom et al.* veröffentlichten eine Serie von Artikeln, in welchen dargestellt wird, dass der subjektiv erreichte Gesundheitsstatus (subjectively perceived health status)

der vier diagnostischen Kategorien 1. ASD [77], 2. VSD [78], 3. TOF [79] und 4. Transposition der großen Arterien (TGA) [80] nahezu gleich ist.

⇒ Es scheint also keine vorhersehbare Kongruenz zwischen der Schwere des Herzfehlers und der zu erwartenden Lebensqualität zu geben. Allerdings gibt es keine bisher bekannte Studie, welche die HRQoL von FO-Patienten direkt mit der von TOF-Patienten vergleicht.

4.4 Prüfung des Einflusses verschiedener Faktoren auf die postoperativ erreichte HRQoL

4.4.1 Bekannte Einflussvariablen auf die HRQoL in der Allgemeinbevölkerung – Einführung

In der bereits in der Einleitung zitierten Definition der WHO von Lebensqualität sind die wichtigsten Einflussvariablen genannt: „[...] beeinflusst wird durch die körperliche Gesundheit einer Person, den psychischen Zustand, die sozialen Beziehungen, die persönlichen Überzeugungen und ihre Stellung zu den hervorstechenden Eigenschaften der Umwelt.“ [41].

Die Daten des Bundes-Gesundheitssurvey 1998 beinhalten die Angaben zum SF-36 von 6964 Probanden. Aus diesen Daten ist bekannt, dass das Geschlecht eine signifikante Rolle im Erleben der individuellen Lebensqualität spielt: Frauen geben (alters-) durchgängig eine schlechtere Lebensqualität an als Männer. Die Zugehörigkeit zu einer höheren sozialen Schicht (gemessen an Ausbildung, Einkommen, beruflicher Stellung) ist in der Normalbevölkerung mit einer besseren Lebensqualität assoziiert, das Vorliegen einer anerkannten Behinderung verringert die Lebensqualität beträchtlich. [81].

Ein wichtiger, messbarer Prädiktor für die Zufriedenheit mit dem Leben scheint zudem das Alter zu sein. Weiterhin konnte gezeigt werden, dass individuelle Coping-Strategien und Persönlichkeitszüge einen starken Einfluss auf gesundheitsbezogene Lebensqualität ausüben und ihnen insgesamt sogar eine größere Bedeutung zukommt als dem Vor-

liegen von Erkrankungen: „[...] Subjektiv wahrgenommene Ressourcen sind bessere Prädiktoren für Wohlbefinden und Gesundheit als objektiv vorhandene.“ [82].

Zufriedenheit mit der eigenen Gesundheit ist nicht damit gleichzusetzen, dass der Gesundheitszustand „an sich“ als gut bewertet wird. Vielmehr resultiert die Zufriedenheit aus dem Vergleich mit den gegebenen Möglichkeiten und dem in diesem Rahmen Erreichten. Eine Antwort auf die zentrale Frage, was dazu führt, dass zum Teil sogar multimorbide Personen mit ihrer eigenen Gesundheit zufrieden sind und diese als ausreichend gut einschätzen, steht noch nicht fest.

⇒ Lebensqualität ist multidimensional und das Erleben multikausal bedingt. Auch in Bezug auf die Daten der Allgemeinbevölkerung dauern die Auswertungen der komplexen Zusammenhänge zwischen Morbidität, Zufriedenheit, Einschätzung der Lebensqualität, Alter, Geschlecht und Sozialschichtzugehörigkeit noch an [50].

4.4.2 Bekannte Einflussvariablen auf die Lebensqualität bei Patienten mit AHF – Literaturüberblick

Wie bereits in Kapitel 4.3. erwähnt, konnten zahlreiche Studien keinen sicheren Zusammenhang zwischen der Schwere der Erkrankung und der HRQoL herstellen [52, 76-80, 83].

Mittelschwere oder schwere Herzfehler haben im Vergleich zu einfachen Herzfehlern lediglich einen reduzierten Wert auf der physischen Summenskala [72, 70], es zeigen sich jedoch keine Unterschiede in Bezug auf den psychischen Summenwert und auch nicht auf die Zufriedenheit mit dem Leben und der Gesundheit [84].

Eine 2014 erschienene Studie von *Nesbitt et al.* hat sich auf die Suche nach den die Lebensqualität beeinflussenden Faktoren von Patienten mit AHF innerhalb einer ländlichen Bevölkerung gemacht und kam zu dem Schluss:

Reduzierte HRQoL ist assoziiert mit

- jüngerem Alter,
- männlichem Geschlecht,
- höherer NYHA Klassifikation,
- schlechtem / reduziertem Wissen über den AHF sowie

- Symptomen von Depressionen und Ängstlichkeit [85].

Rietveld et al. veröffentlichten bereits 2002, dass die Lebensqualität besonders hoch ist, wenn niedrige scores negativer Gedanken gemessen wurden; Patienten mit einer eher gering ausgeprägten Ängstlichkeit (niedrigen Werten auf der Skala „trait anxiety“) hatten ebenso eine gute HRQoL. Dies wurde damit als der beste Prädiktor für die Anpassung an den AHF herausgestellt [86].

Auch die Studien von *Gott et al.* (2006) und *Heo et al.* (2008) sehen einen Zusammenhang zwischen hohen Werten für Depressionen und Ängstlichkeit und niedriger QoL [87, 88].

Lane et al. schreiben in ihrem Review, dass mit der Zahl der EMAH auch die Zahl der Depressionen wächst und verweisen auf chronische Erkrankungen wie Multiple Sklerose [34]. Diese ist jedoch nicht angeboren, sondern tritt im Lebensverlauf auf und hat daher einen ganz anderen Einfluss auf den Betroffenen, der sich mit diesem neuen „Schicksal“ arrangieren muss und gehört zudem zu den Erkrankungen an der Querschnittsstelle zwischen Neurologie / Psychiatrie / Immunologie und kann per se psychische Symptome hervorrufen [89].

Die Daten über die Prävalenz von Depressionen bei EMAH sind rar und die Ergebnisse widersprechen sich zum Teil: Einige Studien zeigen eher ein erhöhtes Auftreten psychischer Störungen (*Brandhagen et al.*, 1991 [90], *Horner et al.*, 2000 [91] und *Kovasc et al.*, 2009 [92]), während andere dies nicht zeigen (*Utens et al.* 1998 [93], *Cox et al.* 2002 [94]). Eine iranische Studie zeigt eine mit der Normalbevölkerung vergleichbare Häufigkeit von Depressionen, jedoch ein erhöhtes Aufkommen von Angstsymptomatik bei Patienten mit AHF (*Eslami et al.* 2013 [95]).

Nach Studien von *Müller et al.* sowie *Utens et al.* scheint jedoch das Auftreten von psychopathologischen Symptomen in der Gruppe der Patienten mit AHF niedriger als in der Normalbevölkerung (NB) [73, 93] und das Auftreten von Angst vergleichbar mit dem in der NB zu sein [96].

In Bezug auf ein zudem vorhandenes höheres Selbstbewusstsein diskutiert *Utens* den Mechanismus der Verleugnung [97]. Weiterhin existiert auch die Überlegung, dass die großen Operationen in der Vergangenheit der Patienten eine Art Bewährungsprobe ge-

wesen sein könnten und dass im hart erkämpften „normalen“ Leben alltägliche Stressfaktoren, gemessen an der Zeit der akuten Gefährdung, weniger belastend wirken als bei der NB [94].

Die Skala für „psychische Gesundheit“, die auch Gefühle von Ängstlichkeit und depressiver Verstimmung beinhaltet, unterscheidet sich auch bei unserer Patientengruppe nicht von der Allgemeinbevölkerung, so dass es auch hier keine Hinweise auf ein erhöhtes Auftreten von Angst und Depressionen gibt.

Die neueste Studie von *Opic et al.* aus dem Jahre 2015 kommt zu dem Ergebnis, dass psychopathologische Symptome von den Patienten, die nun bereits zwischen 30 und 53 Jahre alt sind, vergleichbar häufig oder zum Teil sogar seltener auftreten als in der entsprechenden Gruppe der NB [98].

⇒ Die Korrelation zwischen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität und dem realen Gesundheitszustand sowie zwischen dem subjektiven Gesundheitszustand und den körperlichen Parametern ist eher niedrig [51].

Des Weiteren scheinen die Lebensqualität und die eigene Zufriedenheit weniger von der reinen körperlichen Leistungsfähigkeit, als vielmehr von der eigenen Einstellung, den erlernten „Coping“-Strategien, also der Art des Umgangs mit und der Bewältigung von Stressfaktoren und, wie Studien der letzten Zeit zeigten, dem sogenannten „Kohärenzgefühl“ abhängig zu sein. Damit ist die Orientierung gemeint, die Welt und das Geschehene als verständlich, sinnvoll und bedeutsam wahrzunehmen [99].

Frigiola et al. schreiben auch der „Resilienz“, der psychischen Fähigkeit, Krisen zu bewältigen, eine hohe Bedeutung zu und stellen fest, dass diese mit allen Bereichen der HRQoL korreliert [66].

Saliba et al. beschreiben (2001) Zusammenhänge zwischen HRQoL und Alter (Patienten unter 23 Jahren haben eine bessere Lebensqualität) bei Patienten mit Univentrikel. Einige Studien zeigen, dass soziodemographische Faktoren, wie das Ausbildungslevel oder der berufliche Beschäftigungsstatus, sowohl bei Gesunden als auch bei chronisch Kranken einen Einfluss auf die Lebensqualität haben können [100, 101]. Nur wenige Studien haben jedoch bisher den Zusammenhang zwischen soziodemographischen

Faktoren und Lebensqualität in der Population der EMAH untersucht. Die bisherigen Ergebnisse legen nahe, dass ein niedriges Ausbildungslevel [53, 83, 102] sowie Arbeitslosigkeit [83, 86, 102] mit einem höheren Risiko für reduzierte Lebensqualität assoziiert sind.

In Bezug auf weitere signifikante Assoziationen, die sich zwischen funktionalen und demografischen Parametern und der HRQoL finden lassen, gibt es unterschiedliche Ergebnisse. Die Studie von *Frigiola et al.* zeigt einen klaren Zusammenhang zwischen dem Familienstand und der HRQoL auf: Die Patienten, die mit einem Partner zusammen leben, haben im sozialen Bereich eine bessere Lebensqualität als diejenigen, die Single sind [66]. In der Studie von *Rietveld et al.* scheinen die Wohnsituation oder das Vorhandensein des Partners dagegen keine Rolle zu spielen [86].

4.4.3 Abhängigkeit der HRQoL vom Alter

Wie auch in der Allgemeinbevölkerung zu beobachten, scheint die HRQoL in der Patientengruppe mit zunehmendem Lebensalter abzunehmen, dies zeigt sich bei folgenden Skalen:

- körperliche Funktionsfähigkeit (KÖFU)
- allgemeine Gesundheitswahrnehmung (AGES)
- körperliche Vitalität (VITA) und
- psychische Gesundheit (PSYC), so dass

die körperliche Summenskala (SUM_PHYS) deutlich und die psychische Summenskala (SUM_MENT) zumindest leicht abnimmt.

In der Allgemeinbevölkerung konnte gezeigt werden, dass die Altersabhängigkeit am deutlichsten ausgeprägt ist bei den Skalen, die mehr den körperlichen Aspekt von Befindlichkeit berücksichtigen. Je jünger die Probanden sind, desto höher ist ihre Lebensqualität in diesen Bereichen. Dies trifft auch für unsere Patientengruppe zu. Andere Skalen, wie beispielsweise die „Seelische (psychische) Funktionsfähigkeit“ (PSYC) und „Soziale Funktionsfähigkeit“ (SOFU) scheinen vom Alter weniger abhängig zu sein [50].

Unsere Ergebnisse sind im Einklang mit den Beobachtungen aus der Allgemeinbevölkerung und mit der Studie von *Gott et al.*, in welcher (bei Verwendung des SF-36) höheres Lebensalter ebenso mit abnehmender HRQoL assoziiert ist [88].

Es gibt jedoch auch einige Studien, die mit anderen, krankheitsspezifischen Lebensqualität-Messinstrumenten (z.B. *Nesbitt et al.*, Minnesota Living with Heartfailure Scale oder *Gott et al.*, Kansas City Cardiomyopathy Questionnaire) diesen Zusammenhang nicht finden [85, 88].

Vigl et al. zeigen 2011 - ebenfalls unter Verwendung des SF-36 - dass das subjektive Wohlbefinden der Patienten mit AHF sogar noch stärker vom Alter abhängig ist als bei der Allgemeinbevölkerung. Dies könnte zu einer Verschlechterung der momentan eher guten HRQoL (einer im Durchschnitt noch relativ jungen Patientengruppe) führen [70]. Diese These wird auch durch unsere Studie gestützt, in welcher im Altersvergleich die

HRQoL mit steigendem Alter ebenfalls stärker abnimmt als bei der Allgemeinbevölkerung.

4.4.4 Abhängigkeit der HRQoL vom Geschlecht

Während in der Allgemeinbevölkerung Frauen eine durchgehend schlechtere HRQoL haben, zeigt sich diese Tendenz in unserer Patientengruppe nicht:

Lediglich in den Bereichen „körperliche Leistungsfähigkeit“ (KÖFU) und „allgemeine Gesundheitswahrnehmung“ (AGES) haben die Männer etwas höhere Skalenwerte.

Bei den Summenwerten schneiden jedoch die Frauen (insbesondere im psychischen Bereich) deutlich besser ab. Der psychische Summenscore (SUM_MENT) ist bei Frauen signifikant erhöht gegenüber dem Wert der Männer. Die Studie von *Nesbitt et al.* zeigt ebenfalls eine Assoziation zwischen reduzierter HRQoL und männlichem Geschlecht [85].

Dies könnte beispielsweise daran liegen, dass körperliche Einschränkungen, wie sie bei Patienten mit AHF auch laut unseren Ergebnissen vorliegen, für Männer eine größere Belastung darstellen. So zeigen auch *Salzer-Muhar et al.* 2002, dass männliche Adoleszente ein reduziertes Selbstwertgefühl haben. Dies wird zum Teil damit erklärt, dass die eingeschränkte körperliche Leistungsfähigkeit die Beziehung zu Gleichaltrigen stört [103].

Auch *Horner et al.* kommen diesbezüglich zu ähnlichen Ergebnissen: Männliche Adoleszente mit AHF werden eher gehänselt und haben ein niedrigeres Selbstbewusstsein [91]. Zudem kann das Selbstwertgefühl auch dadurch belastet werden, dass Männer mit AHF – unabhängig von der konkreten kardialen Diagnose - deutlich häufiger als in der Normalbevölkerung an sexuellen Funktionsstörungen leiden [104].

4.4.5 Abhängigkeit der HRQoL von einer anerkannten Behinderung

Liegt eine anerkannte Behinderung vor, so ist die HRQoL deutlich reduziert. Das gilt sowohl für die Allgemeinbevölkerung, in welcher sich die Skalen des SF-36 erwartungsgemäß verhalten, als auch für die von uns untersuchte Patientengruppe.

Das Vorliegen einer Behinderung verringert die subjektiv eingeschätzte HRQoL beträchtlich; insbesondere bei den körperlichen Komponenten der Skalen sind bei Beibehaltung der Geschlechterspezifität die Verringerungen in den Mittelwerten drastisch [50].

Statistisch signifikante Reduktionen der HRQoL liegen in folgenden Bereichen vor:

- körperliche Funktionsfähigkeit (KÖFU)
- körperliche Schmerzen (SCHM)
- allgemeine Gesundheitswahrnehmung (AGES)
- soziale Funktionsfähigkeit (SOFU) sowie
- körperliche Summenskala (SUM_PHYS).

Dies kann zum einen damit zusammenhängen, dass diejenigen, die ausgeprägte körperliche Beeinträchtigungen haben, auch den Status einer anerkannten Behinderung erhalten, jedoch kann auch andersherum das Vorliegen einer Behinderung das Bewusstsein und Selbstverständnis dahingehend beeinflussen, dass es sich negativ auf die Lebensqualität auswirkt.

4.4.6 Abhängigkeit der HRQoL von der Medikamenteneinnahme

In unserer Patientengruppe zeigt sich kein signifikanter Zusammenhang zwischen der Anzahl der eingenommenen Medikamente und der HRQoL. Man könnte primär vermuten, dass die Patienten mit größeren Beeinträchtigungen auch mehr Medikamente nehmen müssen, zum anderen aber auch, dass die Einnahme einer Vielzahl von Medikamenten die Lebensqualität einschränken kann, zum Beispiel auch dadurch, dass die Einnahme den Patienten stets an den Unterschied zu gesunden Gleichaltrigen erinnert oder auch durch möglicherweise auftretende Nebenwirkungen der Medikamente.

Da sich jedoch keine signifikanten Unterschiede zeigen, scheint die HRQoL durch korrekt eingestellte Medikation nicht per se beeinträchtigt, sondern kann diese vielmehr verbessern. Zudem kann dieses Ergebnis auch darauf hindeuten, dass die Patienten die Einschränkung und die damit verbundene Medikamenteneinnahme gut akzeptieren können.

4.4.7 Abhängigkeit der HRQoL von Reoperationen

In unserer Patientengruppe zeigt sich kein signifikanter Zusammenhang zwischen der Anzahl der Reoperationen und der HRQoL. Die reine Zahl der Reoperationen lässt somit keine Rückschlüsse auf die HRQoL des Patienten zu – bei klarer Indikationsstellung sowie korrekt durchgeführter Operation kann diese zu einer Verbesserung der HRQoL führen.

4.4.8 Abhängigkeit der HRQoL vom OP-Alter

Wir haben unsere Patienten nach dem Durchschnittsalter bei OP in zwei Gruppen eingeteilt: Diejenigen, die vor dem 5. Lebensjahr operiert wurden und die, welche nach dem 5. Lebensjahr operiert worden sind. Wir konnten auch hier feststellen, dass die Früh-Operierten eine deutlich bessere und signifikant erhöhte HRQoL erreicht haben.

Hofbeck et al. beschrieben bereits 2000 den Zusammenhang zwischen OP-Alter und klinischem Outcome: Je früher die Patienten in ihrem Leben operiert wurden, umso besser war auch ihre Lebensqualität [105].

Auch in der Studie von *Van den Bosch et al.* wurde als Risikofaktor für einen schlechten Verlauf nach FO die späte Operation benannt: Von den Patienten, die erst im Erwachsenenalter operiert wurden, war die Mortalitätsrate besonders hoch [69].

4.4.9 Abhängigkeit der HRQoL vom Einkommen

In der Allgemeinbevölkerung weisen fast alle Skalen der subjektiv eingeschätzten Lebensqualität über alle Altersgruppen hinweg deutliche Unterschiede zwischen den Angehörigen unterschiedlicher sozialer Schichten auf [50]. Durchgängig sind die Skalenmittelwerte bei Zugehörigkeit zu einer höheren sozialen Schicht auch erhöht.

Auch für unsere Patientengruppe zeigt sich: Je höher das Einkommen, desto höher die HRQoL (insbesondere im körperlichen Bereich). Die Skala „körperliche Funktionsfähigkeit“ (KÖFU) ist für die Patientengruppe, deren Einkommen über dem Durchschnitt liegt, signifikant erhöht.

Dies geht einher mit den bereits genannten Beobachtungen aus der Allgemeinbevölkerung, aber auch mit den Ergebnissen der zuvor zitierten Veröffentlichungen der Autoren

Rietveld, Balon, Saliba und Moons, welche auch bei Pat. mit AHF bzw. Univentrikel im Speziellen eine erhöhte Lebensqualität bei Patienten mit vorhandenem Arbeitsverhältnis sowie höherer Schulbildung feststellen [53, 83, 86, 102].

4.5 Eigene Zufriedenheit mit der Gesundheit und dem Leben insgesamt

Beide Patientengruppen unserer Studie geben sowohl eine hohe Zufriedenheit mit der Gesundheit als auch mit dem Leben insgesamt an. Im Mittel geben die Patienten sogar eine höhere Zufriedenheit mit dem Leben an als die Normalbevölkerung. Für beide Fragen kreuzten die meisten Patienten (42,7 % bzw. 42,9 %) auf der Skala von 1 (= sehr unzufrieden) bis 7 (= sehr zufrieden) eine 6 an.

Zudem sind auch mehr Patienten „sehr zufrieden“ mit der Gesundheit (= 7) als in der Kontrollgruppe, was zunächst überraschend scheint, da objektiv massive körperliche Einschränkungen vorliegen.

Die hohe Zufriedenheit mag daraus resultieren, dass die körperliche Einschränkung angeboren ist und die Patienten so von klein auf gelernt haben, damit umzugehen. Erwachsene und Jugendliche mit angeborenem Herzfehler haben im Gegensatz zu den gleichaltrigen Gesunden nie unbeeinträchtigte körperliche Leistungsfähigkeit erfahren. Sie haben sich lebenslang psychosozial anpassen müssen, sowohl körperlich als auch mental, und erleben ihre Situation als „normal“ bzw. wissen eventuell den – nach Operationen, Untersuchungen und Medikation – erreichten, aktuellen Gesundheitszustand zu schätzen. Möglicherweise hat auch die mittlerweile deutlich verlängerte, jedoch im Vergleich zur Normalbevölkerung noch reduzierte Lebenserwartung einen Einfluss darauf, die Lebenszeit so gut nutzen zu wollen wie möglich.

Es wird vermutet, dass die Patienten mit schweren angeborenen Herzfehlern bereits in der Kindheit eine bestimmte Copingstrategie entwickeln, um mit den Einschränkungen umzugehen und trotzdem eine ausreichend hohe Lebensqualität und -zufriedenheit erreichen können [76].

Die Zufriedenheit mit der Gesundheit korreliert auch mit den Daten der objektiven Belastbarkeit, die Zufriedenheit mit dem Leben jedoch dementsprechend nicht. Auch bei

massiven Einschränkungen der körperlichen Belastbarkeit kann die Zufriedenheit mit dem Leben insgesamt hoch sein.

4.6 Soziale Situation

4.6.1 Wohnformen

Die Abbildung 24 (Seite 51) "Wohnformen im Vergleich mit der Normalbevölkerung" legt zunächst nahe, dass es zwischen der Patientengruppe und der Normalbevölkerung kaum Unterschiede bei den Wohnformen gibt. Die erste der möglichen Antwortoptionen ist dabei jedoch etwas trügerisch: Während die Patienten diese in über der Hälfte der Fälle angekreuzt haben, weil sie noch bei ihren eigenen Eltern wohnen, wählten die meisten Befragten der Normalbevölkerung diese Antwortoption, weil sie in einer „Familie“, also als Ehepaar, als Lebensgemeinschaft oder selbst als (alleinerziehender) Elternteil mit mindestens einem Kind zusammen leben [58]. Das heißt, dass – obgleich die Wohnformen von Patienten mit AHF insgesamt mit der Normalpopulation vergleichbar sind – noch mehr Patienten bei den eigenen Eltern wohnen – auch jenseits des 18. Lebensjahres.

Auch die Studien von *Moons et al.* (2006) und *Pike et al.* (2011) zeigen, dass über 50 % der Studienteilnehmer mit AHF unverheiratet sind und bei den Eltern leben [62, 106].

In einer der neuesten Studien zur sozialen Situation von Patienten mit schweren angeborenen Herzfehlern beschäftigen sich *Opic et al.* (2014) mit Patienten mit TOF oder TGA: Diese leben ebenfalls weniger häufig unabhängig (allein), sind aber auch weniger häufig in einer Ehe oder stabilen Partnerschaft (im Vergleich zu der Normalbevölkerung) [107].

4.6.2 Partnerschaft und Kinder

Von den FO-Patienten sind zum Zeitpunkt der Befragung lediglich 37 % in fester Partnerschaft, bei den TOF-Patienten sind es 54,5 %. In der Gesamtbetrachtung haben 52,1 % eine feste Partnerschaft, was sich nicht signifikant von der Kontrollgruppe unterscheidet.

In der Studie von *Pike et al.* von 2011, an welcher 54 Jugendliche und Erwachsene mit Univentrikel nach Fontan-OP teilgenommen haben, war eine noch niedrigere Anzahl (27 %) der FO-Patienten in fester Beziehung [106].

Eigene Kinder haben 4,3 % der FO-Patienten (das entspricht zwei Männern) und 24,2 % der TOF-Patienten. Auch in der Studie von Pike haben lediglich 5 Teilnehmer eigene Kinder (vier Männer und immerhin eine Frau) [106].

In der Leitlinie Univentrikuläres Herz findet sich dazu: „[...] Zudem ist im Falle einer Schwangerschaft das Risiko für Mutter und Kind deutlich erhöht. Dennoch ist eine erfolgreiche Schwangerschaft bei intensivierter Überwachung prinzipiell möglich.“ [108].

Opic et al. veröffentlichten 2013 Daten zur Sexualität von (254) Patienten mit (unterschiedlichen) AHF: Zum einen scheinen die Patienten später sexuell aktiv zu werden als die entsprechenden Altersgenossen und zum anderen liegen bei beiden Geschlechtern deutlich mehr sexuelle Funktionsstörungen vor als in der NB [104].

4.6.3 Schule und Ausbildung

22,8 % der Befragten gehen noch zur Schule, 15,2 % haben einen Hauptschulabschluss, 35,5 % die mittlere Reife, 21,6 % das (Fach)Abitur, 2,5 % einen anderen und 2,5 % keinen Abschluss.

Damit sind die Daten vergleichbar mit denen der NB; in der direkten Vergleichsgruppe haben etwas weniger Patienten bereits einen Haupt- oder Realschulabschluss, dafür haben zum einen mehr Patienten die Hochschulreife als höchsten Schulabschluss erreicht und zum anderen sind noch mehr Patienten in Ausbildung.

Bereits 1994 veröffentlichten *Kämmerer et al.* Daten zu psychosozialen Problemen von Jugendlichen und Kindern mit AHF. Hier wurden 146 Erwachsene mit unterschiedlichen Herzfehlern (davon lediglich 7 TOF, 0 FO) untersucht. Es zeigte sich ein überdurchschnittliches Bildungsniveau: 96 % der Patienten konnten eine Normalschule (4 % eine Förderschule), 23 % ein Gymnasium und 15 % eine Universität besuchen [109].

Zu dem Ergebnis, dass Patienten mit AHF eine eher höhere Schulbildung haben, kamen bereits Studien aus den 1980er Jahren: *Ghisla et al.* untersuchten 1983 mit Pat. mit TOF [110] sowie *Otterstad et al.* 1986 Pat. mit VSD [111].

Von den befragten Patienten sind noch 38 % in Ausbildung, 22,8 % haben bereits eine abgeschlossene Lehre und 8,9 % einen Fachhochschul- oder Universitätsabschluss. Auch hier sind im Vergleich zur alters- und geschlechts-gematchten Kontrollgruppe noch mehr Patienten in Ausbildung, allerdings sind die bereits erreichten Abschlüsse vergleichbar mit denen in der Allgemeinbevölkerung. Während die Personen in der Kontrollgruppe ein wenig häufiger bereits eine Lehre abgeschlossen haben, haben in der Patientengruppe einige mehr bereits einen Universitätsabschluss (jedoch eher ein Trend, keine statistische Signifikanz), was sich mit den Ergebnissen der Studie von *Opic et al.* deckt, in welcher Patienten mit TOF und TGA ein mit der Normalbevölkerung vergleichbares Ausbildungslevel haben [107].

4.6.4 Berufstätigkeit

Von den Befragten sind eben 32,9 % noch in (schulischer oder beruflicher) Ausbildung, 36,7 % voll berufstätig und 8,8 % befinden sich in einem Teilzeitarbeitsverhältnis. In der direkten Vergleichsgruppe sind über 20 % noch in Ausbildung, ca. 30 % voll berufstätig und über 40 % nicht berufstätig.

Die Daten ähneln auch den offiziellen Daten zur Allgemeinbevölkerung (Zensus 2011), laut denen 45,5 % der Befragten voll berufstätig und knapp 40 % nicht berufstätig sind. [112]. Somit sind (überraschenderweise) mehr Patienten in Ausbildung oder auch in Vollbeschäftigung und deutlich weniger nicht berufstätig als in der Kontrollgruppe.

Diese Daten stehen eher im Gegensatz zu den bekannten publizierten Daten:

Kamphuis et al. erhoben 2002 Daten zur Berufstätigkeit bei Patienten mit leichten sowie schweren Herzfehlern, wobei sich zeigte, dass Patienten mit schweren komplexen Herzfehlern seltener voll berufstätig sind als die mit leichten AHF oder auch die Allgemeinbevölkerung [113].

Vigl et al. haben 2011 im Rahmen der bereits genannten LESSIE-Studie für angeborene Herzfehler des Kompetenznetzes, in welcher bundesweit Menschen mit angeborenem Herzfehler zu Lebensqualität und sozialer Situation befragt wurden, gezeigt, dass junge Menschen – trotz guter Schulbildung - auf dem Arbeitsmarkt benachteiligt sind. Die Studienteilnehmer haben unabhängig von der Schwere des Herzfehlers einen höheren Bildungsgrad als der Bevölkerungsdurchschnitt. Die Zahl der Patienten in Vollzeitbeschäftigung war jedoch signifikant niedriger als in der Bevölkerung, was zum Teil durch eine erhöhte Rate an Patienten in Teilzeit-Arbeitsverhältnissen oder in vorzeitiger Rente bedingt sein könnte [70].

4.6.5 Beeinträchtigung durch den Herzfehler

41,7 % aller Befragten unserer Studie gaben an, sich bei der Berufswahl durch den Herzfehler beeinträchtigt zu fühlen und nochmals fast 20 % antworteten mit „Eher ja“. Mit einem klaren „Nein“ konnten nur ca. 15 % antworten.

In der Studie von *Kämmerer et al.* [109] gaben nur 25 % der Befragten an, dass der Herzfehler die Berufswahl beeinträchtigt habe. Dass die Zahl in unserer Studie deutlich höher ist, könnte damit zu erklären sein, dass die Herzfehler in der o.g. Studie weniger schwerwiegend waren.

Sogar in der „Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Univentrikuläres Herz“ ist vermerkt, dass bei der Berufswahl zu beachten ist, dass die körperliche Leistungsfähigkeit im Erwachsenenalter schneller abnimmt als bei Herzgesunden [108], was die Auswahl des Berufes nachvollziehbar einzuschränken scheint.

4.6.6 Einkommen

71,8 % geben ein Netto-Familieneinkommen unter dem durchschnittlichen monatlichen Einkommen von 2003 von 2833 Euro an [59], was mit den bereits publizierten Studien,

in welchen das Durchschnittseinkommen von Patienten mit AHF ebenfalls unter dem Durchschnitt liegt, im Einklang ist [107].

Einhergehend mit den bereits genannten Ergebnissen aus der Allgemeinbevölkerung korreliert ein höheres Einkommen auch mit einer höheren Lebensqualität.

4.6.7 Familienangehörige mit AHF und Besuch von Selbsthilfegruppen

Von allen Befragten gaben 12,7 % an, auch Familienangehörige mit AHF zu haben. Die Studie von *Rietveld et al.* ergab, dass das Fehlen von Familienangehörigen mit AHF mit einer besseren HRQoL assoziiert ist [86].

Das Vorhandensein eines Familienangehörigen mit AHF wirkt sich in unserer Patientengruppe nicht signifikant auf die HRQoL aus.

In unserer Patientengruppe waren 10,8 % Mitglied einer Selbsthilfegruppe, in der Studie von *Kämmerer et al.* lediglich 1,4 %. Der deutlich höhere Anteil an Mitgliedern einer Selbsthilfegruppe in unserer Studie kann zum einen durch den Großstadt-Standort (Erreichbarkeit einer Selbsthilfegruppe), aber auch durch die Schwere des Herzfehlers zu erklären sein.

4.7 Relevanz für die Praxis

Durch die Fortschritte in der Medizin erreichen immer mehr Patienten auch mit schweren, initial zyanotischen Herzfehlern das Erwachsenenalter.

Bereits 1991 schrieb Perloff von den EMAH (Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler) als der neuen „cardiovascular subspeciality“ (= kardiovaskulären Subspezies) [116]. Hierbei sollte für die Patienten mit AHF neben der Möglichkeit der Operation auch genauso die Verantwortung für die soziale Integration übernommen werden. Diese Patienten benötigen eine lebenslange hochspezialisierte Versorgung auch jenseits des Kindesalters. Idealerweise wird diese durch überregionale zertifizierte EMAH-Zentren wie dem Kompetenzzentrum der Klinik für Kinderkardiologie und Angeborene Herzfehler des DHZB sichergestellt. Hier erfolgt die leitliniengerechte, ambulante Betreuung von EMAH-Patienten durch eine Spezialambulanz. Bei der wachsenden Anzahl an EMAH - der Anteil erwachsener Patienten liegt in der Ambulanz für Angeborene Herz-

fehler des DHZB schon seit mehreren Jahren bei über 50% - wird es wichtig sein, zu wissen, mit welchen überschaubaren Methoden die Patienten untersucht und begleitet werden können. Zwei sehr wichtige solcher Methoden – die Spiroergometrie sowie die Befragung mittels Fragebögen – wurden in dieser Studie verwendet. Die objektive Belastbarkeit dieser beiden Patientengruppen lässt sich non-invasiv mit der Spiroergometrie erheben. Sie zeichnet sich einerseits als Messinstrument zur Beurteilung belastungsinduzierter Symptome aus, andererseits steht mit der Spiroergometrie eine hervorragende objektive Evaluierung des postoperativen Verlaufs zur Verfügung. Zudem können die erhaltenen Informationen für potentielle Konsequenzen hinsichtlich Freizeitaktivitäten, Sportunterricht oder auch die Berufswahl genutzt werden.

Für eine erfolgreiche postoperative Betreuung von EMAH ist die Kenntnis der Art und des Ausmaßes möglicher be- und entstehender Rest- und Folgezustände maßgeblich. Hierzu gehören jedoch neben den klinischen Variablen genauso die sozialen und psychischen Faktoren. Bei der Bewertung des Langzeitverlaufs ist es daher notwendig, diese nicht nur an den physikalisch messbaren Parametern auszumachen, sondern ebenso das Bewusstsein für die Verantwortung zu schärfen, wie es den Patienten nach den die Lebenserwartung deutlich erhöhenden Operationen geht und dabei ebenso viel Wert darauf zu legen, sich die subjektive Lebensqualität anzuschauen, da „ein längeres Leben nicht zwangsläufig ein besseres Leben bedeutet“, wie Kamphuis bereits 2002 bemerkte [51].

Die Kenntnis des emotionalen Befindens der Patienten ermöglicht eine Verbesserung der ärztlichen Betreuung und Hilfestellung. Wir empfehlen daher, neben der Durchführung einer spiroergometrischen Untersuchung auch Fragebögen zur Lebensqualität und zur sozialen Situation ins reguläre Follow-up zu integrieren.

4.8 Limitationen der Studie und Ausblick

Eine Limitation der Studie ist die relativ geringe Patientenzahl von 160 Teilnehmern, wobei die beiden ausgewählten AHF – Univentrikel nach FO sowie TOF nach korrigierender OP - auch nur einen kleinen Teil an der Gesamtheit aller AHF ausmachen und die Altersbeschränkung sowie die Voraussetzung des Beherrschens der deutschen Sprache die Patientenauswahl nochmals drastisch einschränkt haben, da eben aus diesen demographischen und sprachlichen Gründen einige Patienten, welche in der hiesigen Ambulanz betreut werden, an dieser Studie leider nicht teilnehmen konnten. Die Gruppengröße ist jedoch dennoch mit denen einiger anderer Studien vergleichbar [51, 53, 69, 115].

Für die Zukunft ist eine prospektive langfristige Studie mit einer größeren Patientenzahl anzustreben, um die vorliegenden Ergebnisse erweitern zu können. Zusätzlich zur Erhebung der HRQoL und des Sozialstatus wäre der Fragebogen um Screening-Fragen zu psychischen Erkrankungen zu erweitern. In den Nachuntersuchungen sollte zunehmend auch der Blick auf das psychische Befinden und mögliche depressive Symptome gelegt werden, da diese die Lebensqualität entscheidend beeinflussen [73]. Zudem scheinen das Vorhandensein effizienter Coping-Strategien, ein hoher Grad an Resilienz sowie ein stark ausgeprägtes Kohärenzgefühl einen entscheidenden Einfluss auf eine gute HRQoL zu haben, weshalb auch diese Parameter Eingang in die Befragung finden sollten.

5 Zusammenfassung

Abschließend lassen sich die im Kapitel 1.4. formulierten Fragen wie folgt beantworten:

- 1) Inwieweit können die Patienten trotz der bestehenden Einschränkungen eine ausreichend gute Lebensqualität erreichen?
 - a) Vergleich mit der Normalbevölkerung
 - b) Vergleich der Patientengruppen untereinander

Sowohl unsere Studie als auch die Literaturrecherche legen nahe, dass Patienten mit angeborenem Herzfehler (AHF) - und auch diejenigen mit komplexen AHF - eine ausreichend gute und mit der Normalbevölkerung (NB) vergleichbare gesundheitsbezogene Lebensqualität (HRQoL) haben und diese nicht zwangsläufig von der Schwere des Herzfehlers abhängt: Die HRQoL der FO-Gruppe unterscheidet sich im psychischen Bereich nicht signifikant von der TOF-Gruppe.

- 2) Wie ist die objektive körperliche Leistungsfähigkeit
 - a) der Patientengruppe im Vergleich mit der Normalbevölkerung?
 - b) im Vergleich zwischen den beiden Patientengruppen?
 - c) Korreliert die subjektive Lebensqualität mit der objektiven körperlichen Leistungsfähigkeit?

Nach Sichtung der zu diesem Thema bereits publizierten Literatur und den Ergebnissen unserer Studie lässt sich diese Frage eindeutig beantworten:

Die rein körperliche Leistungsfähigkeit ist im Vergleich zur NB deutlich reduziert, ist bei FO nochmalig niedriger als bei TOF, korreliert jedoch nicht mit den meisten Bereichen der HRQoL.

- 3) Welche Faktoren bestimmen hauptsächlich die postoperativ erreichte Lebensqualität?
 - a) das Alter?
 - b) das Geschlecht?
 - c) Medikamenteneinnahme, die Reoperationen, das Tragen eines Herzschrittmachers oder soziale Faktoren?

In unserer Studie konnte der Zusammenhang zwischen reduzierter HRQoL und

- hohem Lebensalter,
 - hohem Operationsalter,
 - männlichem Geschlecht,
 - dem Vorliegen einer anerkannten Behinderung sowie
 - niedrigem Einkommen
- bestätigt werden.

Nicht signifikant mit der HRQoL assoziiert sind:

- die Anzahl der eingenommenen Medikamente,
- die Anzahl der Reoperationen,
- das Vorhandensein eines Herzschrittmachers,
- das Vorhandensein eines Angehörigen mit AHF sowie
- das Vorhandensein eines Partners.

4) Sind die Patienten nach der abgeschlossenen chirurgischen Behandlung sozial integriert und empfinden sie ihre Gesundheit und das Leben als zufriedenstellend?

Ja, die Patienten unserer Studie scheinen mit ihrer Gesundheit und dem Leben sehr zufrieden und sind in den meisten Bereichen sozial integriert. Auffallend ist jedoch, dass ein größerer Teil der Patienten auch nach der Volljährigkeit noch bei den Eltern wohnt und sich auch noch zu einem späteren Zeitpunkt in Ausbildung befindet als bei den entsprechend gesunden Altersgenossen. Das mag daran liegen, dass die Erkrankung sowie damit einhergehende Behandlungen und Operationen im Kindesalter zu Fehlzeiten in der Schule und eventuell auch zu Klassenwiederholungen und damit einer Verlängerung der Ausbildungszeit führen und die Eltern sich für ihre Kinder länger verantwortlich fühlen.

Auch wenn die Lebensqualität der Patienten ausreichend gut zu sein scheint, so ist doch zu beachten, dass sie potentiell einer hohen Rate an Komplikationen und speziellen psychosozialen Problemen ausgesetzt sein können, welche möglicherweise auch nicht vollständig in den standardisierten Fragebögen abgebildet werden. Diese Erkenntnis hebt die große Bedeutung eines multidisziplinären und spezialisierten Follow-up hervor.

Es ist wichtig, die die Lebensqualität dieser Patienten bestimmenden Faktoren zu kennen, um die therapeutischen Effekte in Bezug auf das Wohlbefinden der Patienten noch verbessern zu können. Es ist auch kritisch zu hinterfragen, was durch die verbesserten Therapieoptionen im Alltag für die Patienten wirklich erreicht werden kann und wo Möglichkeiten der Optimierung liegen.

Das Ziel medizinischer Behandlung sollte nicht nur sein, das Langzeitüberleben zu sichern, sondern ebenso das bestmögliche physische, emotionale und soziale Ergebnis für den Patienten zu erreichen. Die Fragen nach der sozialen Integration und der subjektiven Lebensqualität werden in der klinischen Routine häufig vernachlässigt.

6 Literaturverzeichnis

1. Kompetenznetz, <http://www.kompetenznetz-ahf.de/angeborene-herzfehler/>
zuletzt besucht am 23.02.2015
2. Scharmer U. Wie lässt sich die Versorgung Erwachsener mit angeborenem Herzfehler verbessern? Dtsch med Wochenschr 2013; 138(04): 151-152.
3. 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: 321-326.
4. Hess J, Bauer U, de Haan F, et al. Recommendations for adult and paediatric cardiologists on obtaining additional qualification in "Adults with Congenital Heart Disease" (ACHD). Int J Cardiol. 2011 Jun 2; 149(2): 186-91.
5. Neill CA, Clark, EB. Tetralogy of Fallot. The First 300 Years. Texas Heart Institute Journal 1994; 21: 272-9.
6. Fallot EA. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). Marseille Medical. 1888; 25: 418.
7. Weil J, Bertram H, Sachweh JS. Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Fallot'sche Tetralogie. Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 01.10.2011
<http://www.kinderkardiologie.org/Leitlinien/20%20LL%20Fallotsche%20Tetralogie.pdf>
zuletzt besucht am 21.02.15
8. Al Habib HF, Jacobs JP, Mavroudis C, et al. Contemporary Patterns of Management of Tetralogy of Fallot. Data from the Society of Thoracic Surgeons Database. Ann Thorac Surg 2010; 90: 813-820.
9. Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, Turner ME, Kirklin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. Am J Cardiol. 1978; 42: 458-66.

10. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128: 189-202.
11. Taussig HB, Crocetti A, Eshaghpour E, et al. Long-term observations on the Blalock Taussig operation II. Second operations, frequency and results. *Johns Hopkins Med J.* 1971; 129: 258–73.
12. Kirklin JW, Dushane JW, Patrick RT, et al. Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system (gibbon type): report of eight cases. *Proc Staff Meet Mayo Clin.* 1955; 30: 201–206.
13. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects: report of first ten cases. *Ann Surg* 1955; 142: 418-445.
14. Castaneda AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI. Repair of tetralogy of Fallot in infancy: early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1977; 74: 372–381.
15. Pigula FA, Khalil PN, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA. Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation.* 1999; 100: II157–61.
16. Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate: results in the modern era. *Ann Surg.* 2000; 232: 508–14.
17. Lee CH, Kwak JG, Lee C. Primary repair of symptomatic neonates with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. *Korean J Pediatr.* 2014 Jan; 57(1): 19–25.
18. Karl TR. Tetralogy of fallot: a surgical perspective. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012 Aug; 45(4): 213–224.
19. Lindberg HL, Saatvedt K, Seem E, Hoel T, Birkeland S. Single-center 50 years' experience with surgical management of tetralogy of Fallot. *Eur J of Cardio-thoracic Surg* 40 (2011) 538—542.

20. Sluysmans T, Sanders SP, Van der Veld M, et al. Natural History and Patterns of Recovery of Contractile Function in Single Left Ventricle After Fontan Operation. *Circulation* 1992; 86: 1753-1761.
21. Humes RA, Mair DD, Porter CJ, et al. Results of the Modified Fontan Operation in Adults; *Am J Cardiol* 1988; 61:602-604.
22. Hausdorf G: Herz- und Kreislauferkrankungen. In: Koletzko B, Harnack G.-A. *Kinderheilkunde*, 11. Auflage, Springer Verlag Berlin; 2000. 395-97.
23. Meshalkin EN. Anastomosis of superior vena cava with the pulmonary artery in patients with congenital heart disease with blood flow insufficiency in the lesser circulation. *Eksp Khir* 1956; 6: 3-12.
24. Glenn WW. Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery; report of clinical application, *N Engl J Med* 1959; 259(3): 117-120.
25. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240-248.
26. Stein DG, Laks H, Drinkwater DC, et al. Results of total cavopulmonary connection in the treatment of patients with a functional single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 280-286.
27. Cowgill LD. The Fontan procedure: a historical review. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 1026-1030
28. Pizarro C, de Leval MR. Surgical variations and flow dynamics in cavopulmonary connections: a historical review. In: Spray T, ed. *Pediatric Cardiac Surgery Annual of 88 the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1998: 53-59.

29. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682-695.
30. Marceletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava - pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 228-232.
31. Amodeo A, Galletti L, Marianeschi S, et al. Extracardiac Fontan operation for complex cardiac anomalies: seven years' experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 1020-1031.
32. Alexi-Meskishvili V, Ovroutski S, Dahnert I, Lange PE, Hetzer R. Early experience with extracardiac Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 71-76.
33. Ono M, Boethig D, Goerler H, Lange M, Westhoff-Bleck M, Breymann T. Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation - effect of fenestration on late morbidity. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 30: 923-929.
34. Lane DA, Miliane TA, Lip GYH. Psychological interventions for depression in adolescent and adult congenital heart disease. *Cochrane Review. Cochrane Database Syst Rev.* 2013 Oct 28.
35. Daliento L, Mapelli D. Measurement Of Cognitive Outcome And Quality Of Life In Congenital Heart Disease. *Heart.* 2006 Apr; 92(4): 569–574.
36. Ebbinghaus B, Noll HH, Bahle T, Wendt C, Scheuer A. Report Lebensqualität 2006. http://www.mzes.uni-mannheim.de/publications/papers/Report_Lebensqualitaet.pdf 2007; 3-9. Zuletzt besucht am 26.06.2015.
37. Allardt, E. Having, Loving, Being: An Alternative to the Swedish Model of Welfare Research. In: Nussbaum M, Sen A (Hg.), *The Quality of Life*. Oxford: Clarendon Press. 1993; 88-94.

38. Sen A. Capability and Well-Being. In: Nussbaum M, Sen A (Hg.), The Quality of Life. Oxford: Clarendon Press. 1996; 30-53.
39. Noll HH. Social Indicators and Quality of Life Research: Background, Achievements and Current Trends. In: Genov N (Hg), Advances in Sociological Knowledge Over Half a Century. Wiesbaden: VS Verlag für Sozialwissenschaften. 2004; 185-212.
40. Campbell, A. Aspiration, Satisfaction and Fulfilment. In: Campbell A, Converse P (Hg), The Human Meaning of Social Change. New York: Russell Sage Foundation. 1972; 441-446.
41. Renneberg B. Lebensqualität. In: Renneberg B, Hammelstein P. (Hrsg), Gesundheitspsychologie, Springer Medizin Verlag Heidelberg 2006; 29-33.
42. Bullinger M. Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität mit dem SF-36 Health Survey. Bundesgesundheitsbl 2000; 43: 190-197.
43. Ellert U, Kurth BM, Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Erwachsenen in Deutschland: Ergebnisse der Studie zur Gesundheit Erwachsener in Deutschland (DEGS1) Bundesgesundheitsbl 2013; 56: 643–649.
44. Bullinger M. Lebensqualitätsforschung: Bedeutung – Anforderung – Akzeptanz. Schattauer, Stuttgart; New York. 1997; 1-6.
45. Bullinger M, Ravens-Sieberer U, Siegrist J. Gesundheitsbezogene Lebensqualität in der Medizin. Lebensqualitätsforschung aus medizinischer und soziologischer Perspektive. Hogrefe, Göttingen. 2000; 11-22.
46. Testa MA, Simonson DC. Assessment of quality-of-life outcomes. 1996; N. Engl J Med. 1996; 334: 835-840.

47. Schumacher J, Klaiberg A, Brähler, E. Diagnostik von Lebensqualität und Wohlbefinden – Eine Einführung. In: Schumacher J., Klaiberg A, Brähler, E. (Hrsg.) Diagnostische Verfahren zu Lebensqualität und Wohlbefinden. Göttingen: Hogrefe. 2003; 1-4.
48. Bullinger M. Quality of Life: definition, conceptualization and implications – a methodologist's view. *Theoretical Surgery* 1991; 6: 143-148.
49. Bullinger M, Alonso J, Apolone G, et al. Translating health status questionnaires and evaluating their quality: the IQOLA project approach. *J Clin Epidemiol* 1994; 51: 913-923.
50. Bellach BM, Ellert U, Radoschewski M. Der SF-36 im Bundesgesundheitsurvey – Erste Ergebnisse und neue Fragen. *Bundesgesundheitsbl. Gesundheitsforsch. Gesundheitsschutz* 3.2000. 43; 210-16.
51. Kamphuis M, Ottenkamp J, Vliegen HW, et al. Health related quality of life and health status in adult survivors with previously operated complex congenital heart disease. *Heart*, 2002, Apr; 87(4): 356-62.
52. Moons P, Van Deyk K, De Geest S, Gewillig M, Budts W. Is the severity of congenital heart disease associated with the quality of life and perceived health of adult patients? *Heart* 2005; 91-1193-1198.
53. Saliba Z, Butera G, Bonnet D, et al. Quality of life and perceived health status in surviving adults with univentricular heart. *Heart* 2001; 86: 68-73.
54. Pike NA, Evangelista LS, Doering LV, Koniak-Griffin D, Lewis A, Child JS. Health-related quality of life: A closer look at related research in patients who have undergone the Fontan operation over the last decade. *Review. Heart Lung*. 2007 Jan-Feb; 36(1): 3-15.
55. Knowles R, Veldtman G, Hickey E. Functional Health Status of Adults With Tetralogy of Fallot: Matched Comparison With Healthy Sibling. *Ann Thorac Surg* 125 2012; 94: 124 –32.

56. Bullinger M, Kirchberger I. SF-36 Fragebogen zum Gesundheitszustand. – Manual. Göttingen. Hogrefe. 1998.
57. Robert Koch Institut. (2000). Public Use File BGS98, Bundesgesundheitsurvey 1998. Berlin: Robert Koch Institut.
58. Statistisches Bundesamt, Wiesbaden 2011; 6-7.
https://www.destatis.de/DE/PresseService/Presse/Pressekonferenzen/2012/Alleinlebende/begleitmaterial_PDF.pdf?__blob=publicationFile
Zuletzt besucht am 10.02.2015.
59. Presse A. Grundeinkommen – Idee und Vorschläge zu seiner Realisierung. 2010; 117.
60. Gratz A, Hess J, Hager A. Self-estimated physical functioning poorly predicts actual exercise capacity in adolescents and adults with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2009 Feb;30(4):497-504.
61. Lane DA, Lip GY, Millane TA. Quality of life in adults with congenital heart disease. *Heart* 2002; 88 71-7.
62. Moons P, Van Deyk K, De Bleser L, et al. Quality of life and health status in adults with congenital heart disease: a direct comparison with healthy counterparts. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2006 Jun; 13 (3): 407-13.
63. Neuner B, Busch MA, Singer S, et al. Sense of Coherence as a Predictor of Quality of Life in Adolescents With Congenital Heart Defects: A Register-Based 1-Year Follow-Up Study. 2011. *J Dev Behav Pediatr* 32: 316 –327.
64. Opic P, Roos-Hesselink J, Cuypers JA, et al. Psychosocial functioning of adults with congenital heart disease: outcomes of a 30-43 year longitudinal follow-up. *Clin Res. Cardiol* 2015 May;104(5): 388-400.

65. d' Udekem Y, Cheung MM, Setyapranata S, et al. How good is a good Fontan? Quality of life and exercise capacity of Fontans without arrhythmias. *Ann Thorac Surg*. 2009 Dec; 88(6): 1961-9.
66. Frigiola A, Bull C, Wray J. Exercise capacity, quality of life, and resilience after repair of tetralogy of Fallot: a cross-sectional study of patients operated between 1964 and 2009. *Cardiol Young* 2014; 24: 79–86.
67. Mueller GC, Sarikouch S, Beerbaum P, et al. Health-related quality of life compared with cardiopulmonary exercise testing at the midterm follow-up visit after tetralogy of Fallot repair: a study of the German competence network for congenital heart defects. *Pediatr Cardiol*. 2013 Jun; 34(5): 1081-7.
68. Dulfer K, Duppen N, Kuipers IM, et al. Aerobic exercise influences quality of life of children and youngsters with congenital heart disease: a randomized controlled trial. *J Adolesc Health*. 2014 Jul; 55.
69. Van den Bosch AE, Roos-Hesselink JW, Van Domburg R, Bogers AJ, Simoons ML, Meijboom FJ. Long-term Outcome and Quality of Life in Adult Patients After the Fontan Operation. *Am J Cardiol*. 2004 May 1; 93(9):1141-5.
70. Vigil M, Niggemeyer E, Hager A, Schwedler G, Kropf S, Bauer U. The importance of socio-demographic factors for the quality of life of adults with congenital heart disease. *Quality of life Research* 2011; 20 (2): 169-17.
71. Van Rijen, EH, Utens EM, Roos-Hesselink JW, et al. Current subjective state of health and longitudinal psychological well-being over a period of 10 years in a cohort of adults with congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2012; 15 (2), 168-175.
72. Hager A, Hess J. Comparison of health related quality of life with cardiopulmonary exercise testing in adolescents and adults with congenital heart disease. *Heart*. 2005 Apr; 91(4): 517-20.

73. Müller J, Hess J, Hager A. Minor symptoms of depression in patients with congenital heart disease have a larger impact on quality of life than limited exercise capacity. *Int J Cardiol.* 2012 Feb 9;154(3): 265-9.
74. Müller J, Hess J, Hager A. Daily physical activity in adults with congenital heart disease is positively correlated with exercise capacity but not with quality of life. *Clin Res Cardiol.* 2012 Jan; 101(1): 55-61.
75. Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001; 103(21): 2637-43.
76. Ternstedt 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 Mar-Apr; 22(2): 128-32.
77. Meijboom F, Szatmari, Utens E, et al. Long term follow-up after surgical closure of ventricular septal defect in infancy and childhood. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 1358-64.
78. Meijboom F, Hess J, Szatmari A et al. Long term follow-up after surgical closure of atrial septal defect at a young age. *Am J Cardiol* 1993; 72:1431.
79. Meijboom F, Szatmari A, Deckers JW, et al. Cardiac status and health-related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 883-91.
80. Meijboom F, Szatmari A Deckers JW, et al. Long term follow-up (10 to 17 years) after Mustard repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 1158-68.
81. Ellert U, Kurth BM. Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Erwachsenen in Deutschland: Ergebnisse der Studie zur Gesundheit Erwachsener in Deutschland (DEGS1) *Bundesgesundheitsbl* 2013; 56: 643–649.

82. Ellert U, Knopf H. BGS98: Zufriedenheit mit Lebensumständen und Gesundheit. 1999; Gesundheitswesen 61(S2):145–150.
83. Balon YE, Then KL, Rankin JA, Fung T. Looking beyond the biophysical realm to optimize health: results of a survey of psychological well-being in adults with congenital cardiac disease. *Cardiol Young*. 2008; 18 (5): 494-501.
84. Daliento L, Mapelli, D, Russo G, Scarso P, Limongi F, Iannizzi P. Health-related quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot: psychosocial and cognitive outcomes. 2005; *Heart* 91(2): 213-218.
85. Nesbitt T, Doctorvaladan S, Southard JA, et al. Correlates of quality of life in rural patients with heart failure. *Circ Heart Fail*. 2014 Nov; 7(6): 882-7.
86. Rietveld S, Mulder BJ, van Beesr I, et al. Negative thoughts in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2002; 86: 19-26.
87. Heo S, Doering LV, Widener J, Moser DK. Predictors and effect of physical symptom status on health-related quality of life in patients with heart failure. *Am J Crit Care*. 2008 Mar; 17(2): 124-32.
88. Gott M, Barnes S, Parker C. Predictors of the quality of life of older people with heart failure recruited from primary care. *Age Ageing*. 2006 Mar; 35(2): 172-7.
89. Boerner RJ, Kapfhammer HP. Psychopathological changes and cognitive impairment in encephalomyelitis disseminata. 1999; *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci* 249: 96–102.
90. Brandhagen DJ, Feldt RH, Williams DE. Long-term psychologic implications of congenital heart disease: a 25-year follow-up. *Mayo Clin Proc*. 1991 May; 66(5): 474-9.
91. Horner T, Liberthson R, Jellinek MS. Psychosocial profile of adults with complex congenital heart disease. *Mayo Clin Proc*. 2000 Jan; 75(1): 31-6.

92. Kovacs AH, Saidi AS, Kuhl EA, et al. Depression and anxiety in adult congenital heart disease: predictors and prevalence. *Int J Cardiol.* 2009 Oct 2; 137(2):158-64.
93. Utens EM, Bieman HJ, Verhulst FC, Meijboom FJ, Erdman RA, Hess J. Psychopathology in young adults with congenital heart disease. Follow-up results. *Eur Heart J.* 1998 Apr; 19(4): 647-51.
94. Cox D, Lewis G, Stuart G, Murphy K. A cross-sectional study of the prevalence of psychopathology in adults with congenital heart disease. *Journal of Psychosomatic Research* 52 (2002) 65-68.
95. Eslami B, Sundin O, Macassa G, Khankeh HR, Soares JJ. Anxiety, depressive and somatic symptoms in adults with congenital heart disease. *J Psychosom Res.* 2013 Jan; 74(1): 49-56.
96. Müller J, Hess J, Hager A. General anxiety of adolescents and adults with congenital heart disease is comparable with that in healthy controls. *Int J Cardiol.* 2013 Apr 30; 165(1): 142-5.
97. Utens EM, Verhulst FC, Erdman RA, et al. Psychosocial functioning of young adults after surgical correction for congenital heart disease in childhood: a follow-up study. *J Psychosom Res.* 1994 Oct; 38(7): 745-58.
98. Opic P, Roos-Hesselink JW, Cuypers JAAC, et al. Longitudinal development of psychopathology and subjective health status in CHD adults: a 30- to 43-year follow-up in a unique cohort. *Cardiol Young.* 2015 Jun 16:1-9.
99. Müller J, Hess J, Hager A. Sense of coherence, rather than exercise capacity, is the stronger predictor to obtain health-related quality of life in adults with congenital heart disease. *Eur J Prev Cardiol.* 2013 Mar 4;21(8): 949-955.

100. Hemingway H, Nicholson A, Stafford M, Roberts R, Marmot M. The impact of socioeconomic status on health functioning as assessed by the SF-36 questionnaire: the Whitehall II Study. *American Journal of Public Health*, 1997, 87(9), 1484-1490.
101. Grobe TG, Schwartz FW (2003) *Arbeitslosigkeit und Gesundheit*. Berlin: Robert-Koch-Institut.
102. Moons P, Van Deyk K, Marquet K, DeBleser L, De Geest S, Budts W. Profile of adults with congenital heart disease having a good, moderate or poor quality of life: A cluster analytic study. *European Journal of Cardiovascular Nursing*, 2009, 8(2), 151-157.
103. Salzer M, Herle M, Floquet P. Self-concept in Male and Female Adolescents with Congenital Heart Disease. *Clinical Pediatrics*. 2002. Jan-Feb; 41(1):17-24.
104. Opic P, Roos-Hesselink JW, Cuypers JAAC, et al. Sexual functioning is impaired in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2013 Oct 9; 168(4): 3872-7.
105. Hofbeck M, Koch A, Buheitel G. Spätpostoperative Herzrhythmusstörungen nach totaler cavopulmonaler Anastomose und ihre Beziehung zum Operationsalter der Patienten. *Clinical Research in Cardiology*. 2000; 89(9): 788-794.
106. Pike NA, Evangelista LS, Doering LV. Clinical profile of the adolescent / adult Fontan survivors. *Congenit Heart Dis*. 2011 Jan-Feb; 6(1): 9-17.
107. Opic P, Utens E, Ruys T, et al. Long-term psychosocial outcome of adults with tetralogy of Fallot and transposition of the great arteries: a historical comparison. *Cardiol Young*, 2014; 24, 593–604.
108. Hager A, Ovroutski S, Cesnjevar R. Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Univentrikuläres Herz. 2011.
<http://www.kinderkardiologie.org/Leitlinien/19%20LL%20Univentrikulaeres%20Herz.pdf>
zuletzt besucht am 07.07.2015.

109. Kämmerer H, Tintner H, König U, Fritsch J, Sechtem U, Höpp HW. Psychosoziale Probleme Jugendlicher und Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern. *Z Kardiol* 1994; 83:194-200.
110. Ghisla R, Stocker F, Weber JW, Schüpbach P. Psychosocial effects of heart disease in adolescents and adults with tetralogy of Fallot. *Schweiz Med Wochenschr.* 1983 Jan 8; 113(1): 20-4.
111. Otterstad JE, Tjore I, Sundby P. Social function of adults with isolated ventricular septal defects. Possible negative effects of surgical repair? *Scand J Soc Med.* 1986; 14(1): 15-23.
112. Zensus 2011. https://www.zensus2011.de/DE/Home/home_node.html
zuletzt besucht am 07.07.2015
113. Kamphuis M, Vogels T, Ottenkamp J, Van der Wall E, Verloove-Vanhorick S, Vliegen H. Employment in Adults with congenital Heart Disease. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2002; Nov; 156(11): 1143-8.
114. Giardini A, Hager A, Pace Napoleone C, Picchio FM. Natural history of exercise capacity after the Fontan operation: a longitudinal study. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 818-821.
115. Motoki N, Ohuchi H, Miyazaki A, Yamada O. Clinical profiles of adult patients with single ventricle physiology. *Circ J.* 2009; 73: 1711–1716.
116. Perloff JK. Congenital heart disease in adults: a new cardiovascular subspecialty. *Circulation* 1991; 84(5)

7 Eidesstattliche Versicherung

„Ich, Beatrix Donata Eva-Maria Tegler, versichere an Eides statt durch meine eigenhändige Unterschrift, dass ich die vorgelegte Dissertation mit dem Thema: „Gesundheitsbezogene Lebensqualität und soziale Situation nach chirurgischer Palliation des Univentrikels (Fontan Operation) bzw. Korrektur der Fallotschen Tetralogie“ 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 beruhen, sind als solche in korrekter Zitierung (siehe „Uniform Requirements for Manuscripts (URM)“ des ICMJE -www.icmje.org) kenntlich gemacht. Die Abschnitte zu Methodik (insbesondere praktische Arbeiten, Laborbestimmungen, statistische Aufarbeitung) und Resultaten (insbesondere Abbildungen, Graphiken und Tabellen) entsprechen den URM (s.o) und werden von mir verantwortet.

Meine Anteile an etwaigen Publikationen zu dieser Dissertation entsprechen denen, die in der untenstehenden gemeinsamen Erklärung mit dem/der Betreuer/in, angegeben sind. Sämtliche Publikationen, die aus dieser Dissertation hervorgegangen sind und bei denen ich Autor bin, entsprechen den URM (s.o) und werden von mir verantwortet.

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

Datum

Unterschrift

Beatrix Donata Eva-Maria Tegler hatte folgenden Anteil an diesen Postern / Kongressbeiträgen:

1. Ovroutski S, Miera O, **Tegler B**, Peters B, Bauer U, Berger F

Correlation of quality of life with cardiopulmonary performance in adolescents and adults late after Fontan operation.

41. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie, Weimar, 3.-6.10.2009.

Clinical Research in Cardiology 2009; 98(9): 618

-> Begleitung der zugrundeliegenden Studie über den gesamten Zeitraum hinweg, mitverantwortlich für die organisatorische Durchführung, Datenerhebung und -erfassung. Wesentlicher Beitrag zur Datenauswertung.

2. Ovroutski S, **Tegler B**, Berger F

Lebensqualität und Soziales nach Fontan-Operation (FO) vs. Fallot-Korrektur (TOF).

45. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK), Weimar, 02.-05.11.2013.

Thoracic and Cardiovascular Surgeon 2013; 61(Suppl 2): S191.

-> Begleitung der zugrundeliegenden Studie über den gesamten Zeitraum hinweg, mitverantwortlich für die organisatorische Durchführung, Datenerhebung und -erfassung sowie -auswertung. Mitschreiben und Mitgestaltung / Layout des Posters.

3. Ovroutski S, **Tegler B**, Miera O, Peters B, Berger F

Quality of life and social situation following Fontan operation (FO) vs. correction of Tetralogy of Fallot (TOF).

48th Annual Meeting of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology,

Helsinki, Finland, 21.-24.05.2014.

Cardiology in the Young 2014; 24(Suppl 1): S110.

-> Begleitung der zugrundeliegenden Studie über den gesamten Zeitraum hinweg, mitverantwortlich für die organisatorische Durchführung, Datenerhebung und Datenerfassung sowie Datenauswertung.

4. Ovroutski S, **Tegler B**, Berger F

Lebensqualität und Soziales im Langzeitverlauf nach Fontan-Operation (FO) vs. Fallot-Korrektur (TOF).

46. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK), Weimar, 04.–07.10.2014.

Thoracic and Cardiovascular Surgeon 2014; 62(Suppl 2): S170

-> Begleitung der zugrundeliegenden Studie über den gesamten Zeitraum, mitverantwortlich für die organisatorische Durchführung, Datenerhebung und Datenerfassung sowie Datenauswertung.

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

Unterschrift der Doktorandin

8 Lebenslauf

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

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

9 Publikationsliste

Teilergebnisse der vorliegenden Arbeit sind bereits im Rahmen folgender Kongressbeiträge / Poster vorgestellt worden:

1. Ovroutski S, Miera O, **Tegler B**, Peters B, Bauer U, Berger F

Correlation of quality of life with cardiopulmonary performance in adolescents and adults late after Fontan operation.

41. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie, Weimar, 3.-6.10.2009.

Clinical Research in Cardiology 2009; 98(9): 618

2. Ovroutski S, **Tegler B**, Berger F

Lebensqualität und Soziales nach Fontan-Operation (FO) vs. Fallot-Korrektur (TOF).

45. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK), Weimar, 02.-05.11.2013.

Thoracic and Cardiovascular Surgeon 2013; 61(Suppl 2): S191.

3. Ovroutski S, **Tegler B**, Miera O, Peters B, Berger F

Quality of life and social situation following Fontan operation (FO) vs. correction of Tetralogy of Fallot (TOF).

48th Annual Meeting of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology,

Helsinki, Finland, 21.-24.05.2014.

Cardiology in the Young 2014; 24(Suppl 1): S110.

4. Ovroutski S, **Tegler B**, Berger F

Lebensqualität und Soziales im Langzeitverlauf nach Fontan-Operation (FO) vs. Fallot-Korrektur (TOF).

46. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK), Weimar, 04.-07.10.2014.

Thoracic and Cardiovascular Surgeon 2014; 62(Suppl 2): S170.

10 Danksagung

Mein besonderer Dank gilt meinem Doktorvater und Betreuer Herrn PD Dr. Stanislav Ovrutskiy für die Überlassung dieses spannenden Themas, die gute und ausdauernde Betreuung, die zuverlässige Erreichbarkeit und das anhaltende Interesse an diesem Projekt auch über einen langen Zeitraum hinweg.

Ich danke den Mitarbeitern der Ambulanz für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie im Deutschen Herzzentrum Berlin für die Mitarbeit bei der Durchführung dieser Studie sowie vor allem den Patienten, die sich die Zeit genommen und bereit erklärt haben, an dieser Studie teilzunehmen.

Ein weiterer Dank geht an Herrn Dr. Matthäus Vigl für sein Interesse und seine Beratung insbesondere in der Planungsphase dieser Studie. Ebenso auch ein herzliches Dankeschön an Frau Dr. Ulrike Bauer, der Leiterin des Kompetenznetzes Angeborene Herzfehler e.V.

Zudem danke ich auch meiner Familie und meinen Freunden für ihre Geduld, Nach- und Durchsicht sowie Unterstützung.