

## **Masterarbeit**

„Handlungsempfehlungen für das Universitätsklinikum Münster zur Prävention und Behandlung der Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenem Herzfehler; systematische Literaturrecherche und Erfassung der Ernährungstherapie in ausgewählten Herzzentren“

vorgelegt dem Prüfungsausschuss des Fachbereichs

Oecotrophologie • Facility Management

an der Fachhochschule Münster

von

Sonja Kolte

Referent: Prof. Dr. med. Joachim Gardemann M.san.

Korreferent: Prof. Dr. oec.troph. Anja Markant

September 2016

## Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis .....	I
Abbildungsverzeichnis .....	III
Tabellenverzeichnis .....	IV
Abkürzungsverzeichnis .....	V
Zusammenfassung .....	VII
1 Einleitung.....	1
1.1 Problemstellung .....	1
1.2 Stand der Literatur und Relevanz des Themas .....	3
1.3 Zielsetzung .....	4
2 Methodik .....	5
3 Ergebnisteil.....	9
3.1 Grundlagen der Ernährung und der Erfassung des Ernährungszustandes von Säuglingen und Kindern .....	9
3.1.1 Gesunde Ernährung des Säuglings und Kindes .....	9
3.1.2 Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern.....	11
3.1.3 Beurteilung des Ernährungszustandes und Berechnung des Energiebedarfs .....	15
3.2 Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern.....	21
3.2.1 Epidemiologie und Ausprägung der Mangelernährung .....	21
3.2.2 Folgen von Mangelernährung.....	30
3.2.3 Ätiologie und Risikofaktoren der Mangelernährung .....	34
3.3 Ernährung vor der Herzoperation bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern .....	46
3.3.1 Energie- und Nährstoffbedarf vor der Operation.....	46
3.3.2 Ernährungsempfehlungen vor der Operation.....	48
3.3.3 Enterale und parenterale Ernährung vor der Operation .....	56
3.3.4 Besonderheiten in der Ernährung verschiedener Herzfehlern .....	57
3.4 Ernährung nach der Herzoperation bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern .....	62
3.4.1 Energie- und Nährstoffbedarf nach der Operation .....	62

3.4.2 Ernährungsempfehlungen nach der Operation .....	66
3.4.3 Enterale und parenterale Ernährung nach der Operation .....	76
3.4.4 Besonderheiten in der Ernährung verschiedener Herzfehler .....	91
4 Diskussion .....	97
5 Schlussfolgerungen .....	112
Quellenverzeichnis .....	116
Anhang .....	134
Erklärung .....	221

## Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1 Ernährungsplan für das erste Lebensjahr nach den Vorgaben des FKE .....	10
Abbildung 2 Verlauf des Energieumsatzes im Stoffsstoffwechsel am Beispiel der Sepsis ...	15
Abbildung 3 Herzaufbau und Herzkreislauf.....	21
Abbildung 4 Gewicht-für-Alter Z Score bei Kindern mit angeborenen Herzfehler im Vergleich zu den WHO Standards.....	23
Abbildung 5 Veränderungen des Gewicht, Größen und Body-Mass-Index Z-Scores in Abhängigkeit vom Alter und Geschlecht bei Kindern mit den sechs häufigsten Herzfehlerdiagnosen .....	28
Abbildung 6 Durchschnittlicher Gewicht-für-Alter Z-Score zur Geburt, bei der Operation und der letzten Messung des Gewichts bei je 31 Kinder in der Fallgruppe und Kontrollgruppe ...	33
Abbildung 7 Ursachen der Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern.....	45
Abbildung 8 10-Punkte-Plan für die Betreuung schwer mangelernährter Kinder.....	49
Abbildung 9 Präoperativer Ernährungsalgorithmus.....	54
Abbildung 10 Präoperative Enterale Ernährung für Säuglinge mit HLHS.....	58
Abbildung 11 Totale parenterale Ernährung bei Säuglingen mit HLHS.....	93
Abbildung 12 Postoperative enterale Ernährung bei HLHS .....	94
Abbildung 13 Ernährung während der Interstage Phase für Säuglinge und Kinder mit HLHS .....	95
Anhang	
Abbildung A 1 WHO Child Growth Standards für das Gewicht-für-Alter für Mädchen zwischen 0-5 Jahren .....	141
Abbildung A 2 WHO Child Growth Standards für das Gewicht-für-Alter für Jungen zwischen 0-5 Jahren .....	141
Abbildung A 3 Monitoring und Ernährungsintervention bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern.....	145
Abbildung A 4 Ernährungsalgorithmus für das Management bei angeborenen Herzfehlern	147
Abbildung A 5 Algorithmus für die schrittweise Initiierung und Steigerung der enteralen Ernährung auf der pädiatrischen Intensivstation .....	148

## Tabellenverzeichnis

Tabelle 1 Anthropometrische Klassifikation der WHO.....	17
Tabelle 2 Anhaltswerte für den Energie- und Proteinbedarf unter Krankheitsbedingungen...46	
Tabelle 3 Energie- und Proteinbedarf von intubierten und extubierten Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern .....	62
Tabelle 4 Flüssigkeitsbedarf auf Grundlage des Körpergewichts.....	79
Tabelle 5 Flüssigkeitsbedarf mit und ohne Herz-Lungen-Maschine nach der Operation bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern .....	79
Tabelle 6 Energiebedarf bei stabilen Patienten mit totaler parenteraler Ernährung.....	80
Tabelle 7 Empfohlene Mengen für die Glukosezufuhr bei parenteraler Ernährung in g/kg Körpergewicht pro Tag .....	81
Tabelle 8 Empfohlene Mengen für Aminosäuren in der parenteralen Ernährung in g/kg Körpergewicht pro Tag .....	83
Anhang	
Tabelle A 1 Richtwerte für die Zufuhr an Energie und Nährstoffen bei gesunden Säuglingen und Kindern nach dem Lebensalter .....	139
Tabelle A 2 Checkliste für die Erkennung von Ernährungsproblemen bei Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern.....	142
Tabelle A 3 Formeln zur Berechnung des Energieumsatzes .....	143
Tabelle A 4 Formel zur Berechnung des Grundumsatzes nach Henry.....	143
Tabelle A 5 Erfassung des Ernährungszustands bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern.....	144
Tabelle A 6 Auswertung des Herzzentrums 1 (Universitätsklinikum Münster) .....	192
Tabelle A 7 Auswertung des Herzzentrum 2 (Medizinische Hochschule Hannover) .....	195
Tabelle A 8 Auswertung des Herzzentrum 3 (Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin) .....	198
Tabelle A 9 Auswertung des Herzzentrum 4 (Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen).....	202

## Abkürzungsverzeichnis

%	Prozent
A.S.P.E.N	American Society of parenteral and enteral Nutrition
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e.V.
BMI	Body-Mass-Index
BNP	B-type natriuretic Peptide
bzw.	beziehungsweise
DGE	Deutsche Gesellschaft für Ernährung
DGEM	Deutschen Gesellschaft für Ernährungsmedizin
dl	Deziliter
DNA	Desoxyribonukleinsäure
d-TGA	d-loop Transposition der großen Arterien
EG	Europäische Gemeinschaft
ESPEN	European Society for Clinical Nutrition and Metabolism
ESPGHAN	European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition
FAO	Food and Agriculture Organization
FKE	Forschungsinstitut für Kinderernährung
g	Gramm
HLHS	Hypoplastisches Links-Herz-Syndrom
IGF-1	Insulin-like-growth factor-1
IL	Interleukine
kcal	Kilokalorien
kg	Kilogramm
LCT	langkettigen Triglyzeriden
MCT	mittelkettige Triglyzeride
mg	milligramm
NPC-QIC	The National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative
NRW	Nordrhein Westfalen

ÖGE	Österreichische Gesellschaft für Ernährung
PAL	physical activity Level
PEG	Perkutane endoskopische Gastrostomie
REE	Ruheenergieumsatz
SCPC	superior cavopulmonary connection
SGE	Schweizerische Gesellschaft für Ernährung
SIRS	Systemic Inflammatory Response Syndrome
TCPC	total cavopulmonary connection
TEE	Gesamtenergieumsatz
TNF- $\alpha$	Tumornekrosefaktor- $\alpha$
u.a.	unter anderem
UNU	United Nations University
v.a.	vor allem
WHO	Weltgesundheitsorganisation
z.B.	zum Beispiel

## Zusammenfassung

### **Ziel**

Das Ziel dieser Arbeit ist die Erstellung von Handlungsempfehlungen für die Prävention und Behandlung der Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern über die Analyse der prä- und postoperativen Ernährungsstrategien, Identifikation von Barrieren und die Darstellung der Ernährungstherapie in der Praxis. Die Erfassung der Unterschiede in der Ernährung von verschiedenen Herzfehlern soll eine spezifischere Arbeit ermöglichen.

### **Methodik**

Die Masterarbeit ist aus den Ergebnissen der Literaturrecherche und Experteninterviews mit Herzzentren aus Deutschland erstellt worden.

### **Ergebnisse**

Mangelernährung ist ein häufig auftretendes Phänomen bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern. Säuglinge und Kinder mit kongestiver Herzinsuffizienz, Lungenhochdruck, Ductusabhängige Herzfehler, univentrikulären Herzfehlern, zyanotischen Herzfehlern und großen Links-Rechts-Shunts sind am stärksten betroffen. Die Mangelernährung entsteht durch multifaktorielle Bedingungen, insbesondere einer verringerten Nahrungsaufnahme, einem erhöhten Energiebedarf und einer veränderten Nährstoffverwertung durch die veränderte Hämodynamik des Herzfehlers. Eine frühe Operation verbessert das Wachstum.

Prä- und postoperativ wird zur Vermeidung einer Mangelernährung die Energiezufuhr über eine höhere Zufuhrmenge oder eine kaloriendichte Nahrung gedeckt oder erhöht. Die Art und Route ist abhängig von dem Alter und den Bedingungen. Barrieren einer ausreichenden Nährstoffzufuhr sind Trinkschwäche, Ermüdung, Flüssigkeitsrestriktionen, Diuretika, eine schwache Herzleistung und Atmung, Appetitlosigkeit, gastrointestinale Probleme, postoperative Komplikationen, Hyperglykämie, geringe oralmotorische Fähigkeiten, eine verringerte Nahrungstoleranz, Verzögerungen des Beginns der Ernährung sowie häufige Unterbrechungen einer enteralen Ernährung. Präoperativ ist der Energiebedarf erhöht. Postoperativ ist dies abhängig von den klinischen Bedingungen und den Stresslevel. Die Energiezufuhr ist anhand der Gewichtszunahme regelmäßig neu zu entscheiden. Eine Unter- oder Überfütterung ist zu vermeiden. Stillen und Flaschennahrung zeigen unterschiedliche Vorteile für Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern.

Eine Ernährungsunterstützung mit hochkalorischer Nahrung vor der Operation verbessert die postoperativen Outcomes und den Ernährungsstatus. Nach der Operation ist der Nahrungsaufbau früh zu beginnen. Eine enterale oder orale Ernährung ist der parenteralen Ernährung vorzuziehen. Bei einer parenteralen Ernährung ist eine ausgewogene Zusammensetzung von

Makronährstoffen mit einem frühen Einsatz einer Aminosäurenlösung zu empfehlen. Ein standardisiertes Ernährungsprotokoll wird empfohlen. Eine frühe minimale enterale Ernährung verbessert die Darmintegrität. Der Energiebedarf ist in Abhängigkeit des Postaggressionsstoffwechsels von der Deckung des Grundumsatzes in der Katabolie auf eine bedarfsdeckende und kalorienreiche Ernährung in der Erholungsphase zu steigern. In Übergangsphasen wird eine Kombination der Ernährungsmethoden empfohlen, um den Bedarf zu decken. Der schnelle Aufbau der oralen Ernährung wird gefördert. Protein ist ein Schlüsselnährstoff.

Säuglinge und Kinder mit univentrikulären Herzfehlern benötigen zwischen den Folgeoperationen ein Monitoring des Gewichts und eine erhöhte Kalorienzufuhr. Kinder mit Hypoplastischen Herz-Links-Syndrom und Ductusabhängige Herzfehler müssen vorsichtig in der Nahrung aufgebaut werden. Eine enterale Ernährung bei Prostaglandinzufuhr und vasoaktiven Medikamenten ist umstritten. Bei einer späteren Operation von Herzfehlern mit einem Loch zwischen den Kammern ist vorher eine Kalorienzufuhr notwendig.

Zu dem perioperativen Ernährungsmanagement gehören die regelmäßige Erfassung des Ernährungsstatus und ein frühes Screening. Die Zusammenarbeit im multidisziplinären Team und ein standardisiertes Monitoring ist erforderlich. Eine individuelle Ernährungsstrategie wird angewendet. Die Nachsorge ist durch eine Etablierung der Ernährung und eine Schulung der Eltern vorzubereiten. In einigen Fällen zeigen sich langfristige Probleme in der Ernährung.

### **Schlussfolgerungen**

Die grundlegende Maßnahme zur Prävention und Behandlung einer Mangelernährung bei angeborenen Herzfehlern ist eine höhere Kalorienzufuhr in der prä- und postoperativen Phase sowie eine frühzeitige Operation zur Aufhebung der Hämodynamik des Herzfehlers. Damit die Energieaufnahme adäquat ist, müssen die Ursachen und Barrieren aufgedeckt und behandelt werden. Die Behandlung einer kongestiven Herzinsuffizienz und eines Lungenhochdrucks verringert viele Risiken der Mangelernährung. Eine individuelle Betreuung ist für eine bedarfsdeckende Ernährung notwendig. Während des perioperativen Zeitraums sind ein engmaschiges Monitoring des Ernährungsstatus und eine Beurteilung im interdisziplinären Team notwendig, um eine schnelle Identifizierung von Ernährungsproblemen und den Einsatz von Gegenmaßnahmen zu ermöglichen. Eine orale und enterale Ernährung sind zu bevorzugen, um den Ernährungsstatus zu verbessern. Präoperativ besteht ein Bedarf für eine erhöhte Kalorienzufuhr. Postoperativ ist durch den Stressstoffwechsel und einer durch prä- oder postoperative Defizite bedingte Gedeihstörung ein Bedarf für eine Kalorienanreicherung vorhanden bis das Aufholwachstum erreicht ist. Ein früher, vorsichtiger Nahrungsaufbau vermeidet die Entstehung hoher Nährstoffdefizite. Die Vorbereitung der Nachsorge und eine weitere Betreuung und Überwachung des Wachstums ist wichtig für die Erhaltung eines guten Ernährungsstatus der heranwachsenden Kinder und Jugendlichen. Eine gesunde Ernährung ist langfristig anzustreben.

## 1 Einleitung

### 1.1 Problemstellung

Mangelernährung ist ein häufig auftretendes Phänomen bei Neugeborenen, Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern (1,2), da die veränderte Hämodynamik und der metabolische Stress bei einem Herzfehler mit einem erhöhten Risiko für Energie- und Proteindefizite einhergeht (1). Die meisten Neugeborenen mit angeborenen Herzfehler werden reif und mit einem normalen Gewicht geboren und entwickeln rapide nach der Geburt Probleme mit der Ernährung, dem Wachstum und dem Gewicht (3). Säuglinge und Kinder sind durch den hohen Nährstoffbedarf in der Wachstumsphase auf eine adäquate Ernährung angewiesen. Eine Mangelernährung in dieser Phase ist mit hinreichenden Konsequenzen auf die Entwicklung und auf den kurz- und langfristigen Gesundheitsstatus verbunden (4). Das Management der Mangelernährung über die Ernährung von Kindern mit angeborenen Herzfehlern ist bislang nicht einheitlich in der Praxis (5). In der Ernährung der Säuglinge und Kinder, die eine Operation benötigen, sind die präoperative Beurteilung, die perioperative Betrachtung und die postoperative Erholung von Bedeutung (6). Die Erstellung von praxisrelevanten Handlungsempfehlungen zur Prävention und Behandlung der Mangelernährung der Säuglinge und Kinder mit angeborenen Herzfehlern stellt das Kernziel dieser Arbeit dar.

In den meisten Fällen werden die Herzfehler durch eine Operation korrigiert oder ein interventioneller Eingriff durchgeführt (7). Viele Säuglinge werden heute in einem früheren Alter operiert, häufig bereits in der Neugeborenenperiode, und benötigen eine längere Aufenthaltszeit im Krankenhaus während kritischer Meilensteinepisoden der Entwicklung (8). Der Ernährungsstatus vor der Operation und die Erholung nach der Operation beeinflussen die Morbidität und Mortalität der Säuglinge und Kinder (6).

Angeborene Herzfehler sind die häufigsten angeborenen Fehlbildungen (9) und der häufigste Grund für den Tod von Neugeborenen durch Geburtsdefekte (10). Die Inzidenz wird häufig mit acht pro 1000 Lebendgeburten angegeben (9,11), wobei die Inzidenzraten in weltweiten Studien zwischen 1,2 und 17 pro 1000 Lebendgeburten schwanken (9). In Deutschland wurde eine Prävalenz von 1,08% zwischen 2006 und 2007 ermittelt (12). Die Mortalitätsrate bei angeborenen Herzfehlern variiert zwischen den industrialisierten Ländern und den Entwicklungsländern von 3-7% bis zu 20% (9).

Ein Herzfehler entwickelt sich während der Entwicklungsphase des Herzens im Fetus und variiert von einem einfachen Loch zwischen den Kammern bis zu schweren Malformationen wie das Fehlen von Kammern oder Klappen. Häufig ändert sich der Blutkreislauf (13). Die American Heart Association (13) definiert angeborene Herzfehler als ein Problem der Herzstruktur, welches bei der Geburt besteht. Angeborene Herzfehler umfassen somit eine große hetero-

gene Gruppe, die sich sowohl in der Pathogenese, als auch in der klinischen Signifikanz unterscheiden (14). Mögliche begleitende Symptome sind Zyanose, pulmonale Überzirkulation, kongestive Herzinsuffizienz oder eine Kombination mehrerer Symptome (1). Der häufigste angeborene Herzfehler ist mit großem Abstand der Ventrikelseptumdefekt. Unter den schweren Herzfehlern dominieren die univentrikulären Herzfehler, die Fallot Tetralogie und die Transposition der großen Arterien (12). In dieser Arbeit werden Unterschiede der Herzfehler, die bei der Ernährungstherapie berücksichtigt werden müssen, aufgezeigt.

Eine adäquate Ernährung der Kinder stellt eine besondere Herausforderung dar. Eine orale Ernährung und Stillen kann bei den Säuglingen und Kindern stark beeinträchtigt oder komplett unterbrochen sein (3), z.B. aufgrund einer Herzinsuffizienz, wodurch das Trinken für die Säuglinge sehr anstrengend ist (5,15). Ernährungsprobleme ergeben sich zudem u.a. durch Flüssigkeitsrestriktionen, Verzögerungen des Erlernens des Essens oder gastrointestinale Probleme (10). Es stellt sich die Frage wie die Mangelernährung effektiv vorgebeugt werden kann. Zur Beurteilung der Möglichkeiten für die Prävention und Behandlung der Mangelernährung vor und nach der Operation bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern werden die verschiedenen Ursachen und Risikofaktoren der Mangelernährung herausgearbeitet.

Eine frühzeitige und präventive Ernährungsintervention ist wichtig zur Erhaltung eines guten Ernährungsstatus (14). In der postoperativen Phase ermöglicht die Ernährung durch einen besseren Ausgangszustand die Ergebnisse der Operation zu verbessern, den Heilungsprozess zu beschleunigen, Krankheitskosten zu senken und langfristige Spätfolgen durch die Mangelernährung auf die Entwicklung zu verhindern (10). Dies schafft einen speziellen Bedarf für die Ernährung vor und nach der Operation mit einer adäquaten Nährstoffzufuhr und modifizierte Strategien für die enterale Ernährung sowie parenterale Ernährung (16,17). Diese Arbeit wird aufzeigen, dass die Überwachung des Ernährungsstatus und des Wachstums, eine kalorienreiche und energiedichte Nahrung, das Management von Fütterungsproblemen und Komplikationen sowie ein sensibles postoperatives Ernährungsmanagement wichtige Grundpfeiler der Prävention und Behandlung von Mangelernährung sind.

Welche Ernährung benötigen Säuglinge und Kinder vor und nach der Operation für die Sicherstellung eines guten Ernährungsstatus? Welche Ursachen der Mangelernährung und Barrieren in der Ernährung können vorgebeugt werden? Gibt es Unterschiede im Nährstoffbedarf und im Ernährungsmanagement von verschiedenen angeborenen Herzfehlern? Welche Ernährungsstrategien gibt es in der Praxis? Diese Fragen sollen mit dieser Masterarbeit beantwortet werden. Für das Universitätsklinikum Münster werden die Ergebnisse in Empfehlungen für die Prävention und Behandlung der Mangelernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern verdichtet.

## 1.2 Stand der Literatur und Relevanz des Themas

Mangelernährung und Gedeihstörungen sind auch heute noch eine weit verbreitete Komorbidität bei angeborenen Herzfehlern durch die erhöhte Vulnerabilität von Säuglingen und Kindern während der Wachstumsperiode, der Hämodynamik des Herzfehlers und postoperativ durch Komplikationen oder bleibende Effekte des Herzfehlers (1,2). Die Folgen der Mangelernährung können einen langfristigen Effekt auf die Entwicklung und Lebensqualität der Kinder ausüben. Die Prävention und Behandlung der Mangelernährung bleibt ein brisantes Thema, insbesondere im Hinblick auf den Fokuswechsel vom Überleben zu einer Verbesserung des Managements und der Ergebnisse (Outcomes). Das Ernährungsmanagement ist eine sehr wichtige Komponente in der Pflege zur Vermeidung von Mangelernährung, der Reduktion von Morbidität und Mortalität und ist eine gute Möglichkeit zur Optimierung des Wachstums, der Entwicklung und der Lebensqualität der Kinder mit angeborenem Herzfehler (10).

Es gibt eine umfassende Literatur zu der Epidemiologie, Ätiologie und den Konsequenzen der Mangelernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern. Autoren weisen auf Lücken in der Forschung von evidenzbasierten Empfehlungen für die Ernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern hin. Die derzeitigen Empfehlungen reichen nicht aus, um Outcomes signifikant zu verbessern und es gibt kaum Strategien zur Prävention der Morbidität und Mortalität durch Mangelernährung bei angeborenen Herzfehlern (1,10). Studien bezüglich der Mengen an Makro- und Mikronährstoffen für das Ernährungsmanagement bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern sind gering. Es gibt viele Studien die sich mit dem Energiebedarf beschäftigen. Die enterale und parenterale Ernährung stützt sich auf Empfehlungen aus Leitlinien der parenteralen Ernährung für Kinder und Fachliteratur. Die parenterale Ernährung im Säuglings-, Kindes- und Jugendalter ist in Deutschland von der S3-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Ernährungsmedizin (DGEM) (18) und international von den „Guidelines on Paediatric Parenteral Nutrition of the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN)“ definiert (19). Ein besonderer Fokus in der Literatur wird auf die Behandlung der univentrikulären Herzfehler gelegt. Mit dieser Ausnahme befassen sich wenige Studien mit der Ernährung spezifischer Herzfehler, sodass spezifische Empfehlungen zu unterschiedlichen Herzfehlern schwer zu treffen sind.

Bislang sind in den Empfehlungen der S2k Leitlinien der deutschen Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie, die in den AWMF-Leitlinien publiziert sind, keine Empfehlungen für die Ernährung enthalten. In den Leitlinien wird allerdings über die Ausprägung von Risiken für Fütterungsproblemen und Mangelernährung sowie Gedeihstörungen berichtet, zumeist aufgrund der Ausbildung einer Herzinsuffizienz (20,21). Es gibt keine internationalen evidenzbasierten

Leitlinien für die Ernährung von Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern. Leitlinien sind jedoch von der Cape Town Metropole Paediatric Working Group (22) und der The Pediatric Intensive Care Society (23) veröffentlicht worden. Die neueste Veröffentlichung zur Darstellung der aktuellen evidenz-basierten Empfehlungen für die Ernährung von Neugeborenen mit angeborenen Herzfehlern weist auf einen starken Verbesserungsbedarf für das Ernährungsmanagement hin (1). Die Ernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern wird diskutiert. Eine optimale Ernährung konnte bislang nicht festgelegt werden, da die Herzfehlerarten, die Auswirkungen auf den Ernährungszustand und der Bedarf der Kinder sehr unterschiedlich sind.

### 1.3 Zielsetzung

Das Ziel dieser Arbeit ist die Erstellung von praxisorientierten Handlungsempfehlungen für das perioperative Ernährungsmanagement zur Prävention und Behandlung von Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern anhand der Literatur und der praktischen Erfahrungen von Herzzentren. Dazu werden aktuelle Erkenntnisse bezüglich der Ernährungsstrategien vor und nach der Operation zusammengetragen und Verbesserungspotentiale aufgedeckt. Die Handlungsempfehlungen können für die Verbesserung von Prozessen innerhalb des Klinikums verwendet werden.

Die Masterarbeit soll für die Ernährungsproblematiken bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern und die Wichtigkeit eines adäquaten Ernährungsmanagements vor der Operation, auf der pädiatrischen Intensivstation nach der Operation sowie in der langfristigen Nachsorge sensibilisieren und zur Verbesserung des Ernährungs- und Allgemeinzustandes dieser Risikogruppe beitragen.

Ziel dieser Arbeit ist es nicht, dass derzeitige Ernährungsmanagement anzuzweifeln und unter unrealistischen Bedingungen verändern zu wollen. Daher werden die aktuellen Empfehlungen aus der Literatur mit dem derzeitigen Management des Universitätsklinikums Münsters abgeglichen und versucht in realistische Empfehlungen zu übertragen. Ein Vergleich des Managements verschiedener Herzzentren ermöglichte dabei einen Einblick in die Praxis und die Ernährungstherapie der Herzzentren wird auf Umsetzungsmöglichkeiten und Potentiale zur Prävention und Behandlung von Mangelernährung in der Praxis analysiert.

Die Handlungsempfehlungen orientieren sich nach der aktuellen Literatur und sollen den derzeitigen Standpunkt darstellen. Ein vollständiger Überblick kann über diese Masterarbeit nicht gewährleistet werden. Durch die Heterogenität der Herzfehler ist immer auch eine individuelle Betrachtung des Patienten notwendig.

## 2 Methodik

Die Formatierung dieser Arbeit entspricht den Autorenrichtlinien der Zeitschrift *European Journal of Clinical Nutrition*, die alle Aspekte der klinischen Ernährung behandelt (24) und daher für eine Veröffentlichung geeignet ist. Die Zitierweise ist demnach an dem Vancouver System angepasst.

Die Ergebnisse sind anhand einer systematischen Literaturrecherche in verschiedenen Datenbanken erstellt worden. Für einen ersten Einblick eignete sich die Internetsuchmaschine Google scholar. Für die vertiefende Recherche sind die Datenbanken Pubmed, Cochrane Library, Livivo und Web of Science verwendet worden. Des Weiteren sind Studien und Literatur aus den Bibliothekskatalogen der Universität Münster und der Fachhochschule Münster sowie Studien und Artikel aus den themenbezogenen Fachzeitschriften *Acta paediatrica*, *Nutrition in clinical practice*, *Congenital heart disease*, *World Journal of pediatric and congenital heart surgery* sowie *Pediatric cardiology* herangezogen worden. Einige Fakten und Grundlagen stammen aus Internetquellen und ernährungsmedizinischen Fachbüchern. Manche Studien sind über das Literaturverzeichnis anderer Studien erschlossen worden.

Die Suchwörter der Literaturrecherche sind nutrition, diet, nutrition status, food intake, feeding problems, breastfeeding, malnutrition, growth failure, failure to thrive, nutrition and surgery, perioperative/preoperative nutrition, feeding route, energy expenditure, enteral/parenteral nutrition, complications und weight gain in Verbindung mit congenital heart disease/congenital heart defect oder congenital cardiac disease sowie cardiac surgery. Weiter Kombinationen sind malnutrition und cardiac surgery, pediatric intensive care unit sowie die Verbindung von malnutrition/nutriton und single ventricle physiology/hypoplastic left heart syndrome, norwood/glenn procedure/fontan operation, acyanotic congenital heart disease/cyanotic congenital heart disease. Die Suchergebnisse wurden teilweise auf Säuglinge und Kinder eingeschränkt.

Der größte Schwerpunkt ist die Betrachtung des Ernährungsmanagements in der Theorie und der Praxis. Die Ernährung der Kinder wird in der Literatur diskutiert. Teilweise ist eine Unterscheidung von Empfehlungen in den prä- und postoperativen Zeitraum nicht eindeutig. Besonderheiten in der Ernährung prä- und postoperativ werden aufgezeigt und die Handlungsempfehlungen für die Prävention und Behandlung der Mangelernährung abgeleitet. Da der Ernährungsaufbau der parenteralen und enteralen Ernährung in der prä- und postoperativen Periode auf der gleichen Grundlage beruhen, werden die Ergebnisse überwiegend in einem Kapitel, der postoperativen klinischen Ernährung, zusammengelegt und ausführlich dargestellt. Unterschiede in der Verwendung werden aufgezeigt. Die Kapitel zur Darstellung der Ernährungspraktiken und -empfehlungen bei unterschiedlichen Herzfehlern bezieht sich überwiegend auf

Säuglinge und Kinder mit univentrikulären Herzfehlern, weil die Forschung sich darauf fokussiert hat.

Die Masterarbeit erstellt Handlungsempfehlungen zur Prävention und Behandlung von Mangelernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern für das Universitätsklinikum Münster. Dazu wurde der Kontakt zur Stationsleitung der Kinderkardiologie und der Pflegedirektion des Klinikums gesucht. Im Gespräch mit der stellvertretenden Pflegedirektion und der Stationsleitung der Kinderkardiologie wurde die Kooperation aufgebaut. Die Themen sind im Rahmen der Masterarbeit weiter eingeschränkt worden. Einige Anregungen des Gesprächs, z.B. Ernährung in der Adoleszenz bis zum jungen Erwachsenenalter und bei Proteinverlustenteropathie, konnten aufgrund des Umfangs nicht in diese Arbeit eingeschlossen werden.

Für diese Masterarbeit sind vier Experteninterviews mit Herzzentren aus Deutschland geplant und durchgeführt worden, die einen praktischen Einblick in die prä- und postoperative Ernährung von Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern geben und verschiedene Möglichkeiten zur Prävention und Behandlung der Mangelernährung aufzeigen. Die verschiedenen Ernährungspraktiken sind vergleichend ausgewertet worden. Dazu wurde der Kontakt zum Universitätsklinikum Münster, der Medizinischen Hochschule Hannover, dem Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen und der Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin aufgesucht. Alle vier Kliniken ermöglichten ein Experteninterview.

In dem Universitätsklinikum Münster und dem Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen sind persönliche Interviews durchgeführt worden. Das Interview mit einer Diätassistentin der Medizinischen Hochschule Hannover fand telefonisch statt. In der Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin ergab sich die Besonderheit, dass der Experte, der sich für das Interview bereitstellte, zu diesem Zeitpunkt seinen Arbeitsplatz wechselte. Der Kinderkardiologe stellte sich für ein telefonisches Interview zur Verfügung, da zeitlich und räumlich das Interview nicht persönlich durchgeführt werden konnte. Er berichtete rückblickend von seiner Arbeit aus der Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin. In dem Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen befragte ich eine Diplom-Oecotrophologin, die mitverantwortlich ist für die Ernährung der Kinder. Da sie mit der Betreuung der Säuglinge und der postoperativen Ernährung auf der Intensivstation nach der Operation nicht vertraut ist, bat sie um die Zusendung des Leitfadens. Der zugesendete Fragebogen befindet sich im Anhang. Dieses Interview wies daher weniger Ergebnisse bezüglich der genannten Gebiete auf. Die Ergebnisse für die Ernährung der Kinder erwiesen sich jedoch als hilfreich.

In der Medizinischen Hochschule Hannover wurde das Interview am 6. April 2016 mit einer Diätassistentin durchgeführt. Am 15. April erfolgte das Interview mit einer Fachgesundheits- und Kinderkrankenpflegerin der Kinderkardiologischen Station in dem Universitätsklinikum

Münster. Das Interview im Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen fand am 21. April 2016 statt und das telefonische Experteninterview mit dem Kinderkardiologen, der in der Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin gearbeitet hat, erfolgte am 10. Mai 2016.

Das Interview ist gestaltet nach den Vorgaben eines Experteninterview. Für den Leitfaden sind Anregungen aus den Büchern „Experteninterviews und qualitative Inhaltsanalyse“ von Gläser & Laudel (25) und „Anfertigung wissenschaftlicher Arbeiten. Ein prozessorientierter Leitfaden zur Erstellung von Bachelor-, Master- und Diplomarbeiten.“ von Brink (26) verwendet worden. Die Interviews wurden mit einem Tonband aufgezeichnet und anschließend ausgewertet. Die Auswertung erfolgte nach den Kriterien einer qualitativen Inhaltsanalyse nach Mayring (27). Die Transkripte und die Auswertung der Interviews befinden sich aufgrund ökologischer Aspekte nur auf der beigelegten CD. Zudem sind dort die Interviewmitschnitte hinterlegt.

Zur Vereinfachung des Leseflusses wird auf die gleichzeitige Verwendung männlicher und weiblicher Sprachformen verzichtet. Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichwohl für beide Geschlechter.

**Darstellung der Vorgehensweise.** Die Masterarbeit beinhaltet die Erstellung von Handlungsempfehlungen für die Prävention und Behandlung der Mangelernährung auf der Grundlage der Epidemiologie, den Ursachen und den Folgen von Mangelernährung sowie auf die aktuellen Empfehlungen für die Ernährung in der prä- und postoperativen Phase bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern.

In der Zusammenfassung werden kurz die Merkmale der Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern aufgezeigt und ein Überblick über die aktuellen perioperativen Ernährungsempfehlungen dargestellt.

Im ersten Abschnitt der Masterarbeit wird ein Einblick in die derzeitige Situation von Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern gewährt.

Im Methodenteil werden die Literaturrecherche und das Experteninterview erläutert.

Die Masterarbeit untergliedert sich in 4 Teilbereiche.

Im ersten Teilbereich wird ein Überblick über die Grundlagen der Ernährung, dem Auftreten von Mangelernährung und der Beurteilung des Wachstums und des Ernährungszustandes bei der Zielgruppe Säuglinge und Kindern gegeben. Diese Grundlagen dienen der Beurteilung des Ernährungszustandes eines Kindes mit angeborenen Herzfehler im Vergleich zu einem Kind ohne angeborenen Herzfehler und der Identifikation von Mangelernährung.

In dem ersten Schwerpunkt der Masterarbeit werden aktuelle Erkenntnisse zur Epidemiologie und Ausprägung von Mangelernährung zusammengetragen, die Konsequenzen für die kurzfristige und langfristige Entwicklung der Kinder dargestellt und die Ursachen der Mangelernährung analysiert. Die Folgen der Mangelernährung zeigen die Wichtigkeit eines optimierten Ernährungsmanagements. Ein Schwerpunkt wird auf die Ursachen der Mangelernährung gelegt, da sie die Grundlage für die Erstellung von Strategien zur Prävention und Behandlung der Mangelernährung darstellen.

Im Anschluss werden im dritten und vierten Teil die Ergebnisse zu den aktuellen Strategien und Ernährungsempfehlungen vor und nach der Operation analysiert und dargestellt. Sie sind die Basis für die Handlungsempfehlungen zur Prävention und Behandlung der Mangelernährung. Es werden sowohl der präoperative als auch der postoperative Energie- und Nährstoffbedarf analysiert, die Barrieren und Probleme mit dem Essen erläutert und die Empfehlungen für die Ernährung inklusive der enteralen und parenteralen Ernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern ausgeführt. Die klinische Ernährung ist für die prä- und postoperative Ernährung ähnlich aufgebaut und wird daher im Kapitel der postoperativen Ernährung zusammengefasst. Unterschiedliche Vorgehensweisen bei spezifischen angeborenen Herzfehlern werden für eine individuellere Behandlung aufgezeigt. Die Darstellung der aktuellen Ernährungspraktiken der verschiedenen Herzzentren ermöglicht den Einblick in den praktischen Alltag der Ernährung von Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern. Der Vergleich soll erfolgreiche Strategien und unterschiedliche Möglichkeiten in der Prävention und Behandlung der Mangelernährung aufzeigen.

Die Ergebnisse werden auf dem Hintergrund der aktuellen Forschungsergebnisse diskutiert und ein Ausblick auf den Forschungsbedarf gegeben. Limitationen werden aufgezeigt.

Die Schlussfolgerungen beinhalten die Handlungsempfehlungen für das Universitätsklinikum Münster als Kernziel der Arbeit.

Im Anhang werden in einem Glossar Begriffe, insbesondere medizinische Fachbegriffe, definiert, Ergänzungen zu den Ergebnissen geliefert, die insbesondere für die Anwendung in der Praxis relevant sind, und die Experteninterviews und dessen Auswertung hinterlegt.

### 3 Ergebnisteil

#### 3.1 Grundlagen der Ernährung und der Erfassung des Ernährungszustandes von Säuglingen und Kindern

##### 3.1.1 Gesunde Ernährung des Säuglings und Kindes

Die Säuglingszeit, Kindheit und Jugend ist geprägt von dem schnellen Wachstums- und Entwicklungsprozess (28). Defizite in der Qualität der Ernährung können bei Säuglingen durch die geringeren körpereigenen Nährstoffreserven und der Unterentwicklung der Homöostasemechanismen mit langfristige Auswirkungen auf die Entwicklung und den Gesundheitszustand einhergehen. Sie benötigen eine höhere Energie- und Nährstoffzufuhr für die Differenzierung von Geweben und Organen sowie für das Wachstum. Der Energiebedarf des Säuglings pro Kilogramm Körpergewicht entspricht etwa das Dreifache des Erwachsenen (4). Die Referenzwerte für die Nährstoffzufuhr bieten eine Orientierung für die Nährstoffversorgung gesunder Säuglinge und Kindern, sind aber keine festgelegte Größe (29). (s. Anhang Tabelle A 1)

**Ernährung des Säuglings.** Die beste Ernährung für Säuglinge ist das ausschließliche Stillen bis zum sechsten Lebensmonat (30). Die Muttermilch ist optimal angepasst an den Nährstoffbedarf des Säuglings (31). Ausnahmen sind Vitamin D und K, welche zusätzlich supplementiert werden müssen (30). Die Muttermilch besteht aus etwa 1,1g Protein/dl, 7,0g Laktose/dl, 4,0g Lipide/dl, 50-90kcal/dl und 210g Mineralstoffen/dl (32). Proteine werden benötigt für den Aufbau der Körpermasse. Etwa 40-50% der Energie wird über Fett und 40% der Energie über die Laktose als Kohlenhydrat in der Muttermilch gedeckt (33).

Innerhalb der ersten Tage nach der Geburt bekommt das Baby über das Stillen die Kolostralmilch. Sie enthält einen hohen Gehalt an Protein, Mineralstoffen, Immunglobulinen und Leukozyten. Darüber hinaus wird die Immunkompetenz der Mutter über spezifische Antikörper weitergegeben. Die reife Milch folgt innerhalb der ersten Lebenswochen und verändert im Laufe der Stilldauer ihre Zusammensetzung. Der Protein- und Mineralgehalt sinkt ab und die Laktose- und Fettkonzentration steigt an. Auch während jedem Stillvorgangs verändert sich die Milchzusammensetzung mit einem eineinhalb- bis dreifachen Anstieg des Fettgehaltes vom Anfang bis zum Ende der Stillmahlzeit. Das Baby nimmt zu Beginn des Stillens eine protein-, mineral- und vitaminreiche Milch und zum Ende eine energiereiche Milch auf (4).

Eine Zufütterung zum Stillen ist bei gesunden Säuglingen nicht notwendig. Liegt eine medizinische Indikation vor, z.B. Gefahr einer Dehydration oder Hypoglykämie sowie Gedeihstörungen, kann eine Zufütterung erforderlich sein. Bei einer Trinkschwäche wird abgepumpte Muttermilch über die Flasche oder im kritischen Fall eine Magensonde empfohlen (30).

Als Muttermilchersatz sind Säuglingsanfangsnahrungen und Folgenahrung zu unterscheiden (34). Säuglingsanfangsnahrungen (Pre-Nahrungen, 1-Nahrungen) können für das gesamte

erste Lebensjahr, auch nach der Einführung der Beikost, verwendet werden. Bei der Verwendung von Folgenahrungen (2-Nahrungen) sollten diese erst mit der Beikost ab dem 5-7 Monat eingeführt werden (30). Die Säuglingsnahrungen haben häufig einen höheren Proteingehalt als Muttermilch, wodurch die Gewichtszunahme höher sein kann als bei gestillten Säuglingen. Eine Säuglingsanfangsmilch mit niedrigerem Proteingehalt ist schonender für die Niere und den Darm des Säuglings (35). In der Neugeborenenphase und für die Zufütterung beim Stillen sind Nahrungen mit nur einem Kohlenhydrat aus Laktose empfehlenswert (4). Bei einer Allergiegefährdung durch eine familiäre Prädisposition sind Nahrungen aus hydrolysierten Proteinen, sogenannte hypoallergene (HA)-Nahrungen, geeignet. Säuglingsanfangsnahrungen auf Sojabasis sind nur bei vorliegenden Indikationen wie Galaktosämie oder aus weltanschaulichen Gründen empfehlenswert, während selbsthergestellte Zubereitungen aus Tiermilch sowie reine Tiermilchen und Pflanzendrinks nicht geeignet sind (30).

Beim Stillen ist die natürliche Abstimmung zwischen der Nachfrage eines gesunden Säuglings und dem Angebot der Brust der Mutter ausreichend zur Gewährleistung einer adäquaten Nahrungsaufnahme (31). Die Trinkmengen des Säuglings liegen in den ersten ein bis sechs Wochen bei etwa einem Fünftel des Körpergewichts und steigern sich auf ein Sechstel des Körpergewichts bis zum sechsten Lebensmonat (32). Über die Flaschenernährung kann der Nahrungsbedarf meistens über sechs Mahlzeiten gedeckt werden (4).

Ab dem fünften und spätestens bis zum siebten Lebensmonat ist die Einführung der Beikost empfehlenswert. Die erste Beikost sollte mit einem Gemüse-Kartoffel-Fleisch-Brei zur Auffüllung der Reserven an Eisen und Zink beginnen. Pro Monat kann eine Milchmahlzeit durch einen Brei ersetzt werden. Ab dem zehnten Monat ist ein Übergang auf die Familienkost zu empfehlen. Bis zum Ende des ersten Lebensjahres kann weiterhin eine Stillmahlzeit erfolgen. Das Abstillen ist eine Entscheidung von Mutter und Kind (30). Schematisch wird der Ernährungsplan für das erste Lebensjahr von der Forschungsinstitut für Kinderernährung (FKE) dargestellt (s. Abbildung 1) (36).



Abbildung 1 **Ernährungsplan für das erste Lebensjahr nach den Vorgaben des FKE**, Quelle: (36)

**Ernährung vom Kleinkind bis zum Jugendalter.** Im Kleinkindalter und Schulkindalter ist die Etablierung einer abwechslungsreichen Mischkost wichtig (4). Ab Ende des ersten Lebensjahres wird vermehrt feste Nahrung verzehrt. Frühstück und eine ausgewogene Gestaltung von Zwischenmahlzeiten sind wichtige Bestandteile der Ernährung des Schulkindes (32).

Das FKE entwickelte 1990 das Konzept der optimierten Mischkost mit drei Regeln für eine bedarfsdeckende Ernährung von Kindern und Jugendlichen. Diese enthalten den reichlichen Verzehr von pflanzlichen Lebensmitteln und Getränken, einen mäßigen Verzehr von tierischen Lebensmitteln und einen sparsamen Umgang mit fett- und zuckerreichen Lebensmitteln. Unter den pflanzlichen Lebensmitteln zählen Gemüse, Obst, Kartoffeln und Brot sowie Getreide. Vollkornprodukte sollten bevorzugt werden. Milch und Milchprodukte, Fleisch und Wurst sowie Eier und Fisch zählen zu den tierischen Lebensmitteln. Milchprodukte und Wurst- und Fleischsorten sind in fettarmen Varianten empfehlenswert. Der Verzehr von Zucker und zuckerhaltige Speisen und Getränke kann in Maßen verzehrt zu einer ausgewogenen Kost dazugehören. Zur Deckung des Nährstoffbedarfs werden fünf Mahlzeiten aus drei Hauptmahlzeiten und zwei Zwischenmahlzeiten empfohlen (37).

Der Nährstoffbedarf im Kleinkindalter bis zur Adoleszenz verändert sich (4). Der Energiebedarf in Relation zum Körpergewicht sowie der Eiweißbedarf nehmen bis zum Erwachsenenalter ab, da der Bedarf für das Wachstum sinkt. Ein Anstieg des Energie- und Proteinbedarfs liegt nochmals durch den Wachstumsschub in der Pubertät vor. In dieser Zeit wird eine Mischkost mit einer Verteilung der Makronährstoffe von 50% Kohlenhydraten, 35% Fett und etwa 15% Protein empfohlen (32). Das Risiko für einen Eisenmangelanämie ist bei Kleinkindern und weiblichen Adoleszenten erhöht (38). Für die Senkung des Arteriosklerose-Risikos ist auf eine sparsame Zufuhr von gesättigten Fetten sowie eine bedarfsdeckende Zufuhr an Antioxidantien zu achten (4). Für Säuglinge, Schulkinder und Jugendliche ist für das Wachstum und den Knochenstoffwechsel eine ausgeglichene Mineralstoffzufuhr von Kalzium und Vitamin D wichtig. Säuglinge decken ihren Bedarf an Kalzium über die Muttermilch oder Säuglingsanfangsmilch. Für Kleinkinder, Schulkinder und Jugendliche wird durch eine ausgewogene Mischkost mit Milch, Milchprodukten sowie kalziumreiches Wasser und Gemüse der Bedarf gedeckt. Eine hohe Aufnahme von Phosphat bei geringer Calciumaufnahme kann den Knochenstoffwechsel negativ beeinflussen (35).

### 3.1.2 Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern

Eine Mangelernährung bei Kindern ist nach der American Society of Parenteral and Enteral Nutrition (A.S.P.E.N.) ein Missverhältnis zwischen dem Energiebedarf und der Energieaufnahme mit der Folge eines zunehmendem Defizit an Energie, Protein oder Mikronährstoffen.

Dies geht mit einem negativen Effekt auf das Wachstum, die Entwicklung und anderer relevanter Outcomes einher (39). Gründe für Mangelernährung im Kindesalter sind primär eine verringerte Nahrungsaufnahme oder ein erhöhter Bedarf an Energie und Nährstoffen. Oftmals ist sie auch eine Begleiterscheinung von einer chronischen oder kritischen Erkrankung (4, 40). Global betrachtet ist Unterernährung häufig ein Problem aufgrund einer mangelhaften Nahrungsverfügbarkeit und -sicherheit („food insecurity“) (40). Sie führt zu einer Abnahme des Körpergewichts, erhöhte Verluste von Protein und Organmasse, Veränderungen der Körperzusammensetzung mit einer Abnahme der Magermasse, des Körperfett und der Muskel- und Körperzellmasse und der Beeinträchtigung von Organ- und Immunfunktionen (41,42).

Differenziert wird zwischen akuter und chronischer Mangelernährung (43). Eine akute Mangelernährung zeigt sich durch eine schwere und plötzliche Verschlechterung des Ernährungszustandes (43) mit einem verringerten Gewicht in Relation zur Körpergröße („wasting“) (44). Eine chronische Mangelernährung ist meistens die Folge einer Erkrankung, die sich über die Zeit verschlimmert (43). Sie führt zu einem verringertes Körperwachstum im Relation zum Alter („stunted“) und einem schlechten Gesundheitszustand (44). Untergewicht ist eine Folge einer akuten oder chronischen Unterernährung (40).

Der Stoffwechsel bei Mangelernährung ist abhängig von der Ursache. Ist ausschließlich die Nahrungsaufnahme zu gering entsteht ein Hungerstoffwechsel, der in Zeiten des Nahrungsmangels auf das Überleben ausgerichtet ist. Ein stressinduzierter Stoffwechsel liegt z.B. bei Infektionen und Traumata vor und soll zur Bekämpfung der Erkrankung beitragen, wodurch ein starker Katabolismus entsteht (45).

**Hungerstoffwechsel.** Der Katabolismus im Hungerstoffwechsel wie auch im Stressestoffwechsel ist gekennzeichnet durch die Proteolyse (Abbau von Proteinen), der Lipolyse (Abbau von Fetten zu Glycerin und Fettsäuren) sowie der Glukoneogenese (Neubildung von Glukose) und Glykolyse (Abbau von Glykogen zu Pyruvat), welche eine Bereitstellung von Energie für die wichtigsten Stoffwechselfvorgänge sicherstellen sollen (46,47). Die Erhaltung der Energiezufuhr über Glukose für das zentrale Nervensystem sowie anderen glukoseabhängigen Geweben ist die zentrale Aufgabe im Hunger- und Stressestoffwechsel. Dazu werden die Glykogenreserven aus der Leber aufgebraucht, welche bereits nach kurzer Zeit der Nahrungskarenz entleert sind. Die Glukoneogenese in der Leber wird gesteigert. Als Substrate der Glukoneogenese dienen glukogene Aminosäuren, Laktat, Pyruvat und Glycerin aus der Proteolyse. Über die Glukoneogenese können bei einer Nahrungskarenz über 24 Stunden etwa 180g Glukose produziert werden. Dies bedingt einen Abbau von 75g Protein am Tag (45).

Durch die Absenkung des Insulinspiegels und der Blutglukosekonzentration bei einer Nahrungskarenz werden die glukoseproduzierenden Prozesse stimuliert und der Transport der

Glukose in die peripheren Gewebe verhindert, damit die Glukose für das zentrale Nervensystem zur Verfügung steht. Glukagon stimuliert die Glukoneogenese und die Glykogenolyse. Der geringe Insulinspiegel hat einen direkten stimulierenden Effekt auf die Lipolyse. Die Lipolyse produziert Glycerin und die Oxidation der Fettsäuren führt zur Zunahme an freien Fettsäuren. Beides wird für die Glukoneogenese verwendet. Die oxidierten Fettsäuren können zudem für die Bildung von den Ketonkörpern Acetoacetat, Aceton und  $\beta$ -Hydroxybutyrat herangezogen werden, die dem peripheren System als Energiequelle dienen. Bei anhaltendem Hungerzustand können bis zu 60-80% des Energiebedarfs über Ketonkörper gedeckt werden. Das Gehirn nutzt nun fast ausschließlich Ketonkörper als Energiequelle und benötigt nur noch etwa 80g Glukose pro Tag. Ketonkörper haben einen hemmenden Effekt auf den Proteinkatabolismus im Muskel und einen Einfluss auf die Glukosekonzentration im Gehirn. Der Grundumsatz sinkt um etwa 20% ab, wodurch eine längerfristige Energieversorgung zum Überleben gesichert wird und die Eiweißreserven gespart werden (45,46).

**Stressstoffwechsel** Bei einer traumatischen Erfahrung wie einer Operation oder Infektion kommt es zu einer systemischen Entzündungsreaktion, der Systemic Inflammatory Response Syndrome (SIRS) oder auch Postaggressionsstoffwechsel (47,48). Eine SIRS liegt vor, wenn mindestens zwei der vier Symptome Tachypnoe, Tachykardie, Fieber oder Hypothermie sowie Leukozytose oder Leukopenie auftreten (49). Da eine Nahrungszufuhr evolutionsbiologisch in einer akuten Stressphase nicht möglich war, werden körpereigene Reserven mobilisiert um den Stoffwechsel von der exogenen Zufuhr unabhängig zu machen (48).

Der Stressstoffwechsel ist geprägt von einem beständig hohen Blutglukosespiegel und einer erhöhten Plasmainsulinkonzentration. Die Prozesse des Stoffwechsels werden bewirkt durch Entzündungsreaktionen des Körpers mit der Ausschüttung proinflammatorischer Zytokine wie den Interleukinen (IL) IL-1 und IL-6, Tumornekrosefaktor- $\alpha$  (TNF- $\alpha$ ) und Interferon  $\gamma$  aus den Lymphocyten oder anderen zellulären Abwehrmechanismen. Es kommt zur Aktivierung des Sympathikus, welche eine Ausschüttung der katabolen Hormone Cortisol, Glukagon und Adrenalin zur Abwehr von Erregern bewirken. Des Weiteren sind Wachstumshormone, Katecholamine und Schilddrüsenhormone beteiligt. Es liegt eine Wachstumshormonresistenz vor, wodurch anabole Wirkungen der Wachstumshormone, wie Proteinsynthese, wegfallen (47,48).

In den ersten Tagen wird die Ausschüttung von Insulin gehemmt, bis dann die Stimulation der Insulinausschüttung überwiegt. Durch das Vorliegen von Hormonen, freien Fettsäuren und Zytokinen wird das Insulin jedoch in seiner Wirkung gehemmt (47). Es kommt zur vermehrten Glukoneogenese, Hyperglykämie (47) und Insulinresistenz (50). Der hohe Insulinspiegel im Plasma verhindert die Ketonkörperbildung und es wird vermehrt Protein abgebaut. Es kommt zu einer negativen Stickstoffbilanz, da der Eiweißabbau die Eiweißsynthese übersteigt (45,47).

Die periphere Insulinresistenz verhindert, dass die Glukose trotz des hohen Insulinspiegels nicht zur Energiegewinnung in die Fett- und Muskelzellen übergehen kann (45) und für die Immunzellen zur Verfügung steht (50). Da die Insulinresistenz das zentrale Nervensystem, das Immunsystem und die Versorgung der insulin-abhängigen Gewebe unterstützt, wird von Straub (51) angenommen, dass die Insulinresistenz im akuten Stressstatus einen positiven Effekt ausübt, da der Auslöser durch eine hohe Energiebereitstellung bekämpft wird. Die vermehrte Lipolyse ermöglicht die Energieversorgung der glukoseunabhängigen Gewebe wie Muskel und Leber (47).

Die Prozesse der katabolen Hormone sind die Stimulation der Proteolyse über Cortisol und eine Zunahme der Lipolyse aus dem Fettgewebe durch Katecholamine. TNF- $\alpha$  und IL-1 fördern den Katabolismus über den Proteinabbau im Muskel. Durch die Immunreaktionen, wie die Aussendung von Immunzellen und der Ansteigerung der Körpertemperatur, wird der Stoffwechsel- und Energieumsatz erhöht (50). Die Immunzellen haben einen erhöhten Energiebedarf für die Immunabwehr und Wundheilung, wodurch die Glukoneogenese nochmals gesteigert wird (48). Zur Versorgung und Synthese der Immunzellen, der Bildung von Akutphasenprotein in der Leber und der Wundreparatur wird ebenfalls Protein abgebaut (47).

Durch die verringerten Protein- und Energiereserven bei Säuglingen und Kindern ist der Abbau der Skelettmuskulatur schnell begrenzt. Eine langanhaltende Entzündungsreaktion durch Stress führt zu einer Verringerung der Magermasse (52). Die Höhe der Proteinverluste und das Ausmaß des Katabolismus sind abhängig von dem Schweregrad der Erkrankung oder Komplikationen, der Nahrungszufuhr, dem Alter, dem Ernährungszustand vor dem Trauma und Immobilisation (47). Die Proteinverluste bei Neugeborenen in einer starken Stresssituation sind doppelt so hoch wie die Verluste bei gesunden Neugeborenen in einer Fastenphase (53).

**Energieumsatz in der Entzündungsreaktion.** Der Stressstoffwechsel verläuft in bestimmten Phasen. Die Ebb-Phase, z.B. unmittelbar nach einer größeren Operation, ist gekennzeichnet durch einen Hypometabolismus mit einem erniedrigten Ruheenergieumsatz (REE), einer niedrigen Sauerstoffaufnahme und einer Hypothermie sowie einer Erhöhung der Glukoseproduktion und einem geringen Insulinspiegel. Es entsteht eine Hyperglykämie. Die Zytokinausschüttung ist maximal, die Insulinsekretion ist unterdrückt und es liegen erhöhte Mengen an Katecholaminen vor. In dieser Phase wird ein Maximum an Energie mobilisiert, um auf die unmittelbaren Folgen des Traumas zu reagieren. Die Stabilisierung der vitalen Funktionen steht im Vordergrund. Die Phase kann Minuten, mehrere Stunden bis zu zwei Tage andauern (47,48,54). Nach der Stabilisierung erfolgt die Flowphase mit einem Katabolismus durch die Ausschüttung von Zytokinen und Synthese von Akutphasenprotein. Es kommt zu einem Hypermetabolismus. Der Energieumsatz erhöht sich und die Stickstoffbilanz wird negativ. Zudem wird die Sauerstoffaufnahme und die Körpertemperatur erhöht und der Insulinspiegel steigt

an, wobei eine Insulinresistenz vorliegt (47,48,55). Nach der Flowphase kommt eine anabole Phase, wo die hämodynamischen Veränderungen des Stoffsstoffwechsels nachlassen und die Energie- und Körperreserven wieder aufgefüllt werden (47). Die Zytokine sinken ab und es wird wieder auf Nahrung reagiert (56). Die Übergangsphase dauert mehrere Tage bis zu 2-3 Wochen, abhängig vom dem Schweregrad des Traumas. Der erhöhte Energieumsatz kann noch längerfristig vorliegen. Die Regenerationsphase kann über mehrere Wochen bis Monate dauern in denen das Insulin und der Proteinumsatz erhöht sein können. Es überwiegen jedoch antiinsulinäre Faktoren (54). Meist ist ein kurvenförmiger Verlauf des Energieumsatzes zu beobachten, wobei in den ersten Tagen der katabolen Krankheitsphase ein kontinuierlicher Anstieg des REE zu beobachten ist, der sein Maximum innerhalb des vierten bis zehnten Tages erreicht und innerhalb der nächsten Wochen oder Monate langsam abfällt. Der Anabolismus ist gleichzeitig der Wendepunkt im Energieumsatz (48,57). Es werden jedoch individuelle Unterschiede beobachtet (57). Die Steigerung des Energieumsatzes ist ein dynamischer Prozess, der von dem Schweregrad und dem Verlauf der Erkrankung abhängig ist (48). Der typische Verlauf des Stoffsstoffwechsels wird in Abbildung 2 dargestellt.

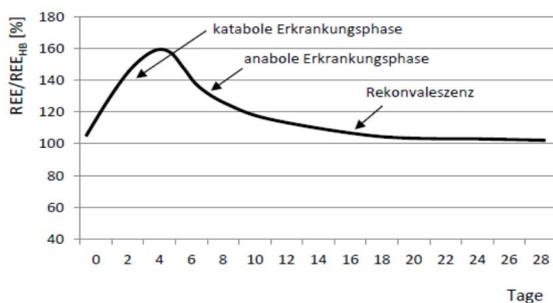


Abbildung 2 **Verlauf des Energieumsatzes im Stoffsstoffwechsel am Beispiel der Sepsis**, Quelle: (48); Abkürzungen: REE = Ruheenergieumsatz, REE<sub>HB</sub> = Ruheenergieumsatz berechnet nach der Harris-Benedikt-Formel

Auf der Intensivstation werden Grundumsatzsteigerungen von 0-7% durch die geringe Aktivität und die geringe nahrungsinduzierte Thermogenese beobachtet (58). Maßnahmen wie Fiebersenkung, Schmerztherapie, Anästhesie, Sedierung und Beatmung senken den Energiebedarf (47). Ein hoher Energieumsatz wird häufig erst bei kritischen Zuständen wie Sepsis oder Trauma beobachtet, bei denen Steigerungen von 40-80% des REE anzunehmen sind (58).

### 3.1.3 Beurteilung des Ernährungszustandes und Berechnung des Energiebedarfs

Die Erfassung des Ernährungszustandes ist ein wichtiger Bestandteil zur Erkennung von Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern. Die Messhäufigkeit ist abhängig vom Alter der Kinder, dem klinischen Status sowie dem Risiko für Mangelernährung (59).

**Anthropometrie.** Bei Säuglingen und Kindern ist das Wachstum die wichtigste Komponente zur Beurteilung des Gesundheitszustandes und des Ernährungsstatus (59). Das Wachstumsverhalten ist abhängig vom Lebensalter, der Reife und dem genetischen Potential (60). Die

Zielgröße eines Kindes wird auf Grundlage der Körpergröße der Eltern, dem Geschlecht und der Standardabweichung abgeschätzt (28). Die Gewichtszunahme sollte im ersten Jahr etwa 20-30g ausmachen (29,61).

Das Wachstum von Säuglingen und Kindern wird über die Körpergröße, das Körpergewicht und den Kopfumfang gemessen. Bei Kindern werden dazu Perzentilkurven verwendet. Sie zeigen den Prozentrang des Gewichts oder der Größe im Vergleich zu Normwerten von gleichaltrigen Kindern (28). Für das Beispiel der Größe bedeutet ein Wert auf der 3. Perzentile, dass 3% der gleichaltrigen Bevölkerung kleiner und 97% größer sind, als das untersuchte Kind. Der Bereich zwischen der 3. und 97. Perzentile beschreibt den statistischen Normbereich. Häufig werden Z-Scores (Standardabweichungs-Scores) zur Beurteilung des Wachstums eingesetzt. Sie geben die Abweichung der Größe oder des Gewichts des Kindes im Verhältnis zum Mittelwert an (28,44). Ein Z-Score mit zwei Standardabweichungen nach unten bedeutet Mangelernährung, während ein Z-Score von über zwei auf Übergewicht hindeutet (62). Eine schwere Mangelernährung liegt bei einem Z-Score von unter minus drei vor (39).

Das Wachstum von Säuglingen kann anhand der Child Growth Standards der Weltgesundheitsorganisation (WHO) beurteilt werden (63). Die WHO Wachstumskurven werden für die ersten 24 Monate empfohlen (s. Anhang Abbildung A 1, Abbildung A 2). In einem Alter von zwei Jahren bis zum 19. Lebensjahr wird die Verwendung der Center for Disease Control and Prevention Wachstumskurven als geeignete Referenzstandards angesehen (64). In Deutschland bieten sich die Perzentilkurven an, die aus der großen repräsentativen Bevölkerungsstudie des Kinder- und Jugendgesundheitsurvey hervorgegangen sind (65).

Alternativ kann bei Kindern der Body-Mass-Index (BMI) anhand der altersbezogenen Referenzwerte bestimmt werden (66). Der BMI ist definiert als das Verhältnis vom Körpergewicht in Kilogramm zur Körpergröße in Meter zum Quadrat (65). Ein BMI von unter 15 bei Kindern zwischen 11-13 Jahren und von unter 16,5 bei Kindern zwischen 14-17 Jahren wird als Unterernährung definiert (67). Bei Entwicklungsverzögerungen ist der BMI als alleiniges Diagnosemittel jedoch nicht aussagekräftig (41).

**Klassifikation der Mangelernährung.** Eine Mangelernährung im Kindesalter zeigt sich häufig in einer Gedeihstörung mit dem Abknicken der Gewichtszentilen (4). Die Diagnose Gedeihstörung liegt vor, wenn die Gewicht-für-Alter- oder Gewicht-für-Größe-Perzentile unter der dritten bzw. fünften Perzentile absinkt oder ein Gewichtsverlust von mehr als zwei Perzentilen über 3-6 Monate vorliegt (68). Bei chronischen Erkrankungen kann sich das Wachstum von Kindern verlangsamen. Nach der Beseitigung der Ursachen wird ein Aufholwachstum einsetzen, wobei eine rapide kompensatorische Wachstumssteigerung und Gewichtszunahme beobachtet werden kann. Je nach Alter der Kinder und der Dauer und Art der Erkrankung kann

ein komplettes Aufholwachstum erreicht werden oder die Wachstumsstörung kann langfristig persistieren (28).

Die Schwere einer Mangelernährung kann über die Gewichtszunahme, die Proportionalität des Körpergewichtes und der Körpergröße sowie der Wachstumskurven festgestellt werden. Ein Klassifikationssystem zur Beurteilung des Schweregrades für Mangelernährung ist die WHO anthropometrische Klassifikation (s. Tabelle 1) (59).

Tabelle 1 **Anthropometrische Klassifikation der WHO**, Quelle: adaptiert nach (59)

Perzentile	Z-Score	Klassifikation	Gibt Informationen zu:
Gewicht/Alter < 3. Perzentile	<-2	Untergewicht	Kurz- und langfristige Gesundheit und Ernährung
Größe/Alter < 3. Perzentile	<-2	„Stunting“	Chronisch suboptimale Gesundheit und Ernährung
Gewicht/Höhe < 3. Perzentile	<-2	„Wasting“	Akute und schwere Mangelernährung mit/ohne Gewichtsverlust

Zur Einschätzung des Risikos für Mangelernährung gibt es **Screening-Methoden**. Sie geben eine Entscheidungsgrundlage für die Ernährungstherapie (69). Pädiatrische Screening-Tools erfassen das Alter, Gewicht, Größe, den Kopfumfang sowie die medizinische Geschichte, die Ernährung und die Essfähigkeiten (68). Das British Columbia Kinderkrankenhaus entwickelte eine Checkliste für die Identifizierung von Mangelernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern. Die Checkliste enthält drei Sektionen, die über die Diagnose, Komorbiditäten, den Ernährungsstatus, der Ernährung, der gastrointestinalen Toleranz, dem körperlichen Zustand sowie der Essfähigkeit einen Bedarf für eine Überweisung zur Ernährungsfachkraft oder dem Physiotherapeuten oder beides identifizieren (70). (s. Anhang Tabelle A 2)

Parameter in der **Ernährungsanamnese** sind die aktuelle Nahrungsaufnahme, die Ernährungsgeschichte, die Ernährungsgewohnheiten und die Essfähigkeiten sowie Intoleranzen und Allergien. Zudem werden in der Anamnese der Gewichtsverlauf, klinische Faktoren sowie Aktivität, Essprobleme und psychosoziale Faktoren erhoben (68,69). Schulkinder können nach ihrer Nahrungsaufnahme befragt werden. Bei Säuglingen ist die Nahrungsaufnahme und Ernährungsqualität, z.B. Art der Säuglingsnahrung, Nahrungszusätze, die Nahrungszubereitung, das Stillverhalten sowie die Mahlzeitenfrequenz und Mahlzeitendauer, über die Befragung der Eltern zu überprüfen (59).

**Körperzusammensetzung.** Der Körper besteht aus der Magermasse, der Fettmasse, die Körperzellmasse und die extrazelluläre Masse sowie das Gesamtkörperwasser (71). Die Zusammensetzung verändert sich im Wachstum und ist abhängig vom Geschlecht. Die Magermasse

ist die metabolisch aktive Masse von Muskelgeweben und Organen (60). Die Körperzusammensetzung kann mittels der bioelektrischen Impedanzanalyse oder der Dual Energy X-Ray Absorptiometry erfasst werden (66). Die Bestimmung der Trizephshautfaltendicke gibt Aufschluss über das subkutane Fett (71). Ein Armmuskelumfang unter der zehnten Perzentile zeigt ein Verlust von Muskelmasse an (41).

Eine **körperliche Untersuchung** ist ein grundlegender Bestandteil jeder Anamnese. Häufig sind allerdings erst bei langfristigen Ernährungsdefiziten Anzeichen zu erkennen (69). Spezifische Nährstoffmängel lassen sich an Hautveränderungen, Mund, Lippen und Augen sowie neurologischen Auffälligkeiten, Anorexie, Übelkeit, Müdigkeit und Apathie erkennen (41). Bei schwerer Mangelernährung können Ödeme und Aszites vorliegen (40). Gezielte Untersuchungen der Vitaminspiegel und Knochendichte geben Aufschluss über einen Mangel (41).

Die **Stickstoffbilanz** gibt Auskunft über den Eiweißstoffwechsel und wird berechnet aus der Differenz des aufgenommenen Proteins und der ausgeschiedenen Menge an Stickstoff in Form von Harnstoff. Ist die Stickstoffmenge gering, kann dies auf eine Verwendung von Protein als Energiequelle und den Abbau von Muskelmasse hindeuten. Die Gesamtproteinmasse des Körpers kann über die Kreatininausscheidung im Urin festgestellt werden, da der Kreatininspiegel proportional zur Gesamtkörpermuskelmasse ist (69). Ein Kreatinigrößenindex unter 80% weist auf einen Verlust von Muskelmasse hin (41).

**Laborparameter** die den Ernährungsstatus widerspiegeln sind Albumin, Transferrin, Präalbumin, retinolbindendes Protein und die Lymphocytenanzahl. Eine Verringerung der Parameter weist auf eine Mangelernährung hin. Bei kritisch kranken Personen Einflussfaktoren wie Entzündungen, Herzinsuffizienz, Malabsorption, Dehydratation und Stress zu einer Erhöhung oder Senkung der Laborparameter führen. Ein geeigneter Parameter zur Erfassung der Mangelernährung und als Verlaufskontrolle während der Ernährungstherapie ist der Insulin-like-growth factor-1 (IGF-1) (69).

**Messung des REE und Gesamtenergieumsatzes (TEE).** Der Energiebedarf des Säuglings und Kindes besteht aus der Summe des Grundumsatzes, dem Leistungsumsatz, der nahrungsinduzierten Thermogenese und dem Bedarf für das Wachstum. Der Grundumsatz umfasst den Bedarf für die lebenswichtigen Körperfunktion wie Zell-, Enzym-, Hormon- und Organfunktionen sowie die Thermoregulation. Der REE macht etwa 45-70% des TEE aus und ist abhängig vom Alter, dem Geschlecht, der Körpergröße und der Körperzusammensetzung. Der Leistungsumsatz ist eine variable Größe und macht den zweitgrößten Anteil des TEE aus. Er beinhaltet die Energie für obligatorische körperliche Aktivitäten im Alltag und bewusste sportliche Tätigkeiten. Die nahrungsinduzierte Thermogenese beschreibt den Energieverbrauch für die Wärmeproduktion bei der Nahrungsaufnahme und der Verdauung der Nahrung.

Bei einer normalen gemischten Kost macht sie etwa 10% des Grundumsatzes aus. Bei Säuglingen und Kindern wird zudem Energie für das Wachstum, das heißt die Synthese neuer Gewebe und die Speicherung von Energie im Gewebe, gebraucht. Der Anteil entspricht in den ersten drei Monaten über 35% des täglichen Energiebedarfs und fällt dann auf etwa 5% bis zum zwölften Lebensmonat zurück bis er in der späten Adoleszenz vernachlässigbar ist (61). Der TEE bei Säuglingen ist in Relation zum Körpergewicht wesentlich höher als beim Erwachsenen, um das schnelle Wachstum zu gewährleisten (33).

Der TEE kann über die Technik des doppelt-markierten Wassers zur Bestimmung der Kohlenstoffdioxidproduktion erfolgen (61,72). Der TEE kann zudem berechnet werden über die Multiplikation des REE mit Faktoren für die körperliche Aktivität. Bei Erwachsenen wird dies üblicherweise über den physical activity Level (PAL)- Wert ausgedrückt. Bei Säuglingen ist der PAL-Wert nicht anzuraten, da der Energiebedarf für körperliche Aktivität geringfügig ist. Bei Kindern richtet sich der PAL-Wert nach der körperlichen Aktivität. Für Kinder im Schulalter mit moderater Aktivität wird ein PAL-Wert von 1,4-1,55 zugrunde gelegt. Bei Jugendlichen entspricht der PAL-Wert 1,55-1,75 bei moderater Aktivität (61). Der Energiebedarf für das Wachstum bei Kindern wird über den Koeffizient 1,01 berechnet und im PAL-Wert berücksichtigt. (29). Zur Berechnung der Aktivität unter parenteraler Ernährung wird üblicherweise mit einem Faktor von 1,1-1,2 gerechnet (73).

Alternativ wird der TEE über Gleichungen ermittelt. White erstellte eine Formel, die nah mit dem gemessenen Energieumsatz bei kritisch kranken und mechanisch beatmeten Kindern über zwei Monaten auf der Intensivstation korreliert (74):  $\text{Energieumsatz (Kcal/Tag)} = [(17 \times \text{Alter in Monaten}) + (48 \times \text{Gewicht in kg}) + (292 \times \text{Körpertemperatur in } ^\circ\text{C}) - 9677] \times 0,239$

Zur Erfassung des REE wird für hospitalisierte Säuglinge und Kinder die indirekte Kalorimetrie als „Golden Standard“ betrachtet (29,61). Über die Methode wird der Energieverbrauch über den Sauerstoffverbrauch und die Kohlendioxidproduktion der Zellen bestimmt (75). Der Energiebedarf sollte während der Erkrankung regelmäßig gemessen werden (76). Problematisch sind die höheren Kosten, die geringe Verfügbarkeit in den Kliniken sowie die Anforderung der technischen Expertise, weswegen häufiger Gleichungen zur Abschätzung des Energieumsatzes eingesetzt werden (10,59). Sie setzen Parameter wie Körpergewicht, Körpergröße, Alter, Geschlecht, ethnische Herkunft oder andere Parameter in Beziehung (29). Die DGE, ÖHE, SGE (29) empfiehlt die Verwendung der Henry-Gleichung für Kinder (77). (s. Anhang Tabelle A 4). Studien zeigen jedoch auf, dass Gleichungen häufig nicht geeignet sind zur Einschätzung des Energiebedarfs bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern, da starke Abweichungen zwischen den gemessenen REE über die indirekte Kalorimetrie und verschiedenen Gleichungen festgestellt wurden (78,79). Unterschiede zwischen dem geschätzten Bedarf und dem aktuellen Energiebedarf werden durch die Bedingungen der Hospitalisierung erklärt,

z.B. eine reduzierte Aktivität. Der REE kann sich zudem durch krankheitsspezifische Variablen im Verlauf der Erkrankung verändern. Der REE ist durch Inflammation, Fieber und chronische Erkrankungen erhöht und bei geringer Nahrungsaufnahme verringert (73).

Ähnliches gilt für die Verwendung von Stressfaktoren, die eine spezifische Steigerung vom Grundumsatz bei Erkrankungen, Fieber, Inflammation oder Hypermetabolismus beschreiben (80). Sie werden gemeinsam mit prädiktiven Gleichungen des Energieumsatzes eingesetzt, wenn der Energiebedarf durch metabolischen Stress erhöht ist. Eine Operation wird mit dem Stressfaktor 1,05-1,5 bewertet, bei Sepsis 1,2-1,6, Trauma 1,1-1,8 und einer Wachstumsstörung mit 1,5-2 (43). Die Nutzung der Stressfaktoren ist bei kranken Kindern auf der Intensivstation mit einem Risiko der Überfütterung verbunden (76), da der Energiebedarf durch Sedierung, Beatmung, Temperaturkontrolle und geringer Aktivität verringert ist (80).

Der Energiebedarf für das Aufholwachstum ist schwer zu bestimmen, da sich das Zielgewicht und die Zielgröße mit dem wachsenden Kind permanent verändert. Die Einschätzung des Bedarfs wird zudem erschwert durch die unterschiedlichen Ausprägungen der Mangelernährung als wasting und stunting, da die Wachstumsgeschwindigkeit bei wasting größer ist als bei stunting und bei gleichzeitigem Vorliegen von Größen- und Gewichtsdefiziten die Größe langsamer aufholt als das Gewicht (61,81). Eine hochkalorische Ernährung führt dann zu Übergewicht. Kinder mit schwerer Mangelernährung können bei der Erholung bis zu zwanzigfach schneller an Gewicht zu nehmen, als Kinder mit einem normalen Wachstum. Bei milder oder moderater Mangelernährung liegt das Aufholwachstum bei zwei- bis dreifach schnelleren Raten. Der Bedarf muss daher auf individueller Basis festgestellt werden (61). Die Berechnung des Bedarf für das Aufholwachstum kann über die Kalkulation des Energiebedarfes anhand der 50. Altersperzentile des Gewichts und der Größe für das aktuelle Alter, anstatt über das aktuelle Körpergewichts erfolgen oder alternativ über das aktuelle Gewicht multipliziert mit 1,2-1,5 bzw. 1,5-2fach bei schweren Fällen von Gedeihstörung berechnet werden. Die Anpassung sollte anhand der Zunahme des Gewichts und der Größe erfolgen (73).

## 3.2 Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern

### 3.2.1 Epidemiologie und Ausprägung der Mangelernährung

Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern werden meistens mit einem normalen Gewicht und Größe geboren. Früh nach der Geburt oder in den ersten Lebensmonaten kommt es zu Störungen des Wachstums und einer Verschlechterung des Ernährungsstatus, wenn der Herzfehler die Hämodynamik verändert (1,14). Die Ursache ist die Umstellung des Neugeborenen von der Sauerstoffversorgung über die Plazenta und den Verschluss des Foramen ovale und Ductus arteriosus, welche im Uterus den Blutfluss zwischen der linken und rechten Herzhälfte ermöglichte, auf den systemischen Kreislauf und den Lungenkreislauf (82).

Zur Verständlichkeit der Hämodynamik eines Herzfehlers wird hier die normale Herzzirkulation dargestellt. Das Herz besteht aus einem Hohlmuskel und vier Innenräumen. Über die Herzscheidewand wird das Herz in eine linke und eine rechte Herzhälfte geteilt. Die linke und rechte Herzhälfte enthalten jeweils einen kleinen Vorhof (Atrium), eine große Kammer (Ventrikel) sowie die Klappen (Abbildung 3 Bild A). Im linken Herzen werden der Vorhof und die Kammer durch die Mitralklappe getrennt und das Blut am Ausgang aus dem rechten Ventrikel über die Aortenklappe in den systemischen Kreislauf gepumpt. Im rechten Herzbereich liegt die Segelklappe als Triskupidalklappe und die Taschenklappe als Pulmonalklappe vor (83).

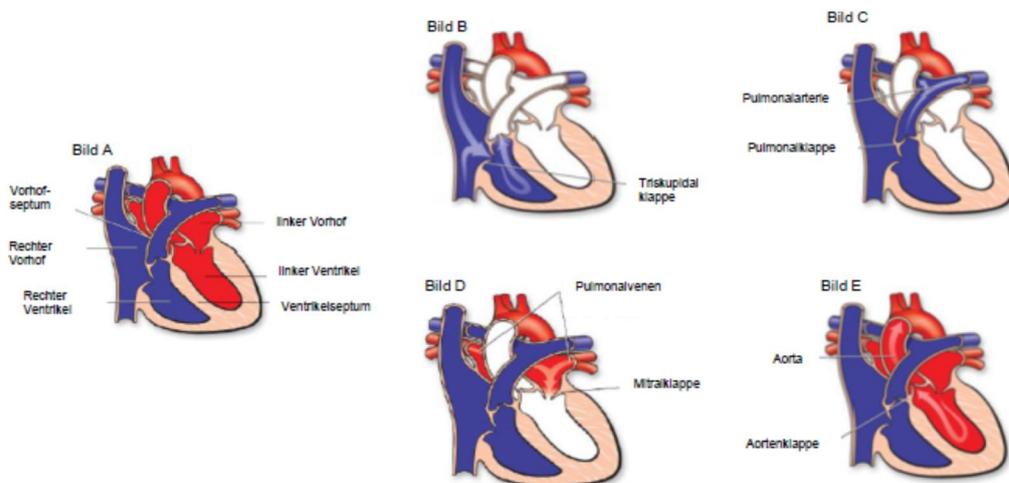


Abbildung 3 **Herzaufbau (A) und Herzkreislauf (B-E)**, Quelle: adaptiert nach (83)

Über den rechten Vorhof wird sauerstoffarmes Blut aus dem Körperkreislauf über die obere und untere Hohlvene eingebracht (Abbildung 3 Bild B). Vom rechten Herzen wird dieses Blut über den rechten Ventrikel in die Lunge transportiert, wo es mit Sauerstoff angereichert wird (Bild C). Über die Pulmonalvenen wird das Blut anschließend zurück zum Herzen transportiert (Bild D). Über den linken Vorhof und die linke Kammer wird das sauerstoffreiche Blut in den Körperkreislauf in die Hauptschlagader gepumpt (Bild E). Der Herzzyklus verläuft in einer Kontraktions-(Systole) und Erschlaffungsphase (Diastole). In der Systole sind die Herzklappen geschlossen. Durch die Kontraktion der Kammermuskulatur und dem erhöhten Innendruck in den

Kammern kommt es zur Druckerhöhung. Die Aorten- und Pulmonalklappe öffnen sich und führen zur Austreibung des Blutes. Die folgende Drucksenkung in der Herzkammer, der Aorta und in den Blutbahnen der Lunge führen zur Schließung der Taschenklappen. In der Diastole erschlafft das Myokard der Kammern. Zur Füllung der Kammern wird passiv das Blut aus den Vorhöfen in die Kammer geleitet, wenn sich die Segelklappen durch die Unterschreitung des Kammerdruckes von dem Vorhofdruck öffnen (83).

Der Herzfehler kann eine Veränderung des strukturellen Aufbaus des Herzens oder des Blutkreislaufes bewirken. Herz oder Lunge werden überbelastet (15). Azyanotische Herzfehler, z.B. Ventrikelseptumdefekt oder Vorhofseptumdefekt, weisen einen Links-Rechts-Shunt auf und führen zur Fehlbelastung des Herzens durch einen verstärkten Blutfluss durch die Lunge. Zyanotische Herzfehler wie Fallot-Tetralogie, d-loop Transposition der großen Arterien (d-TGA) oder hypoplastischem Links-Herz-Syndrom (HLHS) besitzen meistens einen Rechts-Links-Shunt und werden begleitet von einer Zyanose, die durch eine verringerte Sauerstoffbeladung im kapillaren Blut definiert ist. Die Ursache ist eine Behinderung des Blutflusses in der Lunge (85)

Mangelernährung kann sich bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern sowohl in einem Abfall der Gewicht- oder Größen-Perzentile oder beides äußern (86). Eine schwere Gedeihstörung kann sich in einer permanenten physischen Unterentwicklung manifestieren (14). Es zeigt sich zudem, dass bei univentrikulären Herzfehlern im Gegensatz zur Normalbevölkerung ein höherer Anteil an Neugeborenen vorliegt, die mit einem geringen Geburtsgewicht, zu klein für ihr Gestationsalter oder als Frühgeburt zur Welt kommen. Das Risiko für ein vermindertes Wachstum nach der Geburt ist erhöht (87,88).

Die **Häufigkeit von Mangelernährung** bei hospitalisierten Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern reichen von ca. 30-90%, wobei Entwicklungsländer eine höhere Prävalenz vorweisen und häufiger langfristige Wachstumsprobleme aufzeigen (89-93).

In einer aktuellen Studie von Mitting *et al.* (89) mit 248 Neugeborenen, die für eine Operation für angeborene Herzfehler auf die Intensivstation aufgenommen wurden, ist eine Prävalenz einer milden Mangelernährung von 28,2% und einer schweren Mangelernährung von 10,9% festgestellt worden. Der Gewicht-für-Alter Z-Score lag im Median bei minus 0,77. Im Median waren die Kinder sieben Tage alt und wogen 3,3kg. Die Ein-Jahres-Mortalität nach der Operation lag bei 11,7%. Der Z-Score zum Zeitpunkt der Aufnahme zeigte eine starke Korrelation mit der Dauer der respiratorischen Unterstützung sowie der Ein-Jahres-Mortalität (89).

Benzecry *et al.* (90) erfassten eine Prävalenz der Mangelernährung in Form eines Gewicht-für-Größe Z-Score unter minus zwei von 57% bei 35 Kinder im Alter von durchschnittlich zehn Monaten, die noch keine Korrekturoperation erhielten. Kinder die einen Lungenhochdruck oder

eine kongestive Herzinsuffizienz oder beides aufwiesen zeigten häufiger stunting mit 45% sowie wasting mit 85,7% als Patienten ohne die beiden Komorbiditäten (90).

In einer Querschnittsstudie aus Jakarta mit 95 hospitalisierten Kindern mit angeborenen Herzfehlern im Alter zwischen null und zwei Jahren wurde eine Prävalenz einer Unterernährung von 51,1%, definiert als Gewicht-für-Größe Z-Score unter minus zwei, und Gedeihstörung mit 64,9% nachgewiesen. 46,8% hatten eine schwere Gedeihstörung mit einem Gewicht-für-Alter Z-Score unter minus drei. Die Verteilung des Gewicht-für-Alter Z-Score im Vergleich zu den WHO Standards wird in Abbildung 4 dargestellt. Von stunting und Mikrozephalie waren 49,5% und 37% der Kinder betroffen. Kinder mit einem azyanotischen Herzfehler hatten stärkere Einschränkungen im Gewicht als in der Länge, während zyanotische Herzfehlerler etwa gleich stark in Gewicht und Größe vermindert waren (91).

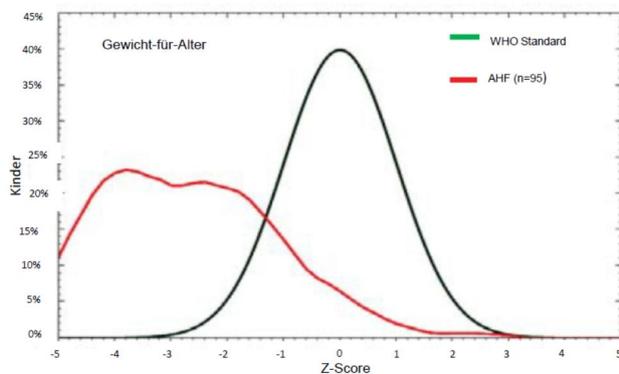


Abbildung 4 **Gewicht-für-Alter Z Score bei Kindern mit angeborenen Herzfehler im Vergleich zu den WHO Standards**; Abkürzung: angeborener Herzfehler (AHF); Quelle: adaptiert nach (91)

In den entwickelten Ländern sind durch die Verbesserung der pädiatrischen Kardiologie, der Pflege sowie der pränatalen Diagnostik mehr Möglichkeiten entstanden den Einfluss des Herzfehlers auf den Ernährungsstatus und die langfristige Entwicklung einzudämmen (94-96). In Entwicklungsländern sind hingegen die personellen und materiellen Ressourcen der pädiatrischen Kardiologie und der Zugang zur medizinischen Pflege limitiert. Es entsteht eine starke Ausprägung von Mangelernährung mit hohem Gewichtsverlust, da die Kinder oftmals erst Wochen oder Monate später vorstellig und diagnostiziert werden, wenn sich starke hämodynamische Veränderungen auswirken und Komplikationen entstehen, z.B. Lungeninfektionen. Die Operation können durch eine längere Wartezeit verzögert stattfinden (97-100).

Eine aktuelle Querschnittsstudie aus Enugu in Nigeria wies mit Daten der Ambulanz von 50 Kindern zwischen 1 Monat und 16 Jahren mit angeborenen Herzfehlern eine hohe Prävalenz von Mangelernährung mit 92% auf. In dieser Studie wurden die Kinder in azyanotische Herzfehler sowie zyanotische Herzfehler mit und ohne Lungenhochdruck eingeteilt. Die größte Gruppe waren azyanotische Herzfehler mit Lungendochdruck, die zudem den geringsten durchschnittlichen Gewicht-für-Größen Z-Score mit minus 3,83 aufwiesen. Ein Lungenhoch-

druck führte in beiden Gruppen zu einer schweren Mangelernährung und Kinder mit zyanotischen Herzfehlern wiesen ebenfalls meistens eine schwere Form der Mangelernährung auf. Stunting war bei zyanotischen Herzfehlern häufiger als wasting. Ein negativer Wachstumsverlauf wurde auf eine inadäquate Ernährung zurückgeführt und das häufige Auftreten von Mangelernährung bei älteren Kindern wurde mit Verzögerungen der Operation in Beziehung gesetzt (92).

Hassan *et al.* (100) zeigten in einer prospektiven Fall-Kontroll-Studie aus Ägypten eine Prävalenz der Mangelernährung von 84% bei 100 Kindern mit unkorrigierten angeborenen Herzfehlern im durchschnittlichen Alter von zwölf Monaten. Sie hatten im Vergleich zu einer gesunden Kontrollgruppe ein geringeres Geburtsgewicht und zeigten in allen anthropometrischen Messungen, der Ernährungsanamnese und biochemischen Markern einen signifikant schlechteren Ernährungszustand auf. Im Gegensatz zu der Studie aus Nigeria zeigte sich ein häufigeres Auftreten chronischer Mangelernährung bei azyanotischen Herzfehlern, während sich bei zyanotischen Herzfehlern häufiger eine akute Mangelernährung zeigte. Die Autoren argumentieren, dass die hohe Prävalenz und die häufige chronische Mangelernährung durch die Links-Rechts-Shunts mit kongestiver Herzinsuffizienz bestimmt wurden sowie durch die längere Dauer der Hämodynamik des Herzfehlers durch die verzögerte Operation (100).

Aus einer Studie in Südindien mit 460 Kindern mit angeborenen Herzfehlern zeigte sich drei Monaten nach der Operation eine hohe Prävalenz eines Gewicht-für-Alter, Größe-für-Alter und Gewicht-für-Größe Z-Score unter minus zwei von 59%, 26,3% und 55,9%, wobei eine signifikante Zunahme des Gewichts seit der Operation vorlag. Bei der Körpergröße lag hingegen keine Verbesserung vor. Etwa ein Viertel der Patienten wiesen eine persistierende Mangelernährung ein Jahr nach der Operation auf, welche u.a. mit einem niedrigen Geburtsgewicht und dem Ernährungsstatus bei der Aufnahme für die Operation zusammenhang (2,93).

Die Häufigkeit und die Ausprägung von Mangelernährung unterscheiden sich in spezifischen Risikogruppen, wie bereits in einigen Studien aufgegriffen wurde. Es zeigt sich zudem ein Wandel in dem Auftreten von Mangelernährung über die Zeitperioden.

Eine retrospektive Querschnittsstudie von 1995 mit 160 hospitalisierten Kindern vom Neugeborenenalter bis 24 Jahre mit angeborenen Herzfehlern wies eine Prävalenz für eine akute Mangelernährung von 33% auf, wobei überwiegend milde und moderate Formen auftraten. 64% hatten eine chronische Mangelernährung. Die Autoren vermuten, dass die hohe Rate an chronischer Mangelernährung aufgrund der höheren Anzahl an schweren Herzfehlern in dieser Studie zurückzuführen ist. In einer Unterscheidung der Altersgruppen war die Prävalenz der akuten Mangelernährung bei Säuglingen am höchsten. Chronische Mangelernährung ist

bei Kleinkindern am häufigsten vertreten. Aber auch Vorschulkinder, Schulkinder und Adoleszente waren von chronischer Mangelernährung häufig betroffen. Die Autoren geben an, dass die akute Mangelernährung bei Säuglingen durch den Indikator der Gedeihstörung häufig auftritt und chronische Mangelernährung durch die lineare Wachstumsstörung bei älteren Kindern gekennzeichnet ist. In dieser Studie wurde zudem nach den Herzfehlern unterschieden. Von akuter Mangelernährung sind Links-Rechts-Shunts mit 65%, komplexe Herzerkrankungen mit 50% und zyanotische Herzfehler mit 38% stark betroffen. Chronische Mangelernährung tritt bei 80% bei komplexen Herzerkrankungen, 75% mit zyanotischen Herzfehlern, 50% bei linksseitigen obstruktiven Läsionen und 47% der Patienten mit Links-Rechts-Shunts auf. Die höhere Rate an akuter Mangelernährung im Vergleich zu chronischer Mangelernährung bei Links-Rechts-Shunts wird auf die häufig frühere Operation zurückgeführt. Die hohe Prävalenz bei komplexen Herzfehler an akuter und chronischer Mangelernährung wird mit der ausschließlich palliativen Interventionsmöglichkeit erklärt. Ein hoher Schweregrad und ein häufiges Auftreten von beiden Formen der Mangelernährung sind bei zyanotischen Herzfehlern und kongestiver Herzinsuffizienz vorzufinden. Bei Patienten mit einer oder beide Diagnosen lag Mangelernährung bei 70% oder mehr vor, während eine Mangelernährung nur bei 30% der Patienten auftritt, die keines der beiden Merkmale aufweisen (86).

Roman (7) beschreibt, dass sich über die letzten 25 Jahre das Wachstumsverhalten von azyanotischen und zyanotischen Herzfehlern stark verändert hat, da Kinder mit zyanotischen Herzfehlern heute wesentlich früher operiert werden (7). In der kurzfristigen Phase nach der Operation zeigt sich in einer Studie kein signifikanter Unterschied der Z-Scores zwischen azyanotischen und zyanotischen Herzfehlern und es zeigten sich zwar leichte Abweichungen von den Z-Scores, aber keine Mangelernährung auf der Intensivstation. Die Gruppe der zyanotischen Kinder war mit durchschnittlich 3,2 Monaten jünger als die Kinder mit azyanotischen Herzfehler, die durchschnittlich 12,3 Monate alt waren. In dieser Studie wurden Kinder mit einem kritischen Status, z.B. Fieber oder Infektionen, ausgeschlossen (78).

Eine aktuelle Studie von Costello *et al.* (101) zeigt bei 78 Säuglingen und Kindern unter drei Jahren eine Prävalenz von 18%, 16% und 12% für einen Gewicht-für-Alter Z-Score, Größen-für-Alter Z-Score und Gewicht-für-Größe Z-Score unter minus zwei bei der Einweisung für die Herzoperation, wobei 54% vorher eine Ernährungsintervention erhielten. 51% zeigten bei der Einweisung Ernährungsprobleme auf. Es zeigte sich kein Zusammenhang mit einem azyanotischen oder zyanotischen Herzfehlern und dem Wachstumsparametern. Dies wurde auf den Ausschluss von Kindern mit HLHS zurückgeführt, die als zyanotische Herzfehler häufig schwere Wachstumsprobleme haben. Es zeigte sich zudem kein Zusammenhang der kardialen Diagnose und dem Alter bei der Operation. Einen längeren Krankenhausaufenthalt benö-

tigten Kinder mit einer Wachstumsverminderung und Sondennahrung vor der Einweisung, einem zyanotischen Herzfehler und Ernährungsproblemen. Die Autoren empfehlen ein Screening ab der Diagnose zur Ermöglichung von frühen Ernährungsinterventionen (101).

Eine höhere Prävalenz von 51,2% und 40,5% an akuter und chronischer Mangelernährung bei angeborenen Herzfehlern nach der Operation auf der Intensivstation zeigt sich aus einer Studie in den USA von 2014. Es überwiegen jedoch milde und moderate Formen. In dieser retrospektiven Studie wurden 121 Säuglinge und Kinder unter 24 Monaten eingeschlossen, die nach durchschnittlich 3,8 Monaten operiert wurden. Das Gewicht zwischen der Aufnahme auf die Intensivstation, dem Transfer auf die normale Station und der Entlassung aus dem Krankenhaus wies nur geringe Veränderungen auf, wobei nach der Operation bei Neugeborenen und Säuglingen eine Gewichtszunahme vorlag. Eine chronische Mangelernährung mit moderaten Formen zeigte bessere Outcomes, als milde und schwere Formen, was auf die tendenziell leichteren Operationen und dem höheren Alter der Kinder mit moderaten Formen erklärt wird. Eine chronische Mangelernährung ist durch die längere Dauer der hämodynamischen Veränderung entstanden (102).

**Wachstumsverlauf und langfristiges Wachstum.** Daymont *et al.* (103) wiesen in einer retrospektiven Kohortenstudie mit 856 Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern anhand der WHO Wachstumsparameter nach, dass es innerhalb des ersten Lebensmonats bei univentrikulären Herzfehlern, komplexen biventrikulären Herzfehlern und leichten Herzfehlern, die eine Korrekturoperation erhalten, zu einer frühen, großen und gleichzeitigen Abnahme im Gewicht, der Größe und dem Kopfumfang kommt. Die Abweichung steigert sich bis etwa zum vierten Monat und persistiert zwischen 24 und 36 Monaten. Bei Kindern die keine Operation benötigen liegt eine geringere Abweichung der Wachstumsparameter vor und diese wird schneller wieder aufgeholt. Die Säuglinge und Kinder wurden im Median im Alter von 130 Tagen operiert bzw. erhielten ihre zweite Operation und die Abweichungen im Gewicht-für-Alter Z-Score waren größer als der Gewicht-für-Größen Z-Score (103).

Manso *et al.* (104) zeigten in einer retrospektiven Längsschnittstudie bei 68 Kindern eine präoperative Wachstumsverminderung, v.a. im Gewicht, und bei fast allen Kindern ein Aufholwachstum für das Gewicht und die Körpergröße innerhalb von 6-24 Monaten nach der Operation. Die Kinder erhielten im Alter von im Median neun Monaten eine Korrektur eines Ventrikelseptumdefekts. Ein Aufholwachstum wurde bei 75% der Patienten im Größe-für-Alter Z Score, 82% im Gewicht-für-Alter Z Score und bei 89% im Gewicht-für-Größen Z-Score erreicht. Das Aufholwachstum wurde positiv durch einen höheren präoperativen Gewicht-für-Alter Z Score und einem jüngerem Alter bei der Operation beeinflusst. Die Größe des Septumdefekts zeigte keinen signifikanten Einfluss auf das Wachstum. Die Autoren schlussfolgern, dass ein

guter präoperativer Ernährungsstatus signifikant das postoperative Wachstum beeinflusst (104).

Dies wurde durch Tokel *et al.* (105) bestätigt, die aufzeigten, dass unter 60 Säuglingen, die im Alter von durchschnittlich 8,7 Monaten eine Korrekturoperation eines Herzfehlers erhielten, sieben Patienten nach einem Jahr nicht das gewünschte Aufholwachstum wiedererlangen. Diese Säuglinge hatten häufiger ein geringeres Familieneinkommen, eine inadäquate Ernährung, eine präoperative chronische Mangelernährung, Restdefekte und eine verlängerte Diuretikatherapie sowie Infektionen. Der Schweregrad der Mangelernährung und das Gewicht nach einem Jahr nach der Operation sind abhängig von der Länge des Aufenthalts auf der Intensivstation und im Krankenhaus sowie der Anzahl an Komplikationen und Infektionen. Säuglinge mit Zyanose ohne Lungenhochdruck und große Links-Recht-Shunts mit Lungenhochdruck sind am stärksten von prä- und postoperativer Mangelernährung betroffen. Es zeigte sich jedoch kein Zusammenhang der Wachstumsverzögerung mit dem Schweregrad des Herzfehlers. In dieser Studie wiesen 58,3% eine akute Mangelernährung und 13,3% eine chronische Mangelernährung auf. Nach drei Monaten postoperativ waren bei allen Säuglingen die Größen- und Kopfumfangmessungen über der dritten Perzentile. Die Studie zeigt, dass das normale Wachstumspotential durch eine ausreichende Menge an Kalorien und eine frühe Korrekturoperation erreicht werden kann (105).

Eine Studie mit 27 Säuglingen und Kindern mit azyanotischen Herzfehlern und Links-Rechts-Shunts zeigte auf, dass die Wachstumsgeschwindigkeit, das Größenwachstum und der BMI nach der Operation positiv mit der Höhe der IGF-1-Konzentration korrelieren. Das Aufholwachstum wird durch die Aktivierung des growth hormon/IGF-1-Systems vermittelt. Zum Zeitpunkt der Operation im Alter von durchschnittlich 36 Monaten waren die Kinder signifikant kleiner und hatten einen geringeren BMI im Vergleich zu einer gesunden Kontrollgruppe. Nach der Operation erhöhte sich der Wachstumsgeschwindigkeit-Standardabweichungs-Score auf durchschnittlich 2,35 im Vergleich zu 0,34 in der Kontrollgruppe. Die Körpergröße lag ein Jahr nach der Operation weiterhin unter den Werten der Kontrollgruppe, während der BMI sich nicht signifikant unterschied. Eine Verzögerung des operativen Eingriffs sowie ein größerer Shunt verschlechtern den Ernährungsstatus und das Wachstum. Eine Verbesserung des Ernährungsstatus vor der Operation zeigt ein verbessertes Wachstum nach der Operation (106).

Eine Studie beschäftigte sich mit dem langfristigen Wachstum bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern bis zum Pubertätsalter. In dieser retrospektiven Kohortenstudie wurden 551 Patienten im Alter von 2-19 Jahren mit den sechs häufigsten Diagnosen von angeborenen Herzfehlern Aortenisthmusstenose, HLHS, univentrikuläre Herzfehler, Fallot Tetralogie, d-TGA und Ventrikelseptumdefekt eingeschlossen. Abnormales Wachstumsverhalten äußerte sich bei Fallot Tetralogie mit einer starken Zunahme im Gewicht, der Größe und dem BMI. Im Alter von

zwei Jahren waren Kinder mit HLHS leichter und kleiner und Kinder mit univentrikulären Herzfehlern waren klein, hatten aber ein relativ normales Körpergewicht. Bei beiden Herzfehlern kommt zu einer Reduktion des BMI in der Kindheit. Bei Ventrikelseptumdefekt ist auffällig, dass die Mädchen nach zwei Jahren größer und schwerer sind als die Referenzpopulation. Sowohl die Jungen als auch die Mädchen nehmen in der Kindheit stark an Gewicht und dem BMI zu, aber langsamer in der Größe. Die Wachstumsraten innerhalb spezifischer Zeitperioden sind in Abbildung 5 dargestellt. Die Autoren weisen darauf hin, dass dieses Wachstumsverhalten bei gesunden Kindern assoziiert ist mit einem erhöhten Risiko für Übergewicht und Stoffwechselstörungen. Sie vermuten, dass die Hämodynamik der Herzfehler, die Entwicklung der Organe, epigenetische Faktoren und die Operation sowie der kritische Status, Medikamente wie Diuretika und Katecholamine und das Verhalten eine Rolle spielen bei der Wachstumsentwicklung. Der Fokus auf die Gewichtszunahme und das Wachstum im Zeitraum der intensiven Pflege zur Verbesserung der Operationsoutcomes kann auch noch im Nachhinein einen signifikanten Einfluss auf die Eltern und die Kinder ausüben (107).

		Gewicht Z		Größe Z		BMI Z	
		2-7J	8-15J	2-7J	8-15J	2-7J	8-15J
Aortenisthmusstenose	w	↑	-	↓	↑	↑	↑
	m	↓	↑	↓	↑	↓	↑
HLHS	w	↓	↑	↓	↑	↑	↓
	m	↑	↓	-	-	-	-
Univentrikuläre Herzfehler	w	↓	↑	-	↑	↓	↓
	m	-	↓	-	-	-	↓
Transposition	w	-	-	↓	↑	-	↓
	m	↑	-	↓	↑	-	↓
Fallot Tetralogie	w	↑	↑	↑	-	-	↑
	m	↑	↑	↓	↑	-	↑
Ventrikelseptumdefekt	w	↑	-	↓	↓	↑	-
	m	↑	↑	↓	↑	↑	-

Abbildung 5 **Veränderungen des Gewicht, Größen und Body-Mass-Index Z-Scores in Abhängigkeit vom Alter und Geschlecht bei Kindern mit den sechs häufigsten Herzfehlerdiagnosen**; Abkürzungen: d-Transposition der großen Gefäße (Transposition), Hypoplastisches Links-Herz-Syndrom (HLHS), weiblich (w), männlich (m), Jahre (J). Quelle: adaptiert nach (107)

Eine Ausnahme im Wachstumsverlauf weisen Säuglinge und Kinder mit univentrikulären Herzfehlern auf. Sie erhalten eine zwei- bis dreistufige Operation aus der Stage 1 Palliation, die häufig als Norwood-Operation erfolgt, der bidirektionellen Glenn-Operation oder auch obere kavopulmonare Verbindung (superior cavopulmonary connection-SCPC) genannt und der modifizierten Fontan-Operation bzw. totale kavopulmonare Anastomose (total cavopulmonary connection-TCPC) (87,108,109). In der ersten Lebenswoche erfolgt die erste Operation. Im 4-6 Monat erfolgt die SCPC und im 12-18 Lebensmonat die TCPC (15). Das Ziel der Operation ist die vollständige Trennung des Lungen- und des Systemkreislaufes, um eine normale Sauerstoffsättigung des Blutes und eine normale Volumen- und Druckbelastung im Herzen zu erzeugen (110). Es kommt zu einer signifikanten Verringerung des Gewichts und zu Gedeihstörung zum Zeitpunkt der Norwood-Operation und in der frühen perioperativen Phase (23).

Eine sekundäre Auswertung der Pediatric Heart Network Single Ventricle Enapril Studie mit 230 Säuglinge im Alter von 7-45 Tagen erfasste den Gewicht-für-Alter Z-Score zum Start der

Studie, in dem die Säuglinge durchschnittlich 0,7 Monate alt waren, bis vor der geplanten SCPC im Alter von durchschnittlich 5,1 Monaten (Periode 1, n=197) und von vor der SCPC bis zum Ende der Studie im Alter von durchschnittlich 14 Monaten (Periode 2, n=173). Einen Gewicht-für-Alter-Z Score unter minus zwei lag bei 26% zum Zeitpunkt des Studienbeginns, 36% zum Zeitpunkt vor der SCPC und bei 11% im Alter von 14 Monaten vor. In der Periode 1 sind der Gewicht-für-Alter z Score und der Größe-für-Alter z Score signifikant gesunken. Beide Parameter zeigten einen signifikanten Anstieg in der Periode 2 (109). Die meisten Kinder konnten nach 14 Monaten ein Aufholwachstum erreichen, wobei in einer signifikanten Menge ein Risiko für anhaltende Wachstumsstörungen in der Größe blieb (87,109). Die Verbesserung des Z-Scores nach der SCPC lässt sich auf die Veränderung der hämodynamischen Prozesse mit einer Senkung der Volumenbelastung erklären. Es zeigt sich, dass Patienten mit dem schlechtesten Wachstum am stärksten von einer frühen SCPC profitieren (109).

Hingegen zeigt sich in einer anderen Studie, dass die Wachstumsstörungen von Kindern mit angeborenen Herzfehlern bis zur Fontan-Operation persistieren. 55 Kinder mit univentrikulären Herzfehlern, die im Median mit 46 Monaten die Fontan-Operation erhalten, zeigte einen Gewicht-für-Alter Z-Score von im Median minus 1,0 und einen Größe-für-Alter Z-Score von minus 1,1 bei der Fontan-Operation. Zum Zeitpunkt der Glenn-Operation lag der Gewicht-für-Alter Z-Score bei minus 1,2. Die Kinder bleiben sowohl im Gewicht als auch in der Größe zurück. 19% zeigen einen Gewicht-für-Alter Z-Score von minus zwei mit einem erhöhten Risiko für ernste postoperative Infektionen und einen erhöhten Krankenhausaufenthalt (111).

**Mikronährstoffmangel.** Bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern lässt sich häufig ein Vitamin D-Mangel anhand des 25-Hydroxy-Vitamin D-Spiegels feststellen. Aus einer prospektiven Kohortenstudie mit 58 Kindern im Alter von im Median sechs Monaten zeigten 42% vor der Operation und 86% nach der Operation einen Vitamin D-Mangel. Ein kardiopulmonaler Bypass während der Operation führt zu einem starken Abfall des Vitamin D-Spiegels. Der präoperative Mangel war signifikant assoziiert mit ein Alter unter zwei Monaten und der Einnahme von Methylprednisolon. Ein verminderter postoperativer Vitamin D-Level lag bei Patienten vor, die Katecholamine bekamen, und war assoziiert mit Flüssigkeitsmengen und der Dauer der Intubation. Die Studie weist darauf hin, dass die Empfehlungen für die Supplementation von gesunden Kindern nicht ausreichend ist, um bei den Kindern mit angeborenen Herzfehlern in der perioperativen Phase einen adäquaten Vitamin D Level zu erhalten (112).

Eine Studie wies nach, dass bei 186 Kinder mit angeborenen Herzfehlern häufiger eine Hypomagnesiämie vor und nach der Operation auftritt als in einer Kontrollgruppe. Sie ist assoziiert mit mit Hypokaliämie und Hypokalziämie während des Bypasses. Eine Einnahme von Furosemid vor der Operation führte zu einer höheren Prävalenz von Hypomagnesiämie in dieser Gruppe. Zudem wurden auch eine suboptimale Ernährungsunterstützung mit einer geringen

oralen Aufnahme und intravenöse Flüssigkeiten und Gedeihstörungen vor der Operation für die Hypomagnesiämie verantwortlich gemacht. Eine Supplementation von Magnesium kann zu einer Verbesserung der myokardialen Erholung beitragen, da Magnesium einen wichtigen Einfluss auf kardiovaskuläre Prozesse und die Herzleistungsfähigkeit hat (113).

### 3.2.2 Folgen von Mangelernährung

Mangelernährung hat Einfluss auf die langfristige körperliche und geistige Entwicklung. Ein komplexerer Verlauf der Erkrankung mit häufigeren Komplikationen, Infektionen und verzögerten Heilungsprozessen ist zu erwarten (66). Neugeborene und Kinder sind aufgrund der geringen endogenen Reserven besonders anfällig für einen Verlust der Magermasse mit einer Erhöhung der Morbidität und Mortalität. Der Muskelproteinabbau kann zu Muskelfunktionsstörungen, respiratorischen Störungen und einem Abbau des Herzmuskels bis zu Arrhythmien führen (52). Zudem können Funktionen der Leber, der Niere und des Darms vermindert sein, wobei letzteres mit intestinaler Mukosaatrophie und Malabsorption einhergeht (66).

**Wachstum.** Die Mangelernährung in Kombination mit dem angeborenen Herzfehler führt bei Kindern zu einer Störung des Wachstums (114). Einige Kinder bleiben trotz der Behebung der hämodynamischen Veränderungen durch den Herzfehler im Gewicht und der Körpergröße gehemmt (2,114). Der gesamte Lebenszyklus kann betroffen sein. Eine Wachstumsretardierung in der Kindheit mit starker Verzögerung des Skelettaufbaus kann zu einem verringerten Skelettaufbaus und –reifung in der Adoleszenz und eine verminderte Körpergröße im Erwachsenenalter führen (115). Die Mangelernährung in der Säuglingszeit hat jedoch auch unabhängig von dem Eintritt des Aufholwachstums einen Effekt auf die langfristige Entwicklung (116).

**Neurologische und kognitive Entwicklung.** Die Entwicklung einer Mangelernährung im Säuglings- und Kindesalter zeigt einen negativen Einfluss auf die kognitive und neurologische Entwicklung und der intellektuellen Fähigkeit. So zeigte eine Studie bei Kindern zwischen fünf und zehn Jahren mit einer chronischen Mangelernährung eine Verlangsamung und Beeinträchtigung der Entwicklung von kognitiver Flexibilität, Aufmerksamkeit, räumliches Vorstellungsvermögen und den Erwerb von intellektuellen Prozessen wie Begreifen, Lernen und Merken sowie von exekutiven Funktionen wie Arbeitsgedächtnis (117).

Der Entwicklungsstatus von Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern ist abhängig von dem Wachstum und dem Ernährungszustand. So zeigte eine Studie mit 72 Säuglingen mit komplexen Herzfehlern, die im ersten Lebensjahr operiert wurden, eine Verminderung der Psychomotorik und mentalen Fähigkeiten bei den Säuglingen im Alter von sechs und zwölf Monaten, wenn sie eine Ernährungsunterstützung über eine Sonde benötigten und geringere Z-Scores

in Gewicht, Größe und Kopfumfang im Alter von drei Monaten aufwiesen. Es wird angenommen, dass der Gesundheitszustand und nicht die Sondenkost den Einfluss ausübt (118).

Einen starken negativen Einfluss zeigt sich bei stunting. Ein Teil des Infant Single Ventricle Trial untersuchte die neuronale Entwicklung von 170 Säuglingen mit univentrikulären Herzfehlern im Alter von 14 Monaten. Als Messinstrument diente der Bayley Scale for Infant Development. Die Kinder mit einer höheren Größen Z-Score hatten durchschnittlich 15 Punkte mehr im psychomotorischen Entwicklungsindex, der die Grob- und Feinmotorik testet, als bei einem geringen Z-Score. Der mentale Entwicklungsindex, als Messmethode der kognitiven und sozialen Fähigkeiten, ist 13-17 Punkte geringer bei einer verminderten Größenkurve. Die Indexe wurden zudem durch Faktoren wie ungünstige Outcomes, eine extrakorpuläre Membranoxygenierung oder der Bedarf einer zusätzlichen Sauerstoffzufuhr beeinflusst (119).

Ein Erklärungsansatz für neurologische und kognitive Veränderungen durch Mangelernährung besagt, dass es durch die Mangelernährung zu einer verminderten Gehirnentwicklung kommt, die durch Veränderungen der Zellproliferation und Zelldifferenzierung, struktureller Proteine, DNA-Synthese, Wachstumsfaktorsynthese und Neurotransmitterproduktion ausgelöst wird. In der Phase der schnellen Entwicklung ist das Gehirn anfälliger für Nährstoffdefizite durch seine Plastizität. Defizite an Protein, Energie, Fette, Eisen, Zink, Kupfer, Jod, Selen, Vitamin A, Cholin und Folat werden mit einem hohen Einfluss auf die Entwicklung des Gehirns beschrieben (120). Eine andere Theorie, die „funktionelle Isolationshypothese“, besagt, dass unterernährte Kinder durch die geringere Aktivität und einem geringeren Erforschungsdrang bestimmte Fähigkeiten im Entwicklungsprozess nicht erwerben können (121).

Das **Immunsystem** ist bei einer Mangelernährung beeinträchtigt, da Immunzellen von einer ausreichenden Substratzufuhr für die Energieproduktion, Proteinsynthese und Proliferation abhängig sind. Es kommt zu einer verringerten spezifischen Immunreaktion durch die Verminderung von immunologischen Zellen wie Lymphozyten. Die unspezifische Immunantwort wird durch eine verminderte zytotoxische Aktivität von Killerzellen und Makrophagen und geringerer Zytokinfreisetzung herabgesetzt. Das Infektionsrisiko erhöht sich. Eine Mangelernährung nach einer Operation ist verbunden mit einer geringen Akute-Phase-Reaktion und einer reduzierten Antikörperwirkung. Es kommt zur Atrophie von lymphatischen Organen und der Darmmukosabarriere mit einem erhöhten Risiko für bakterielle Translokation (122).

**Postoperative Outcomes.** Durch den Trend zu früheren und komplizierteren Operationen braucht ein Teil der Säuglinge und Kinder mit angeborenen Herzfehlern einen längeren Aufenthalt auf der Intensivstation. Bei gleichzeitig geringen Nährstoffreserven ist die Rückkehr zu einer normalen und bedarfsdeckenden Ernährung verzögert und es besteht ein höheres Risiko

für Konsequenzen auf die Erholung nach der Operation (72). Ein hoher Einfluss auf die Entwicklung hat der katabolische Stressstoffwechsel (52). Liegt nach der Operation ein langer Zeitverlust bis zur Erreichung eines Anabolismus vor, kann sich der Stoffwechselstatus negativ auf physiologische Funktionen und die Erholung auswirken (59).

Die Outcomes der Korrekturoperation am Herzen sind abhängig von der prä- und postoperativen Mangelernährung. So zeigt sich bei Kinder mit angeborenen Herzfehlern und verminderten Werten antropometrischer Messungen eine erhöhte Morbidität mit häufigeren Hospitalisierungen, schlechteren Operationsergebnissen und einer persistierenden Wachstumsstörung (123). Die kurzfristigen Folgen einer präoperativen Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern sind eine reduzierte Immunkompetenz gegenüber Infektionen (111). So zeigte Anderson *et al.* (111) auf, dass bei Kindern mit univentrikulären Herzfehlern und einem Gewicht-für-Alter Z-Score unter minus zwei bei der Fontan-Operation assoziiert ist mit einem höheren Risiko für Infektionen, z.B. Pneumonie und Mediastinitis.

Aus einer Studie mit 121 Säuglingen und Kleinkindern nach einer Herzoperation für angeborene Herzfehler geht hervor, dass Patienten mit einer akuten Mangelernährung keinen signifikanten Unterschied in den kurzfristigen Operationsergebnissen im Vergleich zu gut ernährten Säuglingen aufzeigen. Bei Patienten mit einer chronischen Mangelernährung lag hingegen ein signifikant verlängerter Krankenhausaufenthalt vor und bei einer schweren chronischen Mangelernährung ist zudem der Aufenthalt auf der Intensivstation verlängert (102).

Hingegen zeigte sich in einer prospektiven Kohortenstudie in San Francisco und Guatemala City, die den Effekt des präoperativen Ernährungsstatus auf die postoperativen Outcomes bei 71 Kindern mit angeborenen Herzfehlern untersuchte, dass sowohl die akute Mangelernährung als auch die chronische Mangelernährung sowie eine geringe präoperative Gesamtfettmasse mit schlechten klinischen Outcomes verbunden ist. In der Kohorte aus San Francisco ist die Dauer der mechanischen Beatmung, der inotropischen Infusionen und des Aufenthaltes auf der Intensivstation sowie der Level des präoperativen B-type natriuretic Peptide (BNP), der ein Marker des myokardialen Stresses darstellt, mit einem geringeren präoperativen Trizeps-hautfaltendicke-Z-Score assoziiert. Eine verlängerte Dauer von inotropischen Infusionen und höhere BNP Level waren zudem mit einem geringeren präoperativen Präalbumin und Albumin Level assoziiert, welche den Ernährungsstatus widerspiegeln. Sie wiesen zudem auf eine verminderte myokardiale Funktion durch eine präoperative Mangelernährung hin (124).

**Mortalität.** In einer Fall-Kontroll-Studie zeigte sich ein vermindertes somatisches Wachstum in den ersten Wochen und Monaten nach der Operation bei Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern als Faktor für ein hohes Mortalitätsrisiko im späteren Verlauf. Die Analyse wurde auf Daten von 74 Säuglingen gestützt, die nach dem ersten Monat nach der Operation verstorben

sind. Für eine Fallgruppe von 31 Säuglinge wurde eine angeglichene Kontrollgruppe mit angeborenen Herzfehler gefunden, die überlebte. Der Gewicht-für-Alter Z-Score wurde zum Zeitpunkt der Geburt, dem Zeitpunkt der Operation, die im Median im Alter von 4,1 Monaten durchgeführt wurde, und dem letzten aufgenommenen Gewicht erfasst, welche im Median nach 4,8 Monaten nach der Operation gemessen wurde. Der Gewicht-für-Alter Z-Score in der Fallgruppe und der Kontrollgruppe zu diesen Zeitpunkten wird in Abbildung 6 dargestellt. 20 der Säuglinge in der Fallgruppe zeigten eine Senkung von mehr als 0,67 des Z-Scores. 55% wiesen einen Z-Score von unter minus zwei auf. Etwa die Hälfte der Fallgruppe benötigte nach 30 Tagen nach der Operation eine enterale Ernährung, während in der Kontrollgruppe alle Kinder oral ernährt werden konnten. Die Säuglinge in der Fallgruppe nahmen häufiger Medikamente für eine Herzinsuffizienz ein. Eine Senkung des Z-Scores um mehr als 0,67 mit einer Senkung der Perzentile mit Überquerung mindestens einer der Perzentillinien der Wachstumstabellen innerhalb der ersten Monate nach der Geburt geht mit einer erhöhten Mortalitätsrate einher (125).

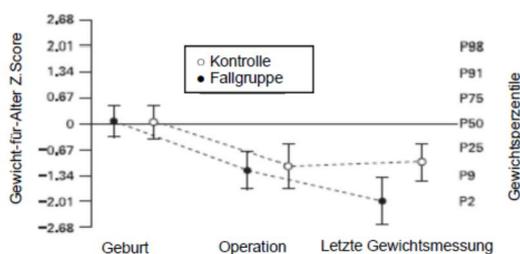


Abbildung 6 **Durchschnittlicher Gewicht-für-Alter Z-Score zur Geburt, bei der Operation und der letzten Messung des Gewichts bei je 31 Kinder in der Fallgruppe und Kontrollgruppe**, Quelle: adaptiert nach (125)

**Konsequenzen eines Mikronährstoffmangels.** Auf der kardialen Intensivstation werden häufig eine Hyponaträmie, Hypochlorämie und eine Alkalose festgestellt (59). Ein Mangel an Chlorid und Alkalose können mit Anorexie, Gedeihstörung und einem geringen Kopfwachstum einhergehen (126). Hyponatriämie kann das Wachstum einschränken (22). Ein Zinkmangel, der sich häufig bei Diuretikaeinnahme zeigt, kann ein vermindertes Wachstum, Anorexie und schlechte Wundheilung bedingen (59).

Eine Eisenmangelanämie bei Kindern mit Herzfehlern zeigt einen signifikanten Einfluss auf die mentale Entwicklung. Bei Kindern mit unkomplizierten azyanotischen Herzfehlern zwischen 6-72 Monaten zeigen im Vergleich zu gesunden Kindern mehr spezifische Entwicklungsstörungen mit 25%, geringere Intelligenzlevel mit 10% und Lernschwierigkeiten mit 7,5%. Eine Eisenmangelanämie beeinflusste negativ die psychometrischen Tests (127).

Kinder mit angeborenen Herzfehlern zeigen präoperativ und postoperativ einen Vitamin D-Mangel. Das Vitamin D Defizit ist assoziiert mit einer längeren Dauer der Intubation und führte zu einem tendenziell längeren Aufenthalt auf der Intensivstation. Die Ergebnisse weisen auf

eine stärkeren systemischen Inflammationsprozess und eine verringerte Immunfunktion sowie kardiovaskulären Funktionseinschränkungen und andere Organdysfunktionen durch das Vitamin D-Defizit hin (112). Ursachen für die kardiovaskuläre Beeinflussung ist u.a. eine direkte Beeinflussung des aktiven Vitamin D auf die Myozyten des Herzens und dessen Kontraktilitätsfunktion. Ein Mangel kann zu einer geringeren Herzleistung führen (128). Vitamin D-Rezeptoren und Enzyme, die durch Vitamin D metabolisiert werden, sind in vielen Immunzellen vorhanden. Nach in vivo und in vitro Studien zeigt Vitamin D über verschiedene Signalwege, z.B. antibakterielle Reaktionen auf Infektionen über die Aktivierung der Makrophagen oder der Modulation von T-Zellen, eine immunmodulierende Wirkung (129). Ein Mangel an Vitamin D kann zu Einschränkungen der Kalziumhomöostasis und Verlust der Knochenmasse, einer Immundysregulation, höherer Inflammation, erhöhtem Gewebsbedarf mit einem erhöhten Risiko für Organdysfunktionen und Mortalität und einer Herzinsuffizienz bis zum kardiogenen Schock bei einem starken Mangel führen (130).

### 3.2.3 Ätiologie und Risikofaktoren der Mangelernährung

Für die Festlegung von Präventions- und Therapiemaßnahmen der Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern ist es wichtig sich mit den Ursachen und Risikofaktoren auseinander zu setzen, welche in diesem Kapitel aufgeführt werden.

Die Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern ist multifaktoriell. Es besteht ein hohes Risiko für Abweichungen in der Energiebalance und Proteinbalance (62). Überwiegend wird die Mangelernährung auf drei wesentliche Prozesse zurückgeführt, die alleine oder in Kombination auftreten können. Die Anomalie des Herzens und dessen Auswirkungen auf den Blutkreislauf und den Stoffwechsel sowie Komplikationen der Therapie können mit einem erhöhten Energieumsatz, einer verringerten Nahrungsaufnahme und einer verminderten Nährstoffverwertung einhergehen (10,14).

Bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern liegt häufig eine **verringerte Energie- und Nährstoffaufnahme** vor. Die Diskrepanz zwischen der Energieaufnahme und dem Energiebedarf wird als Hauptgrund der Mangelernährung angesehen (59,131). Eine Energieaufnahme unter den empfohlenen Mengen ist assoziiert mit einem geringeren Gewicht bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern (132). Indirekt liegt eine verminderte Aufnahme vor, wenn die Nährstoffverwertung des Körpers abnimmt, Anorexie, Azidose oder Malabsorption vorliegt oder der Nährstoffbedarf ansteigt (133).

Bei Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern ist ein typisches Essmuster zu beobachten. Der Säugling wird zu Beginn der Mahlzeiten einige Minuten lang saugen und schlucken. Schnell kommt es zur Sättigung, einer Erhöhung der Atemfrequenz und einem verstärkten Schwitzen während der Mahlzeit. Die Mahlzeit aufzuessen dauert länger als gewöhnlich oder wird nicht

beendet (133). Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern Erbrechen sich zudem häufiger nach einer Mahlzeit als gesunde Säuglinge (134).

Vor der Operation wird die Nahrungsaufnahme durch die instabile Hämodynamik des Herzfehlers eingeschränkt (135). Durch eine kongestive Herzinsuffizienz, die sich bei vielen Herzfehlern kurz nach der Geburt oder im späteren Verlauf entwickeln kann, kommt es zu einer Trinkschwäche und Ermüdung bei der Nahrungsaufnahme durch Tachypnoe, Dyspnoe, vermehrtes Schwitzen, Tachykardie und eine Vergrößerung der Leber (Hepatomegalie). Die Folgen sind eine Gedeihstörung oder eine verringerte Gewichtszunahme (5,15,85,131,136). Durch den erhöhten Energieaufwand bei der Nahrungsaufnahme wird oftmals kein ausreichendes Volumen und zu wenig Kalorien in Relation zum Energiebedarf aufgenommen (5).

Eine Sauerstoffunterversorgung des Gewebes (Hypoxie), die durch die verlangsamte Durchblutung der Gewebe entsteht, wird für die Dyspnoe und Tachypnoe bei der Nahrungsaufnahme verantwortlich gemacht, welche die schnelle Ermüdung beim Essen fördern (95,137). Die geringe Herzleistung schränkt die Nahrungszufuhr zusätzlich über eine verspätete Magenentleerung ein und die Hepatomegalie bedingt ein verringertes Magenvolumen. Es kommt zu einer frühzeitigen Sättigung (5,131). Appetitlosigkeit und eine frühe Sättigung kann zudem durch Diuretika (133) und andere Medikamentennebenwirkungen verursacht werden (5).

In der Studie von Vieira *et al.* (138) war die Kalorienaufnahme der hospitalisierten Säuglinge und Kinder zwischen 0 bis 24 Monaten vor der Operation der Herzfehler bei 50% geringer als die Empfehlungen für die Nährstoffzufuhr. Die Säuglinge und Kinder erhielten eine normale altersgerechte Kost. Es wurden zudem weniger Fett und Ballaststoffe aufgenommen (138).

Die Herzinsuffizienz ist mit einem erhöhten Risiko für Wasserretention und Ödeme verbunden (139). In der Therapie wird eine Flüssigkeitsrestriktion verordnet, welche die Energieaufnahme weiter einschränkt (91). Ist die Herzinsuffizienz mild kommt es oft zur Überfütterung der Säuglinge sowie einem Überfluss an Flüssigkeit und Natrium mit negativen Konsequenzen auf die Hämodynamik des Herzens. Dies wiederum führt zur geringen Nahrungsaufnahme und einer Dekompensation der Herzinsuffizienz. Die Nährstoffaufnahme bleibt inadäquat (140). Nach der Herzoperation wird eine Flüssigkeitslimitation zur Vermeidung von Flüssigkeitsaufstauungen vorgenommen (123). Die Flüssigkeit über die Sonden und Zugänge ist limitiert und wird zudem durch Flüssigkeiten für Medikamente und Spülungen verwendet. Sie ist ein Hauptgrund für eine Energieaufnahme unter dem Energiebedarf und den Bedarf für eine höhere Kaloriedichte der Nahrung nach der Operation des Herzfehlers (141,142). Nicholson *et al.* (143) stellte fest, dass Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern über die Flüssigkeitslimitation und die geringe Erhaltung der Flüssigkeit weniger Kalorien in der parenteralen Ernährung auf der Intensivstation aufnehmen als empfohlen wird. Der Gewicht-für-Alter Z Score sinkt ab.

Durch die klinischen Bedingungen zeigt sich oftmals eine Verzögerung der Erreichung der Meilensteine in den Essfähigkeiten von Neugeborenen und Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern, v.a. bei zyanotischen Herzfehlern und HLHS (135). Die orale Aufnahme von Nahrung, z.B. das Trinken über die Brust, ist in vielen Fällen gestört (3). Ein Einflussfaktor ist der frühe medizinische und operative Eingriff und die Klinikumgebung (59). Einige Neugeborene erhalten noch vor ihrer ersten oralen Ernährung eine Rekonstruktion komplexer Herzfehler (144). In einer Studie mit 56 Kindern mit univentrikulären Herzfehlern zeigten 50% irgendeine Art von Essdysfunktion auf (145). Fütterungsstörungen bei dem Stillen oder der Flaschenernährung äußern sich in unkoordiniertem und schwachem Saugen sowie unkoordiniertem Schlucken und Atmen (146), Würgen bei der Nahrungsaufnahme und orale Aversionen (3). Bei Kindern zeigen sich zudem dysfunktionale Nahrungsmanipulationen und Aggressionen bei den Mahlzeiten (145). Die Essensdauer ist verkürzt, sodass der Energiebedarf nicht gedeckt wird (5). Schluckstörungen und schlechte Essfähigkeiten behindern das Erreichen eines guten Ernährungsstatus und Wachstums (3). Bei 83 Neugeborenen nach einer Herzoperation dauerte es im Durchschnitt 9,8 Tage bis zur vollen Ernährung. 11% zeigten Verzögerungen in der oralen Ernährung und 45% mussten mit einer Sonde entlassen werden, da eine orale Ernährung erst verspätet eingesetzt werden konnte oder nicht möglich war (144).

In vielen Fällen kann nach der Operation bis zur Entlassung der Kinder keine ausreichende Energieaufnahme und Gewichtszunahme erreicht werden (146). Häufig liegt postoperativ eine geringere Nahrungsverträglichkeit vor (59). Dies zeigt sich durch eine erhöhte gastrointestinale Morbidität (142). Eine verspätete Erreichung des Gesamtvolumens bei der Sondenernährung oder bei der oralen Aufnahme ist z.B. auf eine verringerte Darmmotilität zurückzuführen. Das Warten auf die Erholung des Darms verzögert den Beginn der enteralen Ernährung (135). In einer Studie mit kritisch kranken Kindern auf der Intensivstation schafften es nur 52% der Patienten nach im Median sieben Tagen ihren Energiebedarf zu decken (142).

Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern zeigen langfristige Probleme mit dem Essen in der Kindheit. Über eine Befragung von Pädiatern wurde eine Prävalenz von Essproblemen in 22% der Kinder im Alter von zwei Jahren entdeckt, die sich in einem Bedarf für eine Sondenernährung, eine inadäquate Nahrungsaufnahme und Gedeihstörung äußerten. Signifikante Risikofaktoren waren Folgeoperationen und eine frühe Fütterungsstörung. Häufig lagen neurologische Anomalitäten vor. Weitere Risikofaktoren beziehen sich auf die medizinischen Bedingungen wie die Länge der Beatmung, der postoperative Bedarf für Diuretika und die Länge des Krankenhausaufenthalts (147).

Eine ausreichende Versorgung mit Kalorien in der unmittelbaren postoperativen Periode wird durch hämodynamische Instabilität, Hypotonie, Hyperglykämie und Flüssigkeitseinschränkung

gen sowie Elektrolytimbalancen, verminderte Nierenfunktion und mechanische Beatmung erschwert (141). Eine Intubation kann nachhaltig die Fähigkeit zum Schlucken hemmen und damit die orale Aufnahme verringern (148).

Die Nahrungsaufnahme wird beeinflusst durch postoperative Komplikationen wie laryngeale Dysfunktionen (149), gastroösophagealer Reflux (150), Lungeninfektionen (7,91), Chylothorax, akute Niereninsuffizienz, neurologische Spätkomplikationen (141) und Proteinverlustenteropathie sowie schlechte Wundheilung (23). Proteinverlustenteropathie ist eine Komplikation von Fontanoperationen, die mit einem hohen Verlust an Proteinen, Immunglobulinen und Lymphozyten einhergeht und ein erhöhtes Risiko für Infektionen bedingt. Die Absorption fettlöslicher Vitamine wird beeinträchtigt (23). Genetische Syndrome, Anomalitäten der Atemwege und des oberen Verdauungstraktes, gastroösophagealer Reflux und laryngeale Dysfunktionen beeinflussen die Ernährung und die Essfähigkeit, da sie das Risiko für Aspiration erhöhen (123,148,151). Operationen nahe an den laryngealen Nerven sind Risikofaktoren für eine beeinträchtigte Saug-Schluck-Atmungs-Koordination (123). Es wird eine längere enterale Ernährung benötigt und die Fütterungsversuche schlagen häufig fehl (151). Eine Nekrotisierende Enterokolitis ist ein Risikofaktor für einen verzögerten enteralen Nahrungsaufbau (1). Die Nekrotisierende Enterokolitis wird auf die Entwicklung einer Darmischämie bei Links-Rechts-Shunts und ductusabhängiger Herzdynamik (150) sowie schlechter systemischer Perfusion und Schock zurückgeführt (152). Herzfehler wie HLHS und Trunkus arteriosus sind häufiger betroffen (152). Die fehlende enterale Ernährung erhöht wiederum das Risiko für einen schlimmeren Verlauf der Nekrotisierenden Enterokolitis (153).

Ähnliche Erfahrungen berichten die interviewten Mitarbeiter der Herzzentren. Sie erzählen, dass viele Kinder nach der Operation durch Unwohlsein und Schmerzen nicht essen wollen und der Darm sehr träge ist. Symptome von Übelkeit, Erbrechen und Appetitlosigkeit sowie eine geringe Nahrungsverträglichkeit sind häufige Folgen der Operation. Säuglinge können bei einer langen Intubationszeit die Trinkfähigkeit oder den Saugreflex verlieren. Der Nahrungsaufbau kann erschwert sein und viele Säuglinge und Kinder benötigen eine Sondenernährung und haben Fütterungsprobleme. Trinknahrungen zur Verbesserung der Kalorienaufnahme werden häufig wegen dem Geschmack abgelehnt und Flüssigkeitsrestriktionen erschweren die Kalorienzufuhr. Vereinzelt berichten die Herzzentren von häufigeren Kuhmilchallergien, einseitigen Essgewohnheiten bei Kindern oder von wenigen Schwierigkeiten bei der Ernährung. Eine starke Ernährungseinschränkung liegt vor, wenn sich ein Chylothorax bildet, da die Kinder mit mittelkettigen Fettsäuren (MCT) und sehr fettarm ernährt werden müssen.

Eine verringerte Energieaufnahme nach der Operation wird durch regelmäßige Unterbrechungen der enteralen Ernährung verursacht. Nach einer Studie mit 100 Kindern mit univentrikulä-

ren und biventrikulären Herzfehlern, die im Median fünf Tage eine enterale Ernährung erhielten, wurde an etwa 21% der Tage mit enteraler Ernährung eine Unterbrechung vorgenommen. Während der enteralen Ernährung erreichten die Kinder an etwa der Hälfte der Tage das Ziel von 100kcal/kg und an 20% der Tage 120kcal/kg. Die Gewichtsveränderung betrug im Median minus 20g pro Tag während der enteralen Ernährung (154). Die meisten Unterbrechungen einer klinischen Ernährung auf Intensivstationen entstehen durch Fastenzeiten bei Routineuntersuchungen, geplante Extubationen und Platzierungen von Sonden oder Kathetern. Zudem wird die Ernährung zurückgestellt, wenn der klinische Zustand sich verschlechtert und bei gastrointestinalen Problemen, z.B. Erbrechen, Diarrhö, Aspiration durch ein hohes Restvolumen, blutige Stühle und abdominale Aufblähung (154-156).

Nach der Operation bekommen viele Säuglinge eine energiedichte und kalorienreiche Nahrung. Es kann aber nicht ausreichend Nahrung aufgenommen werden, um den Energiebedarf und den erhöhten Bedarf für das Wachstum zu decken. Eine aktuelle Studie aus einer Universitätsklinik in Schweden stellte fest, dass Säuglinge mit komplexen angeborenen Herzfehler im Alter von neun und zwölf Monaten trotz einer signifikant höheren Aufnahme an Energie über einer fett- und eiweißreichen Formula und höheren Mahlzeitenfrequenzen keine signifikant höhere Gesamtenergieaufnahme aufwiesen als eine gesunde Kontrollgruppe. Die durchschnittlichen Z-Scores für Gewicht-für-Größe, Gewicht-für-Alter und BMI-für-Alter waren zu allen Studienzeitpunkten bei den Säuglingen mit den Herzfehlern signifikant geringer und es zeigen sich größere Variationen in der Energieaufnahme im Vergleich zu der Kontrollgruppe. Die Autoren nehmen an, dass die höhere Fettaufnahme zu einer Veränderung der Körperzusammensetzung führte. Es zeigten sich zudem Defizite in der Mikronährstoffaufnahme. Im Alter von sechs Monaten lag eine geringere Aufnahme von Vitamin D, Phosphat, Kalium, Zink, Selen, Eisen und Magnesium vor (157).

Eine verringerte Aufnahme im Vergleich zu den Referenzwerten für die Nährstoffzufuhr von den Mikronährstoffen Eisen, Zink, Thiamin, Vitamin C, Vitamin A, Folsäure und Vitamin E sowie Calcium, Magnesium und Phosphor zeigte sich auch bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern vor der Operation in der Studie von Benzecry *et al.* (90). Hansen und Dørup (132) vermuten, dass die Absorption von Mikronährstoffen bei angeborenen Herzfehlern verringert und die Verluste über den Darm erhöht sind (132). Ein Risiko für einen Mangel an Mikronährstoffen wie Natrium, Kalium, Chlorid, Calcium und Phosphor ist die Einnahme von Diuretika. Bei kongestiver Herzinsuffizienz und Chylothorax ist ein Mangel an fettlöslichen Vitaminen möglich aufgrund einer verringerten Absorption bzw. Aufnahme (158).

Bei Kindern mit zyanotischen Herzfehlern liegt ein erhöhtes Risiko für einen Eisenmangel vor, da die Erythrocytenmasse stark ausgeweitet ist. Eine permanente Zyanose führt zur vermehrten Produktion an Erythropoetin mit dem Risiko einer sekundären Polyzythämie. Es wird mehr

Eisen für die Bildung des Hämoglobins gebraucht (158). In der Studie von Okoromah *et al.* (97) hatten jedoch mit 54,6% versus 11,4% mehr Kinder mit azyanotischen Herzfehlern, als Kinder mit zyanotischen Herzfehlern eine Anämie, was auf einen Eisenmangel hindeutet. Bei einem niedrigen Hämoglobinwert zeigte sich sechsfach häufiger eine Mangelernährung (97).

Ein **erhöhter Energiebedarf und Energieverbrauch** bei Kindern mit angeborenem Herzfehler besteht durch einen höheren Energieumsatz für die Erhaltung der körperlichen Funktionen. Der erhöhte Energieumsatz führt dazu, dass weniger Energie für das Wachstum zur Verfügung steht (133). Je höher der Hypermetabolismus ausfällt, desto stärker ist eine Gedeihstörung sichtbar (72). So zeigten van der Kuip *et al.* (159) bei 11 Kinder mit angeborenen Herzfehlern vor der Operationen einen signifikant erhöhten TEE und Nydegger *et al.* (160) wies bei 11 Säuglingen im Alter von unter einem Jahr einen signifikanten erhöhten REE vor der Operation im Vergleich zu einer gesunden Kontrollgruppe nach.

Der erhöhte Energieumsatz führte in Studien bei Säuglingen mit zyanotischen Herzfehlern (161) und bei Säuglingen mit Ventrikelseptumdefekt (162) zu einer verminderten Wachstumsentwicklung, einer geringeren Gewichtszunahme und einen schlechteren Ernährungszustand, da die Lücke zwischen dem normalen Energiebedarf und dem erhöhten Bedarf nicht gedeckt werden kann.

Der erhöhte TEE wird u.a. auf einen stärkeren Energieverbrauch bei körperlicher Aktivität zurückgeführt (161,162). Wheat (95) beschreibt bei einem Ventrikelseptumdefekt, dass in der Ruhelage die reduzierte Sauerstoffsättigung durch die Vermischung des venösen und arteriellen Blutes durch das Loch zwischen den Ventrikeln unproblematisch ist und daher den REE nicht ansteigen lässt. In aktiven Phasen jedoch bekommen die Gewebe nicht ausreichend Sauerstoff und wechselt zu einem anaeroben Stoffwechsel, der zu einer Erhöhung des Energieumsatzes führt (95).

Eine Erhöhung des REE wird dann sichtbar, wenn das Herz stärker pumpen muss, um eine ausreichende Menge an Blut gegen einen Widerstand fließen zu lassen, z.B. bei Lungenhochdruck und kongestiver Herzinsuffizienz (95,163). Der Grundumsatz steigt an, sodass sowohl in Ruhephasen, als auch in aktiven Phasen mehr Energie gebraucht wird (95). Ein vergrößerter Herzmuskel bei kongestiver Herzinsuffizienz geht einher mit einer erhöhten Aktivität des sympathischen Nervensystems und einem erhöhten metabolischen Bedarf der blutbildenden Gewebe sowie der respiratorischen und kardialen Muskeln (137).

Durch die kongestive Herzinsuffizienz wird zur Deckung des Sauerstoffbedarfes die Atemfrequenz erhöht, die mehr Energie verbraucht (133). Häufig liegt eine Sauerstoffunterversorgung als zelluläre Hypoxie oder Anoxie vor, wodurch der Sauerstoffbedarf ansteigt und ein ineffizienter Metabolismus gefördert wird (137). Der Sauerstoffverbrauch ist wesentlich höher, da der

vergrößerte Herzmuskel bis zu 20-30% des Sauerstoffs im Vergleich zu 10% bei normaler Herzmuskelleistung verbraucht (133). Aus einer Studie von Lees *et al.* (164) geht hervor, dass in unterernährten Kindern mit angeborenen Herzfehlern der Sauerstoffverbrauch höher ist als in Kindern mit angeborenen Herzfehlern die ein gutes Wachstums aufweisen, welche einen ähnlichen Sauerstoffumsatz wie die Kontrollgruppe hatten. Der Sauerstoffverbrauch der mangelernährten Kinder korrelierte mit dem Grad der Unterernährung. Die Autoren schlussfolgern, dass ein erhöhter Sauerstoffverbrauch bei vielen Kindern mit angeborenen Herzfehlern eine Folge der Mangelernährung ist. Der Hypermetabolismus bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern und Mangelernährung ist durch eine Erhöhung des Stoffwechsels im Gehirn, eine erhöhte Zellanzahl und die Katecholaminexkretion des sympathischen Nervensystems bei Herzinsuffizienz zu erklären (164).

Eine erhöhte Sauerstoffsättigung zeigte sich bei Kindern mit HLHS als Risikofaktor für ein geringeres Gewicht bei der zweiten Folgeoperation (108). Hehir *et al.* (165) nehmen an, dass der Zusammenhang auf die starke pulmonale Überzirkulation bei einem HLHS zurückzuführen ist. Die höhere Sättigung in der Lunge führt zur Erhöhung der Lungendurchblutung mit der Folge eines größeren Volumens und einer höheren Leistung des univentrikulären Herzens (165).

Weitere Faktoren die zu einer Erhöhung des Grundumsatzes beitragen sind der chronische metabolische Stress bei Herzinsuffizienz mit Tachypnoe und Tachykardie sowie der postoperative Stress, Fieber, Infektionen und Sepsis (7). Liegt eine Erhöhung der Körpertemperatur vor kann der Grundumsatz pro Grad Celsius um 10% über der Norm ansteigen (22). Auch offene Wunden können einen höheren Grundumsatz bedingen (23).

Liegt bereits eine Mangelernährung vor erhält die Veränderung der Körperzusammensetzung mit einer Erhöhung der Magermasse und einer Verringerung des Fettanteils den hohen Energieumsatz bei, da die Magermasse metabolisch sehr aktiv ist (14,158,159).

**Malabsorption und verminderte gastrointestinale Funktion.** Gastrointestinale Funktionen können durch eine verzögerte Entwicklung des Gastrointestinaltraktes, Ödeme und eine Hypoxie des Darms, gastroösophagealen Reflux (166) sowie Darmatrophie eingeschränkt sein (7). Ein Sauerstoffmangel im Darm wird durch die Verringerung des Blutflusses ausgelöst (95) und kann mit einer Verzögerung des Beginns der enteralen Ernährung einhergehen (5). Eine chronische Hypoxie begünstigt eine Malabsorption (163). Ödeme in der Darmwand und Mukosa bei kongestiver Herzinsuffizienz und Links-Rechts-Shunts vermindern die Nährstoffabsorption und den lymphatischen Abfluss (91). Eine verminderte Funktion des Gastrointestinaltraktes führt häufig zur Nahrungsintoleranz und äußert sich in Erbrechen, Obstipation oder Diarrhö (70). Bei einigen Kindern mit angeborenen Herzfehlern liegen Malformationen oder

schwere Defekte des Gastrointestinaltraktes vor, z.B. Pylorusstenose, Duodenalatresie und Gastroschisis, die auf die Funktionen Einfluss haben (5).

Veränderungen im Gastrointestinaltrakt zeigten sich bei 21 Säuglinge mit schwerwiegenden angeborenen Herzfehlern in Proteinverlustenteropathie und Steatorrhö mit hohen Verlusten an Eiweiß und Fett. Keines der Kinder mit einer Fettmalabsorption wies jedoch histologische Anomalitäten auf (167).

Einen signifikanten Einfluss auf die Malabsorption, gastrointestinale Probleme und eine verminderte Nahrungsaufnahme sind Medikamenteninteraktionen und Einflüsse der Anästhesie. Durch die Anästhesie und Opioide kann die gastrointestinale Motilität vermindert sein (23). Antiarrhythmische Mittel, Antikoagulanzen, verschiedene Diuretika, inotropische Mittel, Prostaglandin E<sub>1</sub>-Infusionen und Vasodilatoren können Übelkeit, Erbrechen, Verstopfung, abdominelle Schmerzen, Anorexie oder Diarrhö auslösen. Es zeigen sich häufiger Elektrolytungleichgewichte und Nahrungstoleranz. Antikoagulanzen bewirken zudem einen erhöhten Bedarf an Vitamin K und Epinephrine erhöhen den myokardialen Sauerstoffverbrauch (7).

Einen Einfluss auf die Mangelernährung hat auch der **Stressstoffwechsel**. Angeborene Herzfehler können sowohl prä- als auch postoperativ zu einer Stressreaktion mit systemischer Inflammation führen (168), welche in Kapitel 3.1.2 beschrieben wird. In einer klinischen Studie zur Untersuchung des metabolischen Profils von 28 Kindern mit angeborenen Herzfehlern nach der Herzoperation, zeigte sich eine Erhöhung der proinflammatorischen Interleukin-Konzentrationen unmittelbar nach der Operation. Die Konzentrationen fielen sechs Stunden nach der Operation meistens auf normale Werte zurück. Die Höhe der Zytokinkonzentrationen zeigte einen Zusammenhang mit der Aufenthaltsdauer auf der Intensivstation und mit dem Vorliegen von Ketonkörpern und den Aminosäuren Valin, Leucin und Isoleucin. Ketonkörper wiesen auf bessere Outcomes in der perioperativen Phase hin, während Citrat, Lactat, Alanin und ein höheres Creatinin-zu-Creatin-ratio mit einem negativen Outcome korrelierten. Es zeigten sich starke Effekte durch die Ernährung auf den Stoffwechsel. Die Stärke der Stoffwechselreaktion war abhängig von dem Schweregrad der Operation und der Erkrankung (169).

Die Stärke der metabolischen Reaktion bestimmt den Energieverbrauch, den Nährstoffbedarf und den Protein-, Fett- und Kohlenhydratkatabolismus (52). Gebara *et al.* (170) stellten bei 26 Kindern innerhalb der ersten 3 Tage nach einer offenen Herzoperation eine Veränderung des Fett- und Kohlenhydratstoffwechsel in einen katabolischen Status fest, obwohl kein signifikanter Anstieg des REE vorlag. Es zeigte sich eine Verlagerung zur Oxidation von Fettsäuren und einem erhöhten Kohlenhydratumsatz nach der Operation aufgrund der perioperativen hormonalen Stressreaktion und den therapeutisch applizierten Katecholaminen (170).

Durch die geringeren Reserven der Säuglinge erleben sie einen höheren Proteinkatabolismus bei physiologischem Stress. Der Ernährungsstatus verschlechtert sich durch die Abnahme der Magermasse und den Gewichtsverlust (52). Die Mangelernährung wird zudem mit der kardialen Kachexie in Zusammenhang gebracht, welches in der Literatur in Verbindung mit chronischer Herzinsuffizienz bei Erwachsenen beschrieben wird (171), sowie die Kachexie als Protein-Energie-wasting bei Kindern mit chronisch auszehrenden Erkrankungen (166). Sie charakterisieren sich durch den Proteinkatabolismus, Muskelschwund, Verlust von Magermasse und Fettmasse, eine veränderte Nährstoffverwertung, erhöhtem Grundumsatz, Malabsorption und Appetitverlust. Es besteht eine inflammatorische und neurohormonale Aktivierung mit Zelltod (166,171).

**Schwere und Art des Herzfehlers.** Zur Erläuterung des speziellen Ernährungsrisikos wird in diesem Kapitelabschnitt auf die veränderte Hämodynamik spezieller Herzfehler kurz eingegangen. Die Unterscheidung von azyanotischen und zyanotischen Herzfehlern wurde bereits in Kapitel 3.2.1 vorgenommen. Bei zyanotischen Herzfehlern und Lungenhochdruck ist eine Mangelernährung in Verbindung mit metabolischer Azidose und Hypoxie beobachtet worden, welche zu respiratorischen Schwierigkeiten und Tachypnoe mit einer verringerten Nahrungsaufnahme führen (140). Ein erhöhtes Risiko bei azyanotischen Herzfehlern wird auf eine frühe ausgeprägte Herzinsuffizienz und einer Lungenüberflutung zurückgeführt (98).

Komplexe Herzfehler sowie ductusabhängige Herzfehler haben ein erhöhtes Risiko für Verzögerungen in der enteralen Ernährung und der Erreichung einer oralen Ernährung (172). Ductusabhängige Herzfehler sind von dem offenen Ductus arteriosus Botalli abhängig, um die Lungen- bzw. die systemische Durchblutung zu gewährleisten. Die Prostaglandinzufuhr erhält den Ductus arteriosus nach der Geburt offen. Beispiele sind Pulmonalatresie, Triskupidalatresie und univentrikuläre Herzfehler (15). Die Kinder sind meist schwerwiegend krank, hämodynamisch instabil, haben eine reduzierte systemische Durchblutung oder schwere Zyanose, benötigen eine längere Beatmungszeit und weisen häufig postoperative Komplikationen auf. Bei einem Schock ist das Risiko für Darmischämie bis zur Etablierung der Ductusdurchgängigkeit erhöht (1,172).

Die Ernährung bei Kindern mit univentrikulären Herzfehlern ist besonders schwierig und das Risiko für Mangelernährung besonders hoch (151,173). Es liegt eine Vermischung des pulmonal venösen und systemisch venösen Bluts im Herzen vor und das Herz muss beide Kreisläufe parallel versorgen (174). Nur ein Ventrikel ist funktionsfähig bzw. ein oder beide Ventrikel nur zu einer Kammer geöffnet (110). Stark betroffen sind in dieser Gruppe Säuglinge mit HLHS (108). Nach der Norwood-Operation und Glenn bleiben Ernährungsprobleme durch einen erhöhten Energieumsatz, einer unausgewogenen Energieverwertung, Nahrungsintoleranz und Ermüdung bei der Fütterung bestehen (108,151), da die Herzleistung weiterhin verringert ist,

eine Herzinsuffizienz durch die hohe Volumenbelastung auf den rechten Ventrikel entstehen kann und die Eingeweide schlechter durchblutet werden (108). Komorbiditäten wie chronische Hypoxie, Tachypnoe, Venenstauung, Flüssigkeitsüberlastung, gastroösophagealen Reflux, Essunfähigkeit oder Nahrungsunverträglichkeit sowie durch genetische Syndrome und zusätzliche nichtkardiale Anomalien können das Wachstum beeinträchtigt werden (165). Der Energieumsatz steigt als Folge der Herzinsuffizienz oder inflammatorischer Kaskaden, die durch den kardiopulmonalen Bypass bei der Operation aktiviert werden (87). Diese Säuglinge benötigen nach den Operationen im Vergleich zu Säuglingen mit anderen Herzfehlern häufig länger bis eine Ernährung begonnen und vollständig aufgebaut werden kann (173,175). In einer Kohorte mit Säuglingen mit HLHS benötigten über die Hälfte der Säuglinge bei der Entlassung nach der Stage 1 Palliation eine Ernährungsunterstützung über eine partielle oder vollständige nasogastrale Sondenernährung oder eine Ernährung über chirurgisch eingesetzte Sonden. Bei oraler oder supplementierter oraler Ernährung werden Fütterungsschwierigkeiten von Würgen, Erstickungsgefühl und Ablehnung der oralen Ernährung sowie Gewichtsverluste beschrieben (3). Eine verminderte Gewichtszunahme und die Verzögerung der Erreichung der Ernährungsziele wird zudem durch die typischerweise vorliegenden Bedingungen von inotropischer Unterstützung, mechanische Beatmung, Flüssigkeitslimitation, Diuretika, Operationsfolgen wie Infektionen, Flüssigkeitsüberladung mit pleruralen Ergüssen und Aszites sowie Nahrungsintoleranzen, Stimmbanddysfunktionen, Nekrotisierende Enterokolitis und häufigen Unterbrechungen der Nahrungsaufnahme verursacht (23,165).

Genetische Anomalien die mit einem Herzfehler einhergehen wie Down syndrom oder DiGeorge Syndrom können die Energieaufnahme, die Absorption der Nährstoffe, den Energieumsatz und das Wachstumsverhalten beeinflussen (1).

**Operationsbedingungen.** Einen starken Einfluss auf den hypermetabolischen Status hat ein kardiopulmonaler Bypass (176). Li *et al.* (176) entdeckte bei Kindern unmittelbar nach der Norwood Prozedur und de Wit *et al.* (79) bei Kindern mit azyanotischen und zyanotischen Herzfehlern nach der Operation mit kardiopulmonalem Bypass einen hypermetabolischen Zustand. Der kardiopulmonale Bypass löst eine inflammatorische Reaktion mit der Aktivierung und Freisetzung von Komplementfaktoren, Endotoxinen, Leukozyten und Adhäsionsmolekülen aus und führt zur Ausschüttung inflammatorischer Mediatoren, u.a. freie Sauerstoffradikale und Zytokine, die zu Gewebsverletzungen und Multiorganversagen führen können (177). Die Funktionen des Gastrointestinaltraktes werden beeinträchtigt mit der Folge einer Verringerung der Nahrungstoleranz und Problemen bei der Erreichung der Ernährungsziele (178).

Die meisten Kinder benötigen eine Korrekturoperation des Herzfehlers (95). Verschieden Studien zeigen nach der Operation eine Normalisierung des Energieumsatzes, die Verbesserung des Ernährungsstatus und ein Anstieg des Gewicht und der Größe, was auf den Wegfall der

veränderten Hämodynamik des Herzfehlers begründet wird (2,160,179). Das Alter der Kinder bei der Operation hat einen signifikanten Einfluss auf den Ernährungsstatus und das Wachstum (133). So zeigte Nydegger *et al.* (160) in einer Studie mit 38 Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern, dass eine frühe Operation unter dem zehnten Lebenstag mit weniger Defiziten im Gewicht und in der Körpergröße einhergehen als bei Säuglingen die später operiert werden (160). Entwickelt sich über eine längere Zeit eine schwere Mangelernährung durch die langanhaltende hämodynamische Anomalität kann ein langfristig vermindertes Wachstum vorliegen (2,114).

In verschiedenen Studien zeigen sich spezifische **Risikofaktoren der Mangelernährung** bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern. Psychosoziale Faktoren wie Sorgen der Eltern und Stress bei der Fütterung sowie ein limitierter Zugang zu Muttermilch und finanzielle Sorgen haben einen Einfluss auf die Ernährung und das Wachstum (14). Es liegt ein Zusammenhang der Mangelernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern mit einem geringen Wachstumspotential in Form eines geringeren Geburtsgewichts und Körpergröße, einem geringeren elterlichen Gewicht und Körpergröße sowie genetische Syndrome (2,180) und intrauterine Faktoren vor (181).

In der unmittelbaren postoperativen Periode sind eine geringe Gewichtszunahme assoziiert mit dem Schweregrad der Erkrankung, der intraoperativen Bedingungen, z.B. die Supportzeiten des Herzens, einem komplexen postoperativen Verlauf, z.B. eine längere Dauer der Beatmung sowie Infektionen, bleibende anatomische oder kardiale Anomalitäten und die Länge des Krankenhausaufenthaltes (182). Ein anhaltender anatomischer Defekt des Herzens hat einen negativen Einfluss auf den Energiebedarf und die Nahrungsaufnahme. Die Operation und die Hospitalisierung können den Ernährungsstatus, die Nahrungsaufnahme und den Energiebedarf beeinflussen (7). Zudem führt ein schlechter präoperativer Ernährungszustand zu einem höheren Risiko einer Mangelernährung in der postoperativen Nachsorge (93).

Eine Zusammenfassung der Ursachen der Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern wird in Abbildung 7 dargestellt.

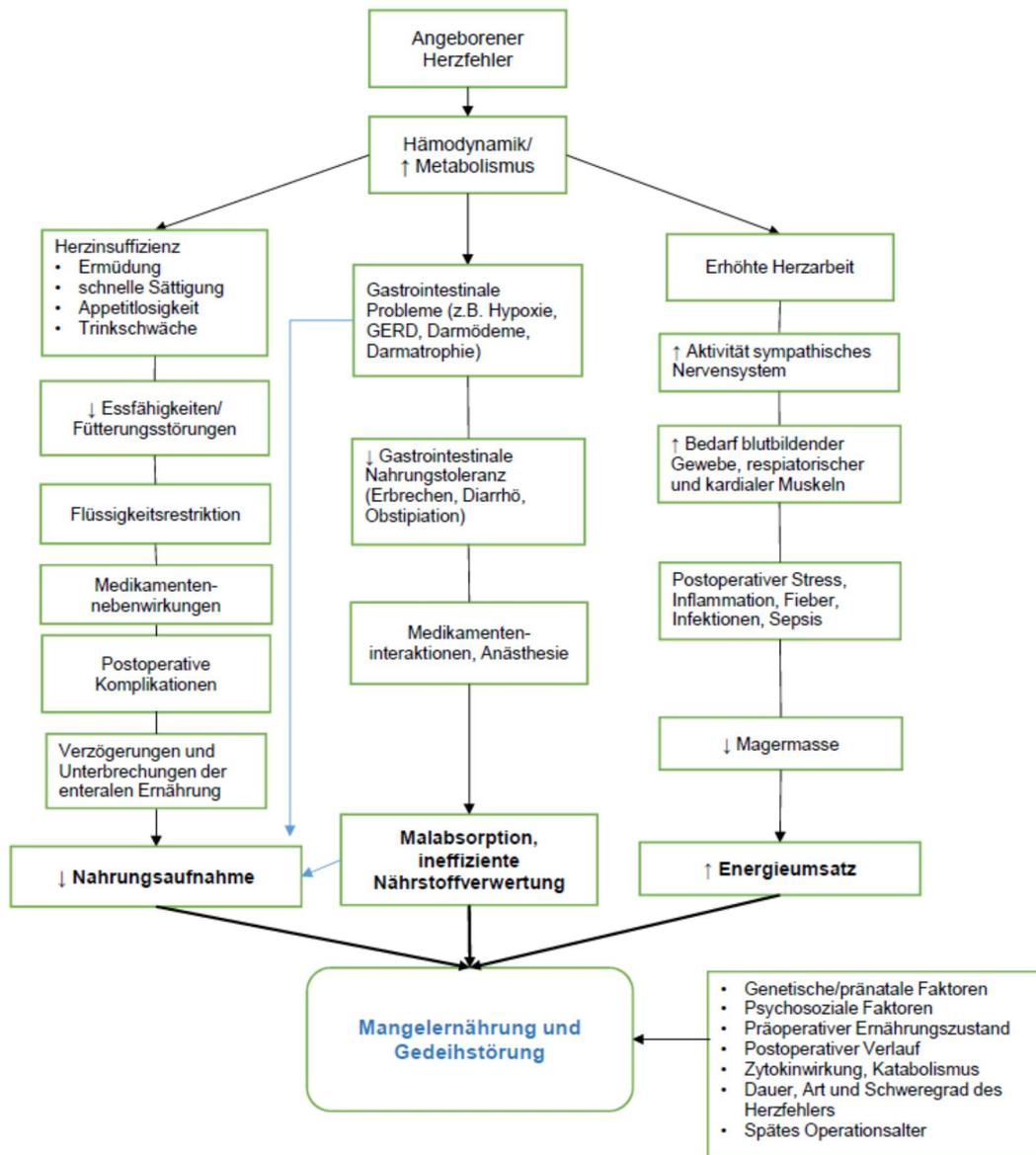


Abbildung 7 Ursachen der Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern, Abkürzung: Gastroösophagealer Reflux (GERD); nach eigener Darstellung

### 3.3 Ernährung vor der Herzoperation bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern

#### 3.3.1 Energie- und Nährstoffbedarf vor der Operation

Für Kinder mit schwerer Mangelernährung oder chronischer Erkrankung sowie bei einem Bedarf für das Aufholwachstum muss die Nährstoff-, Energie- und Proteinzufuhr die Empfehlungen für gesunde Kinder übertreffen (61). Ein angeborener Herzfehler erhöht das Risiko für Mangelernährung vor und nach der Operation durch den kritischen Status der Erkrankung. Der Bedarf an Energie und Protein steigt an (1).

Bei der Einschätzung des Energiebedarfs werden Spannweiten von 100-150% des normalen Energiebedarfs angegeben bzw. ein Bedarf von 120-150kcal/kg/Tag bei Säuglingen und 20-50% über den normalen Energiebedarf bei Kleinkindern und Kindern angenommen (5,22,166). Eine Quelle schätzt den Energiebedarf auf mindestens 120% des normalen Energieumsatzes vor und nach der Operation (105). Es kann auch ein Bedarf über 150kcal/kg/Tag vorliegen, v.a. wenn eine Zyanose oder kongestive Herzinsuffizienz bestehen (158). Yahav *et al.* (131) berichten in ihrer Studie über eine konstante Gewichtszunahme erst ab einer Aufnahme von über 170kcal/kg/Tag bei hospitalisierten Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern. Nach Forchielli *et al.* (133) ist der Bedarf abhängig vom Stress und dem Vorliegen einer Gedeihstörung. Es gibt für kritisch kranke Kinder Einschätzungen des Energiebedarfs in Abhängigkeit von der klinischen Diagnose (183). (s.Tabelle 2)

Tabelle 2 **Anhaltswerte für den Energie- und Proteinbedarf unter Krankheitsbedingungen**; Quelle: (183)

Bedingung	Klinische Diagnose	% Energiebedarf	% Proteinbedarf
Gesundes Kind	Normale Population	100	100
Leichter Stress	Anämie, Fieber, milde Infektion, elektive kleinere Operationen	100-120	150-180
Mittlerer Stress	Skeletttraumata, schwächende chronische Erkrankungen	120-140	200-250
Großer Stress	Sepsis, schwere Skelettmuskeltraumata, größerer Operationen	140-170	250-300
Bedrohlicher Stress	Verbrennungen, schneller Aufbau nach Unterernährung	170-200	300-400

Beatmete Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern benötigen 90-100kcal/kg/Tag und bei beatmeten Kindern wird eine Berechnung nach der Schofield oder WHO/FAO/UNU-Gleichung multipliziert mit 1,3-1,5 empfohlen (22). (Formeln s. Anhang Tabelle A 3)

Faktoren die präoperativ den REE erhöhen können sind ein jüngeres Alter und Herzfehler wie zyanotische Herzfehler und Links-Rechts-Shunts (123), Infektionen, Fieber und Energieverluste (18,73). Es zeigte sich in Studien, die den Energieumsatz bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern messen, kein einheitliches Bild bezüglich der Erhöhung des REE oder TEE sowie dem Einfluss der Herzinsuffizienz.

Nach der Metaanalyse in der Studie von van der Kuip *et al.* (159) und einer Analyse von Leitch (184) zeigt sich ein durchschnittlich 35-40% höherer TEE bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern in Vergleich zu gesunden gleichaltrigen Säuglingen mit durchschnittlich 90-95kcal/kg/Tag versus 65-70kcal/kg/Tag (159,184). Unter Einberechnung der Energieeinlagerung bedeutet bei einem normalen Bedarf von 90-120kcal/kg eine Erhöhung von 35% einen Energiebedarf von 120-160kcal/kg (59). In der Studie von van der Kuip *et al.* (159) zeigte sich bei 11 Kinder mit angeborenen Herzfehlern kein Unterschied im TEE zwischen Kindern mit und ohne kongestiver Herzinsuffizienz, aber Patienten mit Herzinsuffizienz und Wachstumsstörungen hatten Verluste von 12% der aufgenommenen Nahrung, u.a. durch Erbrechen, wodurch weniger Energie zum Wachstum zur Verfügung steht (159).

Bei Farrell *et al.* (162) stellte sich hingegen bei zehn 3-4 Monate alten Säuglingen mit Ventrikelseptumdefekt mit großem Links-Rechts-Shunt heraus, dass Säuglinge mit Herzinsuffizienz mit durchschnittlich etwa 90kcal/kg/Tag den höchsten TEE aufwiesen. Bei Säuglingen ohne Herzinsuffizienz lag der durchschnittliche TEE bei etwa 80kcal/kg/Tag, der weiterhin signifikant höher war, als in der gesunden Kontrollgruppe mit etwa 60kcal/kg/Tag. Es zeigt sich jedoch keine Erhöhung des REE, sodass die Erhöhung des TEE auf einen erhöhten Energieverbrauch für die körperliche Aktivität zurückgeführt wird, im Sinne dessen, dass für die gleiche Dauer an Aktivität mehr Energie benötigt wird. Zudem zeigt sich eine Assoziation zwischen der Shunt-Größe und Größe des TEE. Je größer der Shunt desto größer der TEE (162).

In der prospektiven Kohortenstudie von Nydegger *et al.* (160) zeigt sich eine signifikante Erhöhung des REE vor der Operation bei 11 hospitalisierten Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern. Der REE wurde mittels indirekter Kalorimetrie ermittelt. Eine Woche nach der Herzoperation sank der REE signifikant bei allen Säuglingen ab (160).

Den Bedarf an Makronährstoffen bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern vor und nach der Operation zu bestimmen ist schwierig, da sich der Bedarf bei kritisch kranken Säuglingen und Kindern nicht abschätzen lässt und sich im Verlauf der Erkrankung verändern kann (62). Die empfohlene Proteinzufuhr sollte zu 100% gedeckt sein (166) und etwa 8-11% der Gesamtenergiezufuhr ausmachen (22,158). Bei Säuglingen kann eine maximale Menge von 4g Protein/kg Körpergewicht notwendig sein. Bei Kindern ist präoperativ eine Proteinzufuhr von 2g/kg Körpergewicht ausreichend (22). Um eine zu hohe Proteinzufuhr mit der Gefahr einer verminderten Nitrogenverwertung in der Niere zu vermeiden, wird ein Verhältnis von 150-200kcal Nicht-Protein-Energie zu 1g Nitrogen als optimal beschrieben (158). Die Fettzufuhrempfehlungen entsprechen bei Säuglingen bis Kinder unter fünf Jahren 40% der Nicht-Protein-Energie und bei Kindern über fünf Jahren 30-35% der Nicht-Protein-Energie (22).

Eine spezifische Empfehlung bei angeborenen Herzfehlern in der Mikronährstoffsupplementation gibt es nicht (157). Die Mengen an Mikronährstoffen sollten den empfohlenen Mengen

für die Nährstoffzufuhr entsprechen und es wird eine Supplementation bei einem Mangel empfohlen (132). Bei Diuretika besteht eine Gefahr für Elektrolytentgleisungen, die ausgeglichen werden müssen (158). Auch Zink kann vermindert sein (59). Eine Restriktion von Natrium wird bei Herzinsuffizienz empfohlen (133). Eine Herzinsuffizienz bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern kann einen erhöhten Bedarf an Mikronährstoffen für die erhöhte Herzleistung bedingen. Phosphor ist bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern wichtig für die Produktion des Adenosin-Triphosphats, ein Molekül für die Speicherung und des Transports von Energie, sowie als Puffersystem des Säure-Basen-Haushalts. Phosphat hat zudem Einfluss auf die Knochenstruktur und ist Bestandteil der Zellmembranen. Zink und Selen sind als enzymatische Antioxidantien und Vitamin A, C und E als freie Radikalfänger wichtige Bestandteile der Ernährung für das Kind mit angeborenen Herzfehler. In der Stressphase kann es zu einer erhöhten Produktion an freien Radikalen kommen, sodass bei ausreichender Menge an Antioxidantien die nachteiligen Effekte der freien Radikale vermieden werden können. Ein Mangel an Folat sollte aufgrund der Steigerung des Homocysteins vermieden werden (185). Durch die kongestive Herzinsuffizienz kann zudem die intestinale Absorption von Fetten vermindert sein, sodass ein erhöhter Bedarf an fettlöslichen Vitaminen besteht (158).

Für die Deckung des Mikronährstoffbedarfs wird von der Cape Town Metropole Paediatric Interest Group eine tägliche Multivitamin-tablette empfohlen. Die Supplementation von Zink und Selen sollte bei Gedeihstörungen und geringem Serumwert vorgenommen werden (22). Auf eine ausreichende Eisenzufuhr ist zu achten. So zeigte eine Studie, dass Säuglinge mit schweren Herzfehlern eine verringerte Eisenaufnahme im Vergleich zu gesunden Säuglingen im selben Alter aufweisen. Eine eisenangereicherte Säuglingsanfangsmilch wird empfohlen (157). Für die Feststellung eines Eisenmangels ist der Ferritinwert zu erfassen (158). Eine Eisensupplementation von 6mg/kg/Tag wird bei festgestellten Eisenmangel empfohlen und eine prophylaktische Gabe von 2mg/kg/Tag (22).

### 3.3.2 Ernährungsempfehlungen vor der Operation

Das Ziel einer präoperativen Ernährungsunterstützung ist die Vermeidung von Gewichtsverlusten, die Erhaltung eines guten Ernährungsstatus zur Vorbereitung auf die Operation, die Verbesserung der Outcomes sowie die Erholung nach der Operation (5). Eine Intervention ist insbesondere für Kinder mit einem erhöhten Risiko für Mangelernährung vorteilhaft. So ist eine präoperative Mangelernährung mit negativen Effekten auf den postoperativen Verlauf und dem Wachstum assoziiert (10,105). Hingegen geht ein höheres präoperatives Gewicht mit einer reduzierten Liegedauer auf der Intensivstation einher (186) und fördert den postoperativen oralen Nahrungsaufbau bis zur Entlassung aus dem Krankenhaus (148).

Die Messung des Ernährungsstatus und die Identifizierung von Kindern mit einem hohen Risiko für Mangelernährung vor der Operation sind Maßnahmen die eine Optimierung des Ernährungsstatus und bessere Outcomes nach der Operation ermöglichen (6). Eine Veränderung des Ernährungsplans mit einer höheren Energie- und Proteinzufuhr wird ermöglicht (102).

Für die Behandlung der Mangelernährung bei Kindern führte die WHO zehn Punkte auf. Die Therapie gliedert sich in eine Stabilisationsphase in der ersten Woche und eine Rehabilitationsphase ab der zweiten Woche. Der zeitliche Aufbau wird in Abbildung 8 dargestellt. Die Prävention der Hypoglykämie, Hypothermie, Dehydratation und Infektionen und der Ausgleich von Elektrolytentgleisungen und Mikronährstoffdefiziten ist anzustreben. Der Nahrungsaufbau ist vorsichtig unter Berücksichtigung der Sensibilität des Gastrointestinaltraktes zu beginnen. In der ersten Phase ist eine geringe Menge an eiweißarmer Nahrung zu geben. Darauf folgend ist eine hochkalorische und eiweißreiche Nahrung aufzubauen (40). Das Monitoring des Aufholwachstums in der Rehabilitationsphase, die sensorische Anregung und emotionale Unterstützung sowie eine Nachsorge sind vorgesehen (187).

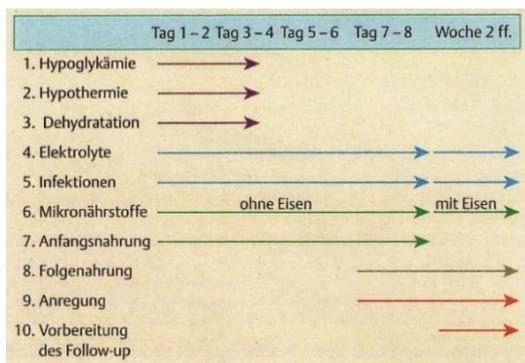


Abbildung 8 **10-Punkte-Plan für die Betreuung schwer mangelernährter Kinder**, Quelle: (40)

Eine sekundäre Mangelernährung durch eine Erkrankung, wie bei angeborenen Herzfehlern, bedingt einen Fokus auf die Therapie der Grunderkrankung. Eine unzureichende orale Aufnahme kann durch eine kalorische Anreicherung der Nahrung, teilbilanzierte Trinknahrungen zur Supplementation oder eine ergänzende bzw. vollständige Sondenkost erfolgen (187).

Bei unkomplizierten Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern wird eine zusätzliche Energiesupplementation nicht als notwendig betrachtet. Muttermilch oder Säuglingsanfangsnahrung mit einer normalen Energiedichte von 0,67kcal/ml wird empfohlen. Bei Kinder ist ein normales Essen mit einer Energiedichte von etwa 1kcal/ml ausreichend (22). Die Energiezufuhr am normalen altersentsprechenden Bedarf ist nicht ausreichend, wenn eine Gedeihstörung vorliegt. Die Säuglinge haben häufig nur etwas über der Hälfte der Energie verfügbar, die für das Wachstum gebraucht wird (163). Die Ernährungsstrategie für Kinder mit angeborenen Herzfehlern zur Ermöglichung des Aufholwachstums bei Gedeihstörung und Stresssituationen in

der prä- und postoperativen Phase ist die Erhöhung der Kalorienzufuhr (133). Dafür kann entweder die Nahrungsmenge oder die Kaloriendichte der Nahrung angehoben werden (185).

Bei Säuglingen mit kongestiver Herzinsuffizienz die ausreichend Trinken können und klinisch stabil sind, ist eine limitierte Ernährung nicht notwendig. Die Säuglinge können eine Muttermilch oder Säuglingsanfangsmilch mit einer normalen Kaloriendichte in einer höheren Menge aufnehmen (185). Schwierigkeiten ergeben sich in der ausreichenden Kalorienzufuhr bei Flüssigkeitsrestriktion (139) sowie Tachykardie, Gedeihstörungen und Atmungsstörungen (136). Die Nahrung muss in der Energiedichte erhöht werden, um eine ausreichende Energieversorgung zu gewährleisten (139). Bei einer Flüssigkeitsüberladung werden Diuretika eingesetzt (136), die mit Störungen der Säure-Basen-Balance (133) und erhöhten Natriumausscheidungen und Kaliumverlusten einhergehen können (139). Es wird eine langsame Steigerung der Natriumzufuhr und eine Überwachung der Elektrolyte empfohlen. Häufigere kleine Mahlzeiten vermeiden eine Magenüberfüllung und einen Zwerchfellhochstand (139). Besteht eine Trinkschwäche sind die Mahlzeiten auf eine Dauer von maximal 30 Minuten einzuschränken, um einen hohen Energieverlust zu vermeiden (59) oder es kann eine Sondierung notwendig sein (139). Die Umgebungstemperatur sollte konstant warm gehalten werden um einen Energieverlust über die Thermoregulation des Säuglings zu vermeiden (139).

Für Säuglinge wird bei Flüssigkeitsrestriktionen eine Energiedichte von 1kcal/ml angestrebt, indem abgepumpte Muttermilch über ein Fortifier (Humanmilchstärkemittel) oder mit Säuglingsanfangsmilchpulvern oder Energiepulvern aus Kohlenhydraten und Fett angereichert wird (22,185). Für die Anreicherung einer Säuglingsanfangsmilch ist ein höher konzentriertes Anrühren der Säuglingsmilch mit mehr Pulver und weniger Wasser geeignet, um die Energiedichte der Nahrung bei geringerem Volumen zu steigern (59) oder es kann eine kaloriendichte Säuglingsanfangsnahrung verwendet wird (22). Dadurch kann das ursprüngliche Verhältnis von Kohlenhydraten, Fetten und Eiweiß beibehalten werden (5). Bei der Säuglingsanfangsmilch oder angereicherter Muttermilch ist auf die Konzentration der Nahrung zu achten. Ist die Säuglingsanfangsmilch zu dünnflüssig angerührt, kann das Wachstum vermindert, die Wasseraufnahme zu hoch und die Elektrolytbalance gestört sein. Andersherum ist eine zu hohe Konzentration der Formulanahrung mit Erbrechen, Diarrhö, Elektrolytentgleisungen und Dehydratation assoziiert (59). Kinder unter Flüssigkeitsrestriktion benötigen eine höhere Energiedichte von 1,5kcal/ml über energiedichte Nahrungen (22). Geeignet sich zudem fertige hochkalorische Formulanahrungen mit einer Energiedichte von 1-1,5kcal/ml (133).

Bei hohen Wasserverlusten sollte eine Formula bis maximal 24kcal/Unze konzentriert werden. Eine weitere Anreicherung ist über Zusätze aus Glukosepolymeren oder Fetten wie pflanzliches Öl oder MCT-Öl vorzunehmen. Säuglinge können Formula mit 24-26kcal/Unze meistens gut tolerieren (188). Die Erhöhung der Energiedichte ist vorsichtig und unter Überwachung

durchzuführen (185). Wasserlösliche Pulvernahrungen mit Ölen und Glukosepolymeren sollten in Bolusform verwendet werden (22). Eine große Menge an energiearmen Flüssigkeiten ist zu vermeiden und ein engmaschiges Elektrolytmonitoring ist vorzunehmen (22,59). Bei der Verwendung von Kohlenhydratzusätze zur Kalorienanreicherung ist zu beachten, dass die fäkale Ausscheidung und die Osmolarität erhöht sein können. Fettzusätze können eine verminderte Magenentleerung und Appetit bewirken. Eine vorsichtige Verwendung von Zusätzen ist bei gastroösophagealen Reflux und Aspiration zu empfehlen (185). MCT-Öle können u.a. bei einer Malabsorption von Fett verwendet werden (59). Die Methoden zur Erhöhung der Kaloriendichte bei Flüssigkeitsrestriktion dienen auch der Erhöhung der Energiezufuhr bei einem erhöhten Energiebedarf (59,133,185).

Die Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern und kongestiver Herzinsuffizienz bekommen für ihren hohen Energiebedarf häufig eine angereicherte Säuglingsanfangsmilch mit Kohlenhydraten oder Fetten oder beides (158). Eine einseitige Supplementation mit Glukosepolymeren ist für die Kinder schwierig zu tolerieren (14). Eine erhöhte Energiezufuhr ohne eine erhöhte Proteinzufuhr führt zu einer ungünstigen Verwertung des Proteins und einem verminderten Wachstum. Eine Anreicherung der Säuglingskost wird daher immer zusammen mit Proteinen empfohlen (158). Dabei ist auf das Verhältnis von Energie und Protein zu achten. So zeigt eine Studie auf, dass Säuglinge und Kinder mit angeborenen Herzfehler vor der Operation häufig zu wenig Kalorien und Fett aufnehmen, während Proteine ausreichend zugeführt werden. Die Autoren weisen darauf hin, dass bei einer geringen Kalorienaufnahme bei gleichzeitiger Überschreitung der Eiweißempfehlungen ein Teil der Proteine für die Energiegewinnung verbraucht werden und somit nicht mehr den Organfunktionen zur Verfügung stehen (138).

Die Empfehlungen für die Route und Art der erhöhten Kalorienzufuhr bei einer geringen Nahrungsaufnahme oder Mangelernährung in der prä- und postoperativen Ernährung wird nach dem Alter unterschieden. Bei Säuglingen im ersten Lebensjahr sind eine erhöhte orale Zufuhr mit normaler Säuglingsnahrung, kaloriendichte Säuglingsnahrungen bzw. energiereiche Trinknahrungen oder Sondennahrungen zu verwenden (4). Bei Säuglingen kann alle drei Stunden Fütterungsversuche gemacht und der Rest über die Sonde gegeben werden. Die Nahrungsaufnahme kann mit einer kontinuierlichen Sondennahrung über die Nacht mit einer Pumpe ergänzt werden. Eine kontinuierliche Sonde über 10-12 Stunden bei älteren Säuglingen und Kindern, bei denen eine nächtliche Zufuhr nicht zumutbar ist, kann bis zu 50% des Bedarfs decken. Ist die Toleranz nicht gegeben ist eine kontinuierliche 24 Stunden enterale Ernährung vorzunehmen (7,22). Bei einer schweren Gedeihstörung und einem erhöhten Energiebedarf sollte die kontinuierliche Ernährung mit einer Formula mit einer Kaloriendichte von maximal 30kcal/Unze erfolgen (189). Sie kann zur Entlastung beitragen, wenn die orale Ernährung mit Ermüdung und Intoleranz einhergeht. Die kontinuierliche Ernährung erhöht die

Kalorienaufnahme, wobei gleichzeitig eine Magenüberdehnung und Erbrechen vorgebeugt wird (22). Zur Verringerung der Unterbrechungszeiten und einer höheren Zufuhr der enteralen Nahrungsmenge werden transpylorische Sonden für kritisch kranke Kinder in Erwägung gezogen (142). Bei langfristigen Ernährungsproblemen kann in jedem Alter eine Perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG) in der Nacht empfehlenswert sein (4).

Säuglinge über sechs Monate sollen feste und kaloriendichte Nahrung über die orale Aufnahme bekommen, wenn die oralmotorischen Fähigkeiten ausreichend entwickelt sind. Ein hochkalorisches orales Supplement ist für ältere Kleinkinder und Kinder geeignet, wenn eine verminderte orale Aufnahme oder einem verminderten Wachstum vorliegt (7). Eine orale Ernährung über eine individuelle Ernährungsmodifikation und Ernährungsberatung ist die bevorzugte Maßnahme zur Verbesserung des Ernährungsstatus bei Kindern (190). Die Energiezufuhr kann über energiereiche Speisen und Zwischenmahlzeiten erhöht werden (4). Energiereiche Trink- und Zusatznahrungen über Getränke, Suppen oder Joghurt sind als orale Ernährung den Sondennahrungen vorzuziehen, wenn eine Ernährungsmodifikation nicht ausreichend ist (4,190). Gegebenenfalls muss eine Sondennahrung verwendet werden (7).

Ernährungsinterventionen über hochkalorische Nahrung sowie Ernährungsberatungen und die Erhebung des Ernährungszustandes zur Behandlung der Mangelernährung bei hospitalisierten Patienten mit angeborenen Herzfehlern zeigen sich als erfolgreich (131,191). Eine Kombination wird benötigt, da eine ausreichende Energieaufnahme über eine Ernährungsberatung alleine häufig nicht erreicht wird, da große Mengen an Nahrung nicht aufgenommen werden können oder der Energieverbrauch bei der Nahrungsaufnahme zu hoch ist (95).

Yahav *et al.* (131) zeigten bei 14 Säuglingen und Kleinkindern zwischen 2-36 Monaten mit angeborenen Herzfehlern und Mangelernährung, die für präoperative Untersuchungen hospitalisiert wurden, dass die Kalorienaufnahme mit der Gewichtszunahme korreliert, unabhängig von der Art der Ernährungsform. Die Säuglinge und Kinder wurden in drei Perioden von jeweils 3-7 Tagen mit einer normalen Ernährung, einer hochkalorischen, energiedichten Formula über eine orale Ernährung und eine nasogastrische Sonde mit derselben hochkalorischen Formula ernährt. Eine hochkalorische, energiedichte Formula als orale Ernährung verbesserte die Energieaufnahme im Gegensatz zur normalen Formula und ermöglichte bei der Hälfte der Kinder eine Gewichtszunahme. Am Erfolgreichsten zeigte sich die Zufuhr der energiedichten Formula über die intermittierende nasogastrische Sonde, wodurch die Energieaufnahme auf 170kcal/kg/Tag gesteigert werden konnte, was einen Anstieg von 92% im Vergleich zu der normalen Nahrung entspricht. Alle elf Kinder, die eine Sonde erhielten, konnten eine Gewichtszunahme erreichen. Konstant war diese nur bei einer Nahrungsaufnahme über 170kcal/kg/Tag. Die Säuglingsanfangsnahrung wurde mit Kohlenhydraten und Fetten auf 1,5kcal/ml angereichert. Ältere Kinder erhielten Nahrungssupplemente (131).

Eine Studie aus Japan mit 21 Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern führte in zwei aufeinanderfolgenden 4-Wochen-Perioden ein Vergleich einer Säuglingsanfangsmilch mit einer Kaloriendichte von 0,67kcal/ml und anschließend einer hochkonzentrierten Säuglingsanfangsmilch mit einer Kaloriendichte von 0,81kcal/ml durch. Die Energie- und Proteinaufnahme, die Gewichtszunahme und das Serumalbumin stiegen durch die kaloriendichte Säuglingsnahrung signifikant an und es zeigten sich keine nachteiligen klinischen Effekte (192).

Hansson *et al.* (157) zeigten hingegen bei Säuglingen mit komplexen angeborenen Herzfehlern im Alter von 6-12 Monaten, dass über eine angereicherte Säuglingsnahrung mit fett- und proteinreichen Formula oder Pulvern mit Kohlenhydraten und Fetten von 1,0-1,2kcal/ml sowie häufigere Mahlzeiten bei sieben von elf Säuglingen das Energieziel von 120-150kcal/kg/Tag nicht erreicht werden kann. Die Säuglinge nahmen die gleiche Energiemenge auf wie die Kontrollgruppe. Nach sechs, neun und zwölf Monaten waren das Gewicht und der BMI Score bei den Säuglingen signifikant geringer als bei der Kontrollgruppe. Die Autoren schlussfolgern, dass der Energiebedarf höher ist als die Säuglinge aufnehmen können. Sie empfehlen aggressivere Ernährungsmethoden und alternative Nährstoff- und Energiekonzentrationen, um den Energiebedarf zu decken (157). Autoren einer Studie aus Indien, die ebenfalls keinen Einfluss der Energieaufnahme auf den Ernährungsstatus in der präoperativen Phase feststellten, schlussfolgerten, dass eine aggressive Kaloriensupplementation vor der Operation nicht entscheidend ist, sondern eine frühe Korrekturoperation gefördert werden sollte (2).

Nach Koletzko (4) sind bei einem schlechtem Ansprechen auf die erhöhte Nahrungszufuhr meistens erhöhte Nährstoffverluste oder eine schlechte Resorption der Nährstoffe ursächlich und benötigen eine Therapie der grundlegenden Mechanismen (4).

Unabhängig von der Ernährungsart und der Energiezufuhr ist bei einem mangelernährten Kind eine langsame Wiedereinführung der Nahrung und Kalorienanreicherung vorzunehmen. Ausreichend Flüssigkeit, eine verringerte Natriumzufuhr und die Überwachung der Elektrolyte werden empfohlen. Eine orale Ernährung wird bevorzugt (133). Indikationen für eine enterale und parenterale Ernährung vor der Operation werden in Kapitel 3.3.3 und 3.4.3 vorgestellt.

In der Phase vor der Operation sollte das Fasten auf feste Lebensmittel und nicht-humane Milch auf sechs Stunden beschränkt sein und klare Flüssigkeiten noch bis zwei Stunden vor der Operation erlaubt werden (6).

Zur Sicherstellung der Pflege und des Ernährungsstatus von Kindern ist sowohl vor als auch nach der Operation eines angeborenen Herzfehlers ein multidisziplinäres Team aus u.a. Ernährungsfachkräften, Krankenpflegern, Ärzten, Sprach- und Ergotherapeuten (occupational therapist) empfehlenswert (59). Benzecry *et al.* (90) konnte bei 35 Säuglingen und Kindern, die noch keine Korrekturoperation erhielten, einen positiven Effekt eines interdisziplinären

Teams auf den Ernährungsstatus und die Mikronährstoffzufuhr aufzeigen. Messungen und Überwachung wurden in einem vierwöchigen Intervall oder in häufigeren Abständen durchgeführt. Die Ernährungsfachkraft führte Ernährungserhebungen durch und die Ernährung wurde zu jedem Untersuchungszeitpunkt überprüft. Säuglinge bis zum ersten Lebensjahr erhielten eine Säuglingsanfangsmilch oder eine angereicherte normale Kost mit dem eineinhalbfachen des geschätzten Energiebedarfs, wenn eine Mangelernährung vorlag. Eisen und Vitamine bekamen alle Kinder prophylaktisch supplementiert mit einer Menge des eineinhalbfachen der Empfehlungen für die Nährstoffzufuhr. Die erhöhten Mengen für Mikronährstoffe wurden mit dem erhöhten Verlust durch Malabsorption bei Hypoperfusion des gastrointestinalen Gewebes bei kongestiver Herzinsuffizienz, exzessive Flüssigkeitsverluste durch Diuretikaeneinnahme und dem erhöhten Bedarf durch den Hypermetabolismus begründet. Alle Kinder nahmen signifikant an Gewicht zu. Bei den normalgewichtigen Kindern zeigte sich zudem eine Verbesserung des Größenwachstums. Das interdisziplinäre Team konnte keinen Erfolg bei Kindern mit Lungenhochdruck und kongestiver Herzinsuffizienz bewirken, die weiterhin ein stunting zeigten (90).

Ein strukturiertes Vorgehen und Überwachung in dem präoperativen Ernährungsmanagement wird empfohlen (123). (s. Abbildung 9)

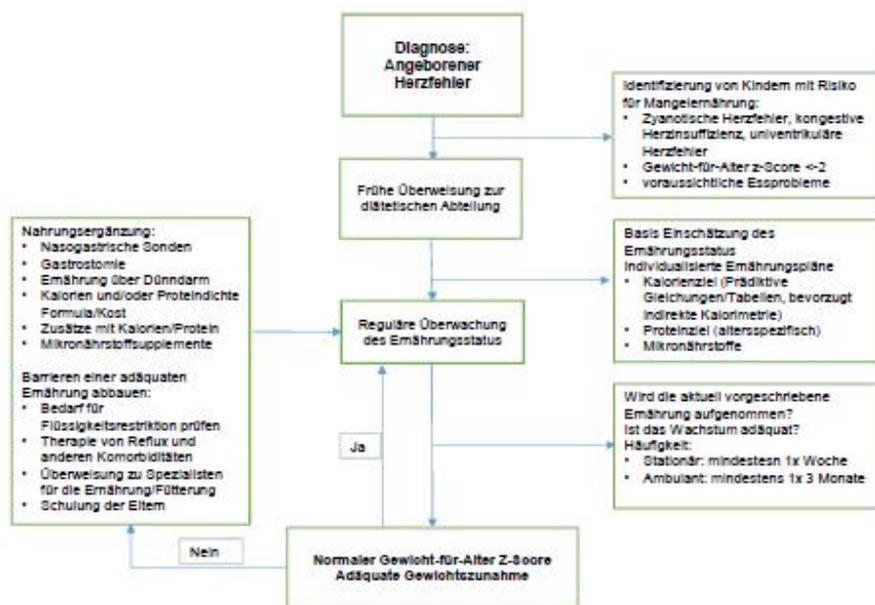


Abbildung 9 **Präoperativer Ernährungsalgorithmus**; Quelle: adaptiert nach (123)

Bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern wird ein Monitoring des Ernährungsstatus empfohlen, um eine Verschlimmerung bei einer bestehenden Mangelernährung zu verhindern. Eine Schulung der Eltern oder Pflegepersonen sollte erfolgen, um eine adäquate Ernährung zu Hause zu gewährleisten, z.B. bezüglich der Anreicherung mit Kalorien und der Supplementation von Vitaminen und Mineralstoffen (138).

**Präoperative Ernährung in verschiedenen Herzzentren Deutschlands.** Viele Kinder kommen erst kurz vor der Operation in das Herzzentrum, sodass häufig keine präoperative Ernährung innerhalb der Klinik vorgenommen wird. Die Fachgesundheits- und Kinderkrankenpflegerin aus dem Universitätsklinikum Münster berichtet, dass Säuglinge und Kinder eine normale altersgerechte Kost erhalten. Säuglinge bekommen eine Nahrungsanreicherung, wenn der Kalorienbedarf sehr hoch ist und eine Magensonde, wenn die Nahrungsaufnahme zu gering ist. Die Dauer der Fütterung von Säuglingen wird auf 30 Minuten beschränkt. Die Medizinische Hochschule Hannover verwendet ebenfalls eine normale Kost vor der Operation. Im ambulanten Bereich erfolgt eine Nahrungsumstellung bei Anzeichen einer Dystrophie, Mangelernährung oder einer verringerten Nahrungszufuhr. Nehmen die Säuglinge und Kinder nicht ausreichend Gewicht zu, wird eine Nahrungsumstellung vorgenommen und eine Trinkschwäche ist eine Indikation für eine Sondenkost. Der Kardiologe, der ehemals in der Asklepios Kinderklinik in Sankt Augustin gearbeitet hat, richtet die präoperative Ernährung nach der Art des Herzfehlers aus (s. Kapitel 3.3.4) und die Diplom-Oecotrophologin aus dem Herz- und Diabeteszentrum NRW in Bad Oeynhausen berichtet, dass vor der Operation der Kinder eine normale alters- und kindgerechte Kost angeboten oder gegebenenfalls durch die Aufnahme der Kinder einem Tag vor der Operation vorher kein Essen mehr gegeben wird.

**Säuglingsernährung.** Muttermilch ist die bevorzugte Nahrung für die orale oder enterale Zufuhr von Säuglingen. Steht eine Muttermilch nicht zur Verfügung kann über eine Säuglingsanfangsnahrung oder gespendeter Frauenmilch ernährt werden (193). Die Stillförderung ist bei Müttern von Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern wichtig. Es bestehen mehr Probleme bei der Fütterung, das Stillen der Säuglinge wird von den Müttern als anstrengend und das Volumen bei der Nahrungsaufnahme wird durch eine Flaschennahrung als besser zu kontrollieren wahrgenommen (95,97,134). Aus einer Befragung von zwölf Müttern von Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern geht hervor, dass einige Mütter glauben, dass über eine Säuglingsanfangsmilch mit der Flasche mehr Volumen und Kalorien aufgenommen werden. Es zeigt sich aber auch, dass Stillen überwiegend bevorzugt wird und mit positiven Attributen assoziiert ist, z.B. bezüglich der Gesundheit des Säuglings (194). Eine Senkung des Stresses bei der Fütterung und ein besserer Stillterfolg können durch die Schulung von Stilltechniken und Unterstützung bei der Ernährung des Kindes mit angeborenen Herzfehlern erreicht werden (95,134).

Der erhöhte Energiebedarf macht ein ausschließliches Stillen an der Brust bei Säuglingen schwierig, da eine hochkalorisch angereicherte Kost gegeben werden muss (14,192). Durch die schnelle Ermüdung beim Stillen bekommen die Säuglinge zudem häufig nur die energiearme Vormilch zu trinken. Die energiereiche Milch, die erst in den letzten Minuten des Stillens

entsteht, bekommen die Kinder nicht mehr mit. Eine Empfehlung bei der Fortführung des Stillens ist, dass die Mütter vor dem Stillen einige Minuten die Milch abpumpen, um die Vormilch zu verwerfen und die Säuglinge dann mit der energiereichen Hintermilch zu füttern (59).

Die American Heart Association (195) gibt für Müttern und Eltern von Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern spezifische Tipps für die Ernährung. Durch die schnelle Ermüdung wird geraten, dass die Kinder in häufigeren Abständen gefüttert werden. Es kann notwendig sein, die Kinder häufiger in der Nacht aufzuwecken, um ein ausreichendes Milchvolumen zuführen zu können. Eine Kombination aus Stillen und Flaschennahrung kann in Betracht gezogen werden. Für Mütter wird empfohlen die Brustmilch abzupumpen, wenn das Stillen zeitweilig nicht durchgeführt werden kann. Stillen wird als geeignetere Methode dargestellt, da das Saugen, Schlucken und Atmen einfacher und die Sauerstoffsättigung besser ist. Die Flaschennahrung ist hingegen flexibler als das Stillen. Besteht keine spezielle Indikation wird den Eltern eine normale Ernährung des Säuglings und Kindes geraten. Bei Kindern mit einem geringen Appetit können hochkalorische Lebensmittel und Snacks wichtig sein. Werden Diuretika gegeben wird Kalium supplementiert. Für ältere Kinder sind Lebensmittel wie Bananen, Kartoffeln und Trockenfrüchte als Kaliumquellen geeignet. Um die Energiezufuhr über natürliche Lebensmittel zu erhöhen werden energiereiche Lebensmittel wie Bananenzubereitungen, Rahmgemüse, fettreiches Fleisch sowie eine Zusetzen von Fetten wie Margarine, pflanzliche Ölen sowie Kohlenhydraten in Form von Zucker oder Maisstärke empfohlen. Den Eltern wird geraten das Essen positiv zu gestalten, unnötige Kämpfe um die Nahrungsaufnahme zu vermeiden. Bei Fütterungsproblemen ist die Zusammenarbeit mit Pädiatern, Kardiologen, Krankenpflegern und Ernährungsfachkräften empfehlenswert (195).

### 3.3.3 Enterale und parenterale Ernährung vor der Operation

Eine enterale oder parenterale Ernährung vor der Operation, v.a. in den letzten 7-10 Tagen vor dem Eingriff, zeigt bei Säuglingen und Kindern mit einer geringen Nahrungsaufnahme oder Mangelernährung das Potential zur Erhaltung oder eine Verbesserung des Ernährungsstatus (6,196). Liegt die Notwendigkeit einer totalen parenteralen Ernährung vor, sind die Infusionsraten abhängig von den klinischen Bedingungen und der Flüssigkeitsrestriktion (133).

Eine Sondennahrung kann eingesetzt werden, wenn Probleme mit der Nahrungsaufnahme zu erwarten oder vorhanden sind (4) oder eine mechanische Beatmung eingesetzt wird (8). Sie ist z.B. bei einer Trinkschwäche durch eine Herzinsuffizienz und bei einer fehlgeschlagenen Ernährung über kaloriendichte Nahrung (197) sowie bei Fütterungsschwierigkeiten z.B. aufgrund von Apnoe, verminderte Sauerstoffsättigung, Husten oder Aspiration, zu erwägen (59).

Der enterale Nahrungsaufbau bei kranken Neugeborenen ist in vielen Fällen verzögert. Eine frühe enterale Ernährung bei reifen Neugeborenen und Frühchen ab dem ersten Lebenstag zeigt positive Effekte auf den Ernährungsstatus. Es wird angenommen, dass eine präoperative enterale Ernährung zudem die Ergebnisse der Operation verbessert, die Morbidität im perioperativen Zeitraum vermindert, den Krankenhausaufenthalt verkürzt und die neurologische Entwicklung verbessert (193,198).

In einer Studie zur Darstellung der Platzierung einer PEG bei 15 Kindern mit angeborenen Herzfehlern wurde diese bei drei Kindern erfolgreich präoperativ zur Verbesserung des Ernährungsstatus eingesetzt. Die PEG mit einer kontinuierlichen Ernährung über eine Pumpe kann bei einer schweren Herzinsuffizienz die Absorption im Darm durch den Einfluss der Nahrungsmenge im Darm verbessern (199).

Enterale Ernährung ist der parenteralen Ernährung vorzuziehen, da die enterale Ernährung zu einer Verringerung von Komplikationen und des Krankenhausaufenthaltes beiträgt, kosteneffektiv ist und die Integrität des Gastrointestinaltrakts verbessert. Es zeigen sich jedoch keine Vorteile einer präoperativen parenteralen oder enteralen Ernährung, wenn keine Nährstoffdefizite vorliegen. Es wird angenommen, dass durch eine präoperative Ernährungsunterstützung bei unterernährten kardialen Patienten die kardiovaskuläre Leistung verbessert und eine perioperative Mortalität verringert werden kann (196). Die Indikationen, Zufuhrmengen und der Nahrungsaufbau der enteralen und parenteralen Ernährung sind in der prä- und postoperativen Ernährung ähnlich und werden in Kapitel 3.4.3 vorgestellt.

#### 3.3.4 Besonderheiten in der Ernährung verschiedener Herzfehlern

Verschiedene Kliniken weisen unterschiedliche Ernährungspraktiken für die präoperative Ernährung auf, die sich auch in der Art des Herzfehlers unterscheidet. In einer Auswertung des Pediatric Cardiac Critical Care Consortium (PC4) Registers von 21 Kliniken in Nordamerika, zeigt sich, dass Säuglinge mit HLHS am seltensten eine präoperative Ernährungsunterstützung bekamen. Der Einsatz der Ernährungsunterstützung variierte von 64% bei d-TGA bis 46% bei ductusabhängigen Herzfehlern (200).

Eine spezielle Gruppe die eine besondere Beachtung bei der Ernährung benötigt sind Kinder mit univentrikulären Herzfehlern, insbesondere Kinder mit HLHS. Sie entwickeln im Vergleich zu anderen Herzfehlern häufig schwerwiegendere und mehr Ernährungs- und Wachstumsprobleme (144,175). Zur Verbesserung des Wachstums bei einem HLHS hat die Feeding Work Group des The National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative (NPC-QIC) Ernährungsempfehlungen entwickelt (201). (s. Abbildung 10)

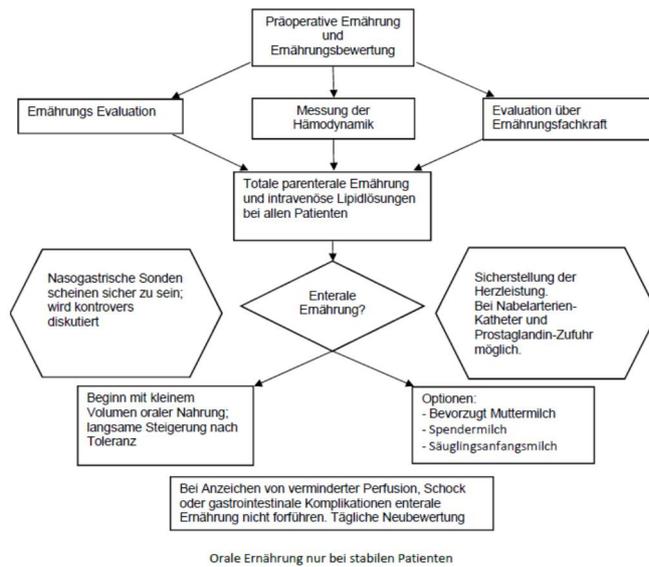


Abbildung 10 **Präoperative Enterale Ernährung für Säuglinge mit HLHS**, Quelle: adaptiert nach (201)

Säuglinge mit univentrikulären Herzfehlern und HLHS sollten vor der ersten Operation und postoperativ eine frühe totale parenterale Ernährung erhalten, um eine ausreichende Nährstoffzufuhr und die Erreichung der Kalorien- und Proteinziele in diesen kritischen Phasen zu gewährleisten. Das initiale Ziel für die Kalorien in der parenteralen Ernährung sind 90-100kcal/kg/Tag (201). Die Empfehlungen für die Makronährstoffe richten sich nach den Empfehlungen der Leitlinie für die parenterale Ernährung von Kindern (19). (s. Kapitel 3.4.3)

Eine präoperative enterale Ernährung wird bei Neugeborenen mit univentrikulären Herzfehlern und vor der Norwood-Operation sehr kontrovers gesehen und variiert zwischen Herzzentren (174,201). Der Grund ist ein erhöhtes Risiko für eine verminderte systemische Perfusion und gastrointestinale Probleme wie Nekrotisierende Enterokolitis. Der Einsatz der vollen enteralen Ernährung sollte auf Grundlage des individuellen Patienten entschieden werden (201). Kontraindikationen für eine präoperative enterale Ernährung sind eine Nahrungsintoleranz, Anzeichen einer nekrotisierende Enterokolitis (202) und hämodynamische Instabilität (172). Liegen diese Faktoren nach Beginn der enteralen Ernährung vor, wird eine schnelle und vorsichtige Einstellung der Ernährung empfohlen, um die Entwicklung einer Nekrotisierende Enterokolitis zu verhindern (203). Die präoperative Ernährung zeigt Vorteile für die Förderung von normalen Essfertigkeiten, gesundheitlich unterstützenden hormonalen Effekten und einer positiven natürlichen Flora im Verdauungstrakt. Dabei ist ein engmaschiges Monitoring der Herzleistung und der Entwicklung von Unverträglichkeiten gegenüber der Nahrung zu beobachten (165). Eine enterale Ernährung bei hämodynamisch stabilen Patienten wird als sicher angesehen und eine nasogastrische Sonde ist eine mögliche, aber kontrovers diskutierte Option für die Zufuhr der enteralen Ernährung. Liegt ein Nabelarterienkatheter vor oder die Kinder benötigen eine Prostaglandininfusion ist eine enterale Ernährung möglich und wird nach der NPC-QIC empfohlen (201). Dieser Aspekt wird im späteren Verlauf diskutiert.

Eine frühe präoperative enterale Ernährung mit trophischen Mengen zeigt bei Säuglingen mit HLHS keine signifikanten Verbesserungen auf die postoperativen Outcomes, aber positive Trends (204). So zeigte sich bei Toms *et al.* (204) in einer retropektiven Kohortenstudie bei 31 Säuglingen mit HLHS nach der Norwood Operation kein signifikanter positiver Einfluss einer präoperativen trophischen enteralen Ernährung mit 20-30ml/kg/Tag im Vergleich zu Säuglingen die keine trophische Ernährung erhielten. Es zeigten sich jedoch Trends zu einer stabileren postoperativen Hämodynamik, geringeren Laktathöchstwertes und schnellerer Nahrungstoleranz der vollen enteralen und oralen Ernährung sowie eine Verbesserung klinischer Outcomes wie eine kürzere Dauer der mechanischen Beatmung und dem Krankenhausaufenthalt und eine geringere Flüssigkeitsüberladung. In beiden Gruppen zeigte sich keine Nekrotisierende Enterokolitis. Die Autoren vermuten, dass die klinischen Verbesserungen des hämodynamischen Status und der physiologischen Reserven durch eine verbesserte Stabilität und Reifung der intestinalen Mukosaimmunität, einer verminderten Mukosaatrophie und einer vorteilhafteren bakteriellen Darmflora durch die trophische Ernährung entstanden sind. Dies ermöglicht dem Darm eine bessere Toleranz bei einer Minderperfusion durch einen kardiopulmonalen Bypass und senkt die Inflammationsprozesse. Zudem wird ein Vorteil der trophischen Ernährung auf die Ausbildung oralmotorischer Fähigkeiten und eine Verbesserung der postoperativen enteralen Ernährung angenommen. Diese Studie weist auf, dass Neugeborene mit HLHS präoperativ mit geringen Volumina sicher enteral ernährt werden können, ohne das Risiko für Nekrotisierende Enterokolitis zu erhöhen (204).

Eine präoperative Ernährung weist zudem Erfolge für die Gewichtszunahme auf. In einer Studie mit 230 Säuglingen mit univentrikulären Herzfehlern zeigten sich eine aggressive Ernährungsunterstützung und eine frühe Norwood-Operation als modifizierbare Faktoren, um den Gewicht-für-Alter Z-score zu verbessern. Säuglinge die vor der Operation gestillt wurden oder eine Flaschennahrung erhielten hatten ein weniger negatives Wachstum als Säuglinge mit einer Sondennahrung. Verschiedene Kliniken, die in dieser Studie involviert waren, haben unterschiedliche Ernährungspraktiken, wobei Unterschiede in der Gewichtszunahme festgestellt wurden. Eine sorgfältige Ernährungsevaluation mit einer Erfassung der Kalorienaufnahme und einer Anpassung der Ernährung können das Wachstum verbessern (109).

Der präventive Einsatz einer Gastrostomie bei Säuglingen vor der Norwood Operation zeigte hingegen keinen Effekt auf einen besseren Gewicht-für-Alter Z Score oder einem kürzeren Krankenhausaufenthalt, aber die Überlebensrate bis zur Glenn-Operation verbesserte sich im Vergleich zu einer Gruppe, die eine Gastrostomie nur bei gezielter Indikation erhielten. Eine gastrointestinale Untersuchung vor der Einsetzung wird empfohlen (205).

Eine Gruppe bei denen von einer präoperativen Ernährungsunterstützung in vielen Fällen abgesehen wird sind Ductusabhängige Herzfehler. Als Gründe für die Zurückhaltung einer enteralen Ernährung werden Sorgen bezüglich einer Nahrungsintoleranz, Darmwandentzündungen und dem Risiko für Nekrotisierende Enterokolitis durch eine beeinträchtigte intestinale Perfusion und eine Skepsis gegenüber den Nabelkatheter beschrieben. Es gibt keine ausreichende Evidenz, um die Praxis des Aufschiebens der enteralen Ernährung zu unterstützen oder zu widerlegen (1,198). Bei hämodynamisch instabilen Säuglingen mit univentrikulären Herzfehlern und Ductusabhängigkeit sind die Risiken der enteralen Ernährung gegen das Risiko der Ischämie abzuwägen. Eine frühe parenterale Ernährung kann den Bedarf während der Zeit der Darm Ruhe und Erholung bis zur Operation decken (203). Bei einem Nabelarterienkatheter wird eine Vorgehensweise nach den Vorgaben des Klinikums empfohlen (201). Bei einer hochdosierten Prostaglandinzufuhr wird von einer Ernährung abgeraten (139). Eine enterale Ernährung von Säuglingen mit Prostaglandin E<sub>1</sub>-infusionen zeigt sich jedoch in Studien als sicher und gut verträglich (172,202). Dies wurde in einer Studie von Natarajan *et al.* (172) mit 67 Neugeborenen mit angeborenen Herzfehler nachgewiesen, wovon 77,6% einen ductusabhängigen Herzfehler hatten und 96,1% unter Prostaglandin präoperativ enteral ernährt wurden. Das Ziel von 100ml/kg wird von 75% der Säuglinge mit Prostaglandin erreicht und eine Nekrotisierende Enterokolitis wurde nur bei einem Neugeborenen mit HLHS festgestellt. Bis zur Entlassung zeigte sich jedoch kaum eine Verbesserung in der Gewichtszunahme bei den Kindern mit Prostaglandin, während im Median in der gesamten Kohorte etwa 7,8g täglich zugenommen wurden. Etwa ein Drittel der Kinder wurden mit einem Gewicht unter dem Geburtsgewicht entlassen. 29% erreichten eine volle Ernährung im Median im Alter von sieben Tagen. Das Alter bei der Operation entsprach im Median 9,5 Tage. 40% mussten mit einer Sonde entlassen werden, wovon überwiegend Säuglingen mit HLHS, Prostaglandin E<sub>1</sub>-Infusionen, kardiopulmonaren Bypass und einem höheren Alter bei der präoperativen Erreichung der vollen enteralen Nahrungsmenge und dem Beginn der enteralen Ernährung betroffen waren (172).

In der Studie von Willis *et al.* (202) erhielten 34 von 56 Säuglingen mit Prostaglandin-abhängigen Herzfehlern eine frühe enterale Ernährung in der präoperativen Phase und 97% haben sie gut toleriert. Ein Nabelvenenkatheter oder Nabelarterienkatheter übte keinen Einfluss auf das Ernährungsmanagement aus (202).

Eine weitere Herausforderung ist die Ernährungsunterstützung bei Lungenhochdruck und kongestiver Herzinsuffizienz. Sie können durch Ernährungsinterventionen im multidisziplinären Team nicht erreicht werden. Trotz gleicher Energieaufnahme wie Kinder mit angeborenen Herzfehlern ohne diese Komorbiditäten, kann das Wachstum nicht einsetzen. Dies wird auf die klinische Kondition, der inadäquaten Aufnahme durch Dyspnoe und einem noch stärker

erhöhten Energiebedarf zurückgeführt. Bei Säuglingen und Kindern mit schwerer Herzinsuffizienz werden Diuretika und eine Unterstützung der Herzleistung empfohlen, um die Flüssigkeitsaufnahme zu erhöhen. Bei Lungenhochdruck ist eine frühe und aggressivere Ernährungsunterstützung notwendig. Eine enterale Ernährung kann geeignet sein, um den Bedarf zu decken ohne den metabolischen Bedarf und Energieumsatz zu erhöhen (90).

In den Interviews mit vier deutschen Herzzentren zeigt sich eine unterschiedliche Meinung bezüglich der Ernährung von Kindern mit unterschiedlichen Herzfehlern. Die Fachgesundheits- und Kinderkrankenschwester aus dem Universitätsklinikum Münster und die Diätassistentin der Medizinischen Hochschule Hannover sehen nur wenige Unterschiede zwischen dem Ernährungszustand und -bedarf von unterschiedlichen Herzfehlerarten, sodass kein spezifisches Ernährungsmanagement erfolgt. Beide weisen auf sehr unterschiedliche Ernährungsproblematiken aufgrund individueller Unterschiede der Säuglinge und Kinder hin. Einfache Herzfehler haben meistens keine Ernährungsprobleme und benötigen keine Ernährungsunterstützung. Es besteht jedoch ein Konsens bei den interviewten Mitarbeitern, dass bei schweren Herzfehlern mehr Schwierigkeiten mit dem Essen vorliegen. Der Kardiologe, der in der Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin gearbeitet hat, weist hingegen auf spezifische Anforderungen verschiedener Herzfehler hin. Ductusabhängige Herzfehler mit und ohne Stent, Kinder mit einer Shunt-Blutversorgung sowie univentrikuläre Herzfehler mit Shunt zeigen einen höheren Energiebedarf, mehr Probleme mit der Verträglichkeit der Nahrung und mehr Gedeihstörungen als andere Herzfehlerarten wie Kinder mit Zwei-Kammer-System und Fallot-Tetralogie. Bei Kindern mit einem HLHS und bei Kindern bei denen der Herzfehler im Mutterleib noch nicht erkannt wurde kann ein Organschok („Crash“) auftreten, wodurch die Nahrungsmenge nur langsam gesteigert werden kann. Der Kardiologe empfiehlt eine Steigerung von etwa 5ml/kg/Tag bzw. 3ml pro Mahlzeit, wenn ein Organschok vorliegt. Ansonsten kann die Nahrungsmenge um 10-20ml/kg/Tag gesteigert werden. Für Säuglinge und Kinder mit HLHS und einer Kuhmilchallergie sind Formulanahrungen aus hydrolysierten Aminosäuren oder eiweißfreie Pulver geeignet. Bei einem offenen Ductus muss die Ernährung vorsichtig erfolgen. Sie haben ein höheres Risiko für Nekrotisierende Enterokolitis und eine Nahrungsintoleranz. In den ersten Lebenstagen wird eine Ernährung mit Muttermilch oder hydrolysiertes Formulanahrung verwendet. Beim Stillen wird bis zum Milcheinschuss Maltodextrin gegeben. Eine Kalorienanreicherung wird nicht verwendet, da die meisten Säuglinge mit einem offenen Ductus früh operiert werden. Kinder mit einer Kommunikation zwischen den Hauptkammern wie Ventrikelseptumdefekt und atrioventrikulärer Septumdefekt werden später operiert und in der Zeit bis zur Operation kalorienreich ernährt. Die Kaloriendichte der Nahrung wird mit Ceres Öl, Maltodextrin und Pulvern aus Kohlenhydraten und Fetten angereichert. Das Pulver kann für Muttermilch und Formulanahrung und für die Energieanreicherung zu Hause verwendet werden.

### 3.4 Ernährung nach der Herzoperation bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern

#### 3.4.1 Energie- und Nährstoffbedarf nach der Operation

Die Mengen an Eiweiß und Energie, die bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern gebraucht werden, um einen Anabolismus zu erzeugen, sind nicht genau bekannt, da Studienergebnisse differieren (1). Die Energiezufuhr in der akuten postoperativen Phase sollte etwa den Grundumsatz decken (23). Nach einer Studie von Teixeira Cintra (206) werden zur Erzeugung eines Anabolismus und der Erhaltung der Proteinbalance bei Säuglingen und Kindern nach einer Herzoperation über 55kcal/kg/Tag und über 1g Protein/kg/Tag benötigt (206). In einer anderen Studie werden bei kritisch kranken Kindern auf der Intensivstation, die mechanisch beatmet werden, sediert sind und Analgesia bekommen, Mengen von mindestens 58kcal/kg/Tag und 1,5g Protein/kg/Tag als notwendig angesehen, um eine positive Energiebilanz und Nitrogenbilanz zu erreichen. Säuglinge zwischen sieben und zwölf Monaten benötigten den höchsten Energiebedarf von mindestens 66kcal/kg/Tag. Die Empfehlungen gelten nicht für spontan atmende Kinder, die nicht durch die Sedierung und Beatmung im Energiebedarf verringert sind (207). Die Empfehlungen für die Energiezufuhr werden getrennt nach kritisch kranken Kindern, die nicht intubiert werden und Kindern die bereits extubiert sind (59) (s. Tabelle 3).

Tabelle 3 **Energie- und Proteinbedarf von intubierten und extubierten Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern**; Quelle: adaptiert nach (59)

Alter	Intubiert	Extubiert	Protein
	REE (kcal/kg)	Aktivität (TEE)(kcal/kg)	
Frühchen	50-60	90-120	3,5-4
0-12 Monate	55	90-120	2,5-3,5
1-3 Jahre	55	75-100	2-2,5
4-6 Jahre	45	65-90	2-2,5
7-10 Jahre	40	55-70	1,5-2
11-14 Jahre	30	40-55	1,5-2
15-18 Jahre	30	40-55	1,5-2
>18 Jahre	25	30-40	1,5-2

Bei Herzfehlern werden mehr Kalorien für das Wachstum benötigt, als bei Kindern im gleichen Alter ohne kardiale Erkrankung (1,2-2x höherer Bedarf). Eine angemessene Ernährung ist durch ein kontinuierliches Monitoring des Wachstums zu überprüfen.

Nach der akuten Phase hebt sich der Energieumsatz. Bei noch beatmeten Säuglingen entspricht das Ziel etwa 90-100kcal/kg/Tag. Für Kinder wird eine Berechnung des Energiebedarfs nach Schofield oder der WHO/FAO/UNU-Gleichung multipliziert mit 1,3-1,5 empfohlen (22).

Bei spontan atmenden Säuglingen und Kindern reichen die Empfehlungen nicht aus, um den erhöhten Bedarf nach der Operation zu decken (1). Das Ziel nach der Operation entspricht typischerweise 120-150kcal/kg/Tag (3,23,154). Die Cape Town Metropole Paediatric Interest Group unterscheidet den Bedarf bei Säuglingen und Kindern nach einer Korrekturoperation und nach einer palliativen Operation bei Shunts. Nach einer Korrekturoperation wird für Säuglinge und Kinder eine Berechnung über die Schofield-Gleichung auf Grundlage des aktuellen

Körpergewichts multipliziert mit 1,2 für die Aktivität und 1,5-1,6 für Stress empfohlen. Bei Palliationen wird für Säuglinge ein Energiebedarf von 120-150kcal/kg/Tag bis maximal 170kcal/kg/Tag und bei Kindern ein Bedarf von 120-150% des normalen Energiebedarfs angenommen (22). Alternativ können Anhaltswerte des Energiebedarfs nach Uauy und Koletzko (183) (s.Kapitel 3.3.1) verwendet werden. Bei Neugeborenen die eine Operation mit einem kardiopulmonalen Bypass erhielten, ist ein moderater bis schwerer Stress anzunehmen (154).

Üblicherweise ist nach der definitiven Reparatur des Herzfehlers langfristig eine altersgerechte Ernährung mit den empfohlenen Mengen an Energie und Protein ausreichend, um den Bedarf zu decken und ein normales Wachstum zu ermöglichen (166). In Studien die den Energieumsatz nach der Operation untersuchten zeigt sich eine Senkung des Energiebedarfs auf normale Werte (208,209). Bei einigen Säuglingen und Kindern kann der Energiebedarf langfristig mit 10-15kcal/kg erhöht bleiben. Der erhöhte Kalorienbedarf nach der Operation ist überwiegend auf den Bedarf für das Aufholwachstum zurück zu führen, wenn präoperativ eine Mangelernährung vorlag (5). Für das Aufholwachstum werden etwa 4-6kcal/g Gewichtszunahme zusätzlich benötigt. Der Bedarf für eine adäquate Gewichtszunahme kann in der Zeit des Aufholwachstums 130-200kcal/kg bis zu 2-5g/kg Protein pro Tag entsprechen (210). Die Berechnung des Bedarfs wird in Kapitel 3.1.3 dargestellt. Der Energiebedarf sollte nach den Leitlinien der A.S.P.E.N während des Verlaufes der Erkrankung durchgehend gemessen werden (76). Die Messung des Energiebedarfs über indirekte Kalorimetrie kann durch eine fehlende Verfügbarkeit und bei mechanischer Beatmung gehindert sein. Die Anpassungen der Ziele anhand der Wachstumsgeschwindigkeit kann eine ausreichende Energiezufuhr ermöglichen (5). Häufig kommt es zu einer Über- oder Unterernährung, da der Energiebedarf nur schwer einzuschätzen ist. In einer Studie mit 30 kritisch kranken beatmeten Kindern auf der Intensivstation wurden in einer Zeitperiode von fünf Tagen 61% überernährt und 21% unterernährt. Die Überfütterung wird auf die Variabilität des metabolischen Stresses, der geringen Aktivität und der Unfähigkeit über prädiktive Gleichungen den metabolischen Status akkurat zu bestimmen zurückgeführt. Ein hypermetabolischer Status liegt nicht immer vor. Es zeigten sich erhebliche Unterschiede im Energieumsatz der Kinder mit geringen Variationen im einzelnen Kind (156).

Eine Post-hoc-Analyse einer randomisiert kontrollierten Studie mit 32 Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern nach einer Operation am offenen Herzen wies nach, dass eine geringe Energieaufnahme unter 689kcal mit durchschnittlich 63kcal/kg/Tag während der ersten zehn postoperativen Tage im Vergleich zu einer Aufnahme über 689kcal signifikant mit negativen Outcomes assoziiert ist. Die Zeiten der künstlichen Beatmung, des Verschlusses der Brust und dem Aufenthalt auf der Intensivstation und im Krankenhaus sind signifikant verlängert. Eine lange Zeit der parenteralen Ernährung sowie ein verzögerter Start der enteralen Ernährung und der Erreichung der vollen enteralen Ernährung fördern eine geringe Energieaufnahme.

Der negative Einfluss der geringeren Energiezufuhr wird auf den erhöhten Energieumsatz in der Erholungsphase und der geringeren Wirkung anabolischer Prozesse zurückgeführt (211).

Mehta *et al.* (212) zeigten in einer internationalen prospektiven Kohortenstudie mit 500 kritisch kranken Kindern in 31 Intensivstationen aus 8 Ländern, wovon 64,5% der Kinder eine Herzoperation erhielten, dass eine höhere Erreichung der Energieziele um eine Tertile von 33% auf 66% über die enterale Ernährung mit einer geringeren Mortalität assoziiert ist. Die durchschnittliche prozentuale tägliche enterale Nahrungsaufnahme entsprach jedoch nur 38% der Ziele für die Energieaufnahme (212).

Nach der A.S.P.E.N-Leitlinie können keine genauen evidenzbasierten Empfehlungen für die Menge an Makronährstoffen für kritisch kranke Kinder getroffen werden und sollten auf der Basis des Proteinkatabolismus und der Kohlenhydrat- und Lipidverwertung erfolgen (76). Durch den Proteinkatabolismus nach der Operation und den Bedarf für die Wundheilung ist das Protein ein Schlüsselmakronährstoff in der postoperativen Phase (6). Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern und Mangelernährung sowie schweren Proteinverlusten können einen doppelt so hohen Proteinbedarf haben, wie gesunde Kinder (185). Nach Schätzungen sollte bei kritisch kranken Kindern die Proteinzufuhr 3,5-4g/kg/Tag bei Frühchen, 2-3g/kg/Tag bei Säuglingen und Kindern zwischen 0-2 Jahren, 1,5-2g/kg/Tag bei Kindern zwischen 2-13 Jahren und 1,5g/kg/Tag bei Kindern zwischen 13-18 Jahren entsprechen (76).

Nach den Empfehlungen der Cape Town Paediatric Metropolitan Group wird bei Säuglingen nach einer Shunt-Operation weiterhin Mengen bis zu 4g Protein/kg Körpergewicht notwendig sein. Bei einer Korrekturoperation bei Säuglingen können die empfohlenen Mengen für die Nährstoffzufuhr herangezogen werden. Bei Kindern wird unabhängig von der Operationsart eine Proteinzufuhr von 2g/kg Körpergewicht empfohlen (22).

In einer internationalen Studie mit 1245 kritisch kranken Kindern aus verschiedenen Intensivstationen zeigte eine prozentuale Erreichung der Proteinziele über 60% in der enteralen Ernährung eine Assoziation mit einem signifikant verringerten Risiko für die Mortalität. Das Ziel für die Proteinaufnahme betrug  $1,9 \pm 0,7$ g/kg/Tag. Die durchschnittliche prozentuale Zufuhr an Protein betrug jedoch nur 37% des vorgegebenen Ziels mit einer Differenz von 1,0g/kg/Tag. Eine höhere Proteinzufuhr konnte über einen frühen Beginn der enteralen Ernährung, einer gastrischen Route, wenigen Unterbrechungen und einer zugehörigen Ernährungsfachkraft der Intensivstation erreicht werden. Über eine kombinierte Zufuhr von enteraler und parenteraler Ernährung wurden die prozentualen Ziele von Energie und Protein bei 74% und 41% der Kinder gedeckt. Es zeigte sich aber kein signifikanter Einfluss auf die Verringerung der Mortalität in der multivariablen Analyse. Eine verbesserte Proteinaufnahme zur Vermeidung des Verlusts von Magermasse und der Muskelfunktion und ein standardisiertes bed-side Verfahren für die

Zufuhr der enteralen Ernährung wird empfohlen, um Unterbrechungen und die Verbesserung der Toleranz zu ermöglichen (213).

Bei der Fettzufuhr ist auf den prozentualen Anteil essentieller Fettsäuren an der Gesamtkalorienzufuhr von 4,5% über Linolsäure und 0,5% an Linolensäure zu achten (76).

Der Metabolismus von Vitaminen und Mineralstoffen bei Säuglingen und Kindern nach einer Operation ist bislang nicht gut erfasst worden. Die fett- und wasserlöslichen Vitamine werden routinemäßig supplementiert. Für die Entwicklung sind die Spurenelemente Zink, Eisen, Kupfer, Selen, Mangan, Iod, Molybdän und Chrom wichtig (52). Eine postoperative Eisensupplementation ist erst nach frühestens zehn Tagen nach der Operation zu verwenden, da ein höheres Risiko für Redoxreaktionen besteht. Eine Eisensupplementation von 6mg/kg/Tag wird bei festgestellten Mangel und eine prophylaktische Gabe von 2mg/kg/Tag empfohlen. (22).

**Verlauf des Energieumsatzes nach der Operation.** Durch den postoperativen Stress erhöht sich bei Säuglingen unmittelbar nach einer Operation der REE, meist um etwa 5-20% (52,214). Der REE erreicht nach etwa 2-4 Stunden seinen Höhepunkt und fällt bis nach 12-24 Stunden zurück auf den Ausgangswert. Je größer die Operation, desto höher ist der Anstieg des REE (214). Nach spätestens fünf Tagen normalisiert sich der REE meistens wieder (78,181). Eine schnelle Normalisierung des Energieumsatzes nach der Operation wird von Trabulsi *et al.* (179) durch frühe Operationen und den Pflegeveränderungen sowie der medizinischen und chirurgischen Verfahren zurückgeführt. Die meisten Interventionen führen zu einer Reduktion des REE und TEE in der langfristigen Sicht (179). Der TEE und REE kann trotz des Stresses in den ersten 24 Stunden nach der Operation auch geringer sein, als der normale Energieumsatz des Kindes (181). Dies ist bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern abhängig von dem präoperativen Ernährungsstatus und der Fastenperiode, Sedierung und neuromuskuläre Blocker, einem kardiopulmonarem Bypass, der perioperativen Thermoregulation sowie der Verwendung inotropischer und anderer Medikamente (123).

Dies bestätigt sich auch in der Studie von Mitchell *et al.* (72), die bei 18 Kindern mit angeborenen Herzfehlern in der Woche nach der Operation einen geringen Energieumsatz der Kinder feststellten, der signifikant unter dem Energieumsatz in der präoperativen Periode lag und um 32% niedriger war als der TEE einer gleichaltrigen gesunden Kontrollgruppe. Es wird vermutet, dass die präoperative Unterernährung zu einer postoperativen Adaption an die reduzierte Nahrungsverfügbarkeit führt, da protein- und energiesparende Mechanismen einsetzen. Als Gründe für die postoperative Reduktion des Energieumsatzes wird zudem der geringe Grad der Aktivität, verlängerte Zeiten der Beatmung, Sedierung und längere Schlafperioden angenommen. Der Stress der Operation kann zu einer zeitweiligen Periode der Wachstumsstagnation führen, da die Energie zur Wundheilung und Erholung verwendet wird. Da das Wachstum

ein starker energiekonsumierender Prozess ist, führt dies zur Reduktion des TEE. Zudem können auch hormonale Einflüsse und die Erhaltung einer konstanten Temperatur nach der Operation zu einem reduzierten Energieumsatz beitragen (72). Hypothermie, Anästhesie und neuromuskuläre Blocker hemmen den Effekt der Stressreaktion auf den starken Katabolismus und der Muskelproteolyse. Die Nitrogenverluste und die negative Energiebilanz sind vergleichbar wie bei nichtgestressten, fastenden Personen (215).

Mehta *et al.* (216) beschreiben in einer prospektiven Studie mit 30 Kindern mit univentrikulären Herzfehlern im Alter von durchschnittlich 3,6 Jahren nach einer Fontan Operation, dass 73% der Kinder einen normalen oder niedrigeren REE nach acht Stunden postoperativ aufwiesen. 27% hatten einen Hypermetabolismus. Eine abgemilderte Reaktion unmittelbar nach der Operation zeigte sich bei höheren Laktatleveln und einer positiven Flüssigkeitsbalance, was auf eine längere Dauer oder Tiefe der Anästhesie und Hypothermie zurückgeführt wird. Die meisten Kinder waren sediert, mechanisch beatmet und in einem Fastenstatus (216).

Einen erhöhten REE wird bei kardiopulmonalem Bypass beschrieben. Bei Kindern mit zyanotischen und azyanotischen Herzfehlern mit einem Bypass war in der frühen postoperativen Phase auf der Intensivstation der Energiebedarf um etwa 30% höher als bei den Kindern ohne Bypass-Operation (79). Ein höherer REE zeigte sich in einer Kohortenstudie mit 111 Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern und kardiopulmonalem Bypass direkt assoziiert mit einer erhöhten Inflammation, gemessen anhand des IL-6, und einer höheren Herzarbeit und ist invers assoziiert mit antiinflammatorischen Strategien, z.B. einer präoperativen Gabe von Steroiden. Der REE steigt progressiv an zwischen der jüngsten Altersgruppe unter einem Monat und der Altersgruppe über einem Jahr. Der REE sank sechs Stunden nach der Operation bis nach 72 Stunden ab (209).

In Studien zur Messung des TEE über doppelt-markiertes Wasser oder REE mittels indirekter Kalorimetrie bei Säuglingen im Alter von drei Monaten, die im ersten Lebensmonat operiert wurden (208) sowie bei Kindern im Alter von fünf Jahren, die nach etwa 2,6 Jahren nach der Operation untersucht wurden (217), zeigen keinen Unterschied mehr zu gleichaltrigen Kontrollgruppen (208,217). Bei den Säuglingen wird dies auf die gleiche Körperzusammensetzung im Vergleich zu den gesunden Säuglingen zurückgeführt (208).

#### 3.4.2 Ernährungsempfehlungen nach der Operation

Viele Säuglinge und Kinder können nach der Operation am Herzfehler eine schnelle Erholung erreichen und eine normale Ernährung ab dem zweiten bis dritten Tag einnehmen, aber durch die zunehmend früheren Interventionen und bei Operationen komplexer Herzfehler ist der Er-

nährungsaufbau postoperativ durch geringere körpereigene Reserven und den Besonderheiten wie Flüssigkeitsrestriktionen und die Erholung des Herzens erschwert (18,72,141). Eine Unterernährung und Überernährung (218) sowie Flüssigkeitsüberladung ist zu vermeiden (72).

Zu dem Ernährungsmanagement von Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern gehört die Erfassung des Ernährungszustandes über eine Ernährungserhebung, anthropometrische Messungen, biochemische Parameter, klinische Symptome und die Patientengeschichte (7). Dies dient als Entscheidungsgrundlage für Ernährungsinterventionen (22). (s. Anhang Tabelle A 5, Abbildung A 3) Die Überprüfung der Effektivität von Interventionen ist durch die Überwachung des Wachstums über die Perzentilen vorzunehmen (1). Die Einschätzung des Energiebedarfs (10) und eine individuelle Festlegung von Kalorienzielen und der Ernährungsstrategie wird empfohlen (1). In der Nachsorge ist ein regelmäßiges Screening auf das Risiko für Mangelernährung und die Wachstumskontrolle durchzuführen (5).

Ein multidisziplinäres Team in Zusammenarbeit mit den Eltern und einer individuellen Ernährungsstrategie wird als erfolgreich für die Therapie der vielfältigen Herzfehler angesehen (14). Zur Optimierung des Ernährungsstatus, der Identifizierung und Behandlung von ernährungsrelevanten Komorbiditäten, z.B. Stimmbanddysfunktion, und Verbesserung der Essfähigkeiten sind Ernährungsfachkräfte, Logopäden und Ergotherapeuten mit einzubeziehen (5,8,59).

In der **kritischen unmittelbar postoperative Phase** ist auf den hämodynamischen Status, der Flüssigkeitsbilanz und die gastrointestinale Motilität der Säuglinge und Kinder zu achten (23). Direkt nach der Operation kann die Herzleistung instabil sein und mehrere Organinsuffizienzen vorliegen (203). Das Risiko für eine Hypoperfusion der Organe ist erhöht. Inotropische Medikamente zur Unterstützung der Herzleistung können die Ernährung erschweren (141). Die Sedierung und die Schmerzlinderung sind wichtige Einflussfaktoren auf den Zustand des Kindes (23). Das Ziel der Ernährungsunterstützung dieser Phase ist die Vermeidung des Verlustes von Magermasse und die Unterstützung der vitalen Organfunktionen, der Immunfunktion, Wundheilung und des Wachstums zur Verringerung der Morbidität und Mortalität (52,141). Die metabolische Reaktion auf den Stress und die Operation kann nicht akkurat vorausgesagt werden (76). Häufig entsteht ein erhöhter Umsatz von Proteinen, Fett und Kohlenhydraten. Der Katabolismus kann über die Ernährungsunterstützung kaum vollständig verhindert werden, aber sie kann zur schnelleren Erreichung des Anabolismus und des Wachstums beitragen (52). Eine frühe Einsetzung der Ernährungsunterstützung wird für die Vermeidung und Behandlung einer Mangelernährung empfohlen (7).

Eine übermäßige Zufuhr (Hyperalimentation) an Energie und Nährstoffen ist unmittelbar nach einer Operation nicht sinnvoll (48). Wie in Kapitel 3.1.2 vorgestellt durchläuft der Patient im Postaggressionsstoffwechsel die Ebb-Phase, Flow-Phase und die Reperationsphase. In der

Ebb-Phase innerhalb der ersten Stunden ist keine Ernährung vorzunehmen, da die Stabilisierung der vitalen Funktionen im Vordergrund steht. Der Schwerpunkt liegt auf Flüssigkeit, Elektrolyte und dem Säure-Basen-Haushalt. Eine Ernährung kann den Organismus unnötig belasten (54). In der beginnenden katabolen Flowphase kann über eine hohe Zufuhr an Glukose die Glukoneogenese nur gering reduziert werden, da diese von der exogenen Zufuhr abgekoppelt ist (48). Eine vorsichtige Substratzufuhr unter dem aktuellen Energiebedarf oder maximal zur Deckung des Energieumsatzes kann den Abbauprozess vermindern. Eine Verbesserung des Ernährungsstatus ist jedoch nicht möglich. Das Ziel ist die Lücke zwischen der endogenen Substratproduktion und dem Energieumsatz zu schließen (55,56). Innerhalb der ersten 24-48 Stunden können Flüssigkeit und Elektrolyte gegeben werden. Der Nahrungsaufbau in der Flowphase ist vorsichtig in den ersten 24-96 Stunden nach dem stressigen Ereignis zu beginnen und in den ersten zwei bis vier Tagen stufenweise zu erhöhen (54). In der anabolen Phase oder Regenerationsphase sollte der aktuelle Energiebedarf gedeckt und durch eine weitere Steigerung der Energiezufuhr der Anabolismus unterstützt und die vorangegangenen Verluste ausgeglichen werden. Der Körper kann auf eine exogene Zufuhr reagieren, da die Zytokinwirkung nachlässt (55,56). Eine vollständige Ernährung ist aufzubauen (54). In dieser Phase sind die meisten Patienten stabil und befinden sich nicht mehr auf der Intensivstation. Über mehrere Wochen kann in der Flowphase und Rekonvaleszenzphase der Energieumsatz über den normalen Grundumsatz liegen. Daher sollte in dieser Phase die erhöhte Energie- und Substratzufuhr beibehalten werden (48).

Bei Säuglingen und Kindern wird die parenterale Ernährung zur Stabilisierung des Zustandes und zur Verminderung des Katabolismus eingesetzt. Enterale Ernährung wird dann zur Erhöhung der Zufuhrmenge etabliert (10). Bei Säuglingen die nach der Extubation sich früh klinisch stabilisieren kann eine baldige orale Ernährung eingesetzt werden, z.B. bei einem einfachen Ventrikelseptumdefekt. Komplizierte Herzfehler benötigen meistens die parenterale und enterale Ernährung (7). Eine schnelle Heranführung an die orale Ernährung ist das Ziel des Ernährungsaufbaus (14,155). Der Aufbau der klinischen Ernährung wird in Kapitel 3.4.3 vorgestellt.

Eine frühe Ernährung sowie eine schnelle Extubation und Abgewöhnung von der mechanischen Beatmung ist anzuraten (8). Eine verspätete postoperative Ernährung mit einem Ernährungsbeginn nach dem ersten postoperativen Tag führte in einer retrospektiven Kohortenstudie mit 76 Säuglingen nach der Operation eines biventrikulären Herzfehlers zu einer Hemmung der Gewichtszunahme (116). Eine frühe Ernährung nach der Operation zeigt sich hingegen vorteilhaft für eine schnelle Auflösung eines Ileus, verminderte Infektionsraten, verbesserte Wundheilung und einen verminderten Krankenhausaufenthalt bei Kindern nach einer Operation (6).

Die Gesamtflüssigkeitsaufnahme ist nach der Operation limitiert, um einen Aufstau der Flüssigkeit als inflammatorische Reaktion auf die Operation und kapilläre Lecks zu vermeiden (23). Flüssigkeitsrestriktive Kinder können von einer parenteralen Ernährung profitieren, da eine höhere Konzentration der Nährstoffe gegeben werden können (141). Eine Ernährung mit hochkalorischen bzw. kaloriendichten Nahrungen ist zu empfehlen (123,139). Nach Freigabe der Flüssigkeitszufuhr ist diese mit dem Ziel der Bedarfsdeckung zu steigern (23).

Aus einer Studie zeigt sich, dass ein postoperatives Ernährungsmanagement einer Klinik nach derzeitigen Vorgaben nicht ausreicht, um die Kalorienziele bei Säuglingen mit komplexen Herzfehlern auf der Intensivstation zu erreichen. In der Children's Healthcare of Atlantic Institution wird innerhalb der ersten 48 Stunden nach der Operation eine totale parenterale Ernährung mit Flüssigkeit und Dextrose gestartet. Nach der Erreichung einer Kalorienzufuhr von 100kcal/kg/Tag wird auf eine kontinuierliche enterale Ernährung oder bei extubierten Säuglingen und Säuglingen unter respiratorischer Unterstützung ohne Tachypnoe und starke Atemarbeit zu einer oralen Ernährung oder Bolusernährung übergegangen. Die Menge wird schnell gesteigert. Nach der Überweisung von der Intensivstation auf die kardiale Step-down Station und bei einer ausschließlich enteralen Ernährung wird das Ziel der Energiezufuhr auf 120kcal/kg/Tag gesetzt. Alle Kinder erreichten bis zu dem Zeitpunkt der Entlassung von der Intensivstation eine komplette enterale oder kombinierte enterale und orale Ernährung. Der Gewicht-für-Alter Z-Score sank von der Operation bis zur Entlassung aus dem Krankenhaus ab. Nach den Autoren sind die Ursachen die Begrenzung der Kalorienzufuhr durch die limitierte Flüssigkeitszufuhr und eine verminderte Toleranz der Flüssigkeitsmengen. Als Strategien zur Verbesserung des Ernährungsstatus werden die Verminderung des hypermetabolischen Zustandes, die Verringerung des Krankenhausaufenthalts, eine frühe Abgewöhnung von der mechanischen Beatmung und eine Erhöhung der Flüssigkeitszufuhr auf 130ml/kg/Tag sowie die Erhöhung der Kalorienzufuhr in der parenteralen Ernährung über eine Fettmenge von 3,5g/kg/Tag oder eine Erhöhung des Dextrosegehalts zur Diskussion gestellt (143).

### **Step-Down-Phase nach dem Transfer von der Intensivstation auf die normale Station.**

Im Anschluss an die kritische Phase sind eine bedarfsdeckende Ernährung und ein Ausgleich von Nährstoff- und Elektrolytdefiziten anzustreben. Das Ziel ist ein altersentsprechendes Wachstum (7,133). Besteht nach dem Transfer von der Intensivstation die Möglichkeit zur oralen Ernährung kann diese begonnen werden (7). Die orale Ernährung wird über Fütterungsversuche gefördert, indem kleine Mengen und häufige Mahlzeiten angeboten (22) und bei Kindern individuelle Wünsche berücksichtigt werden (190). Einige Säuglinge und Kinder erhalten weiterhin eine supplementäre enterale Ernährung, bei denen der Rest der Nahrungsmenge über die nasogastrische Sonde zugeführt wird (22).

Zur Verminderung von Unterbrechungen bei der Ernährung und zur Förderung der Energieaufnahme und der Gewichtszunahme wird ein medizinischer Pflegeplan (nursing-medical care bundles) empfohlen, der einen Ernährungsplan des individuellen Patienten enthält. Eine Bündelung der Untersuchungen, welche die Nahrungsaufnahme unterbrechen sowie eine geplante Beendigung und Wiederaufnahme der Ernährung können die Dauer von Nahrungskarenzen verkürzen (3).

Säuglinge und Kleinkinder mit chronischen Erkrankungen zeigen häufig im Übergang zur oralen Ernährung Aversionen gegenüber Essen, Flüssigkeiten oder dem Besteck. Sie haben keine normalen Hungerzyklen und Erfahrungen mit Essen am Tisch und Mahlzeitenroutinen (188). Bei Säuglingen können die oralmotorische Entwicklung durch einen längeren Krankenhausaufenthalt und Intubationszeiten beeinträchtigt sein (7) und führen zu Essproblemen im Kindesalter (188). Eine orale Therapie mit nicht-nutritivem Saugen und das Spielen mit dem Mund sind wichtig für die Entwicklung der Säuglinge. Die Arbeit mit Ergotherapeuten sowie Sprachtherapeuten ist empfehlenswert (188). Das Ziel bei der Förderung der Essfähigkeiten ist die die Erhaltung der hämodynamischen Stabilität, das Saugen an einem Schnuller und schlussendlich das Trinken aus der Flasche oder Brust. Die Erkennung der Leistungen des Säuglings bezüglich der Koordination von Saugen, Schlucken und Atmen sind wichtig für Fortschritte in der Nahrungsaufnahme (3). Probleme mit dem Saugen und Schlucken, frühe Sättigung sowie Aversionen sind Indikationen einer enteralen Ernährung (123).

Eine schnelle Zusammenkunft von Säugling und Mutter zur Förderung des Stillens wird angeraten. Die Fütterung sollte an den Schlaf-Wach-Rhythmus des Säuglings angepasst werden (8). Die richtige Positionierung, das Pucken und die Minimierung von Ablenkungen durch das Umfeld tragen zum Stillerfolg bei (3,8). Ein ruhiges und angenehmes Umfeld für das Stillen oder Essen sollte auch auf der Intensivstation geschaffen werden (8).

Essproblematiken können durch gastrointestinale Probleme und geringerer Herzleistung entstehen. Sie können eine Kontraindikation für die enterale oder orale Ernährung darstellen (201). Bei einer anhaltenden Nahrungsintoleranz durch einen Reflux ist eine kontinuierliche Sondenkost, kleine Mengen an intermittierende Sondenkost (123) oder eine transpylorische Sonde in Erwägung zu ziehen (219) und es können Medikamente für die Motilität gegeben werden (196). Liegt eine Schluckstörung vor sollte die Nahrung angedickt werden und es wird eine höhere Menge an Flüssigkeit gebraucht (188). Möglichkeiten der Ernährung bei einer Stimmbandparalyse sind die Nahrungszufuhr mit angedickten Flüssigkeiten oder eine gastrische Ernährung (23). Spezifische Ernährungsinterventionen werden zudem bei akuter Niereninsuffizienz, Nekrotisierende Enterokolitis und Chylothorax benötigt (7). Zur Vermeidung

von Mangelernährung ist auch die Wundheilung relevant, da offene Wunden mit einem erhöhten Energieumsatz einhergehen. Eine ausgewogene Zusammensetzung der Ernährung, insbesondere an Protein, fördert die Wundheilung und das Wachstum (220).

Bei unkomplizierten Säuglingen und Kindern ist postoperativ normalerweise eine zusätzliche Energiesupplementation nicht notwendig. Bei einer Gedeihstörung wird jedoch eine Erhöhung der Kalorienzufuhr gebraucht (22). Die Strategien zur Erhöhung der Kalorienzufuhr werden in Kapitel 3.3.2 vorgestellt sowie im folgenden Verlauf in den Herzzentren aus den Interviews. Postoperativ ist das Aufholwachstum ein entscheidender Faktor, wobei eine höhere Kalorienzufuhr auch bei einem normalen Energieumsatz sinnvoll ist (22,208). Ein langsamer Kostaufbau mit hoher Kaloriendichte und hohem Nährstoffgehalt wird mit einer Kost von 1kcal/ml bei Säuglingen und 1,5kcal/ml bei Kindern empfohlen (22). Kinder die im Alter von über zwei Jahren operiert werden, weisen häufig nicht zyanotische Herzfehler ohne kongestiver Herzinsuffizienz auf (102). Sie benötigen seltener als Säuglinge und Kleinkinder kaloriendichte orale oder enterale Supplemente, um einen erhöhten Energiebedarf zu decken (2,102).

Eine doppelt-blinde, randomisierte Studie zeigte auf, dass ein schneller Wechsel zu einer hochkonzentrierten Formula nach der Korrekturoperation am Herzen bei Säuglingen unter einem Jahr signifikant die Kalorienaufnahme und die Gewichtszunahme verbessert und den Krankenhausaufenthalt verkürzt. 34 Säuglinge wurden nach der Verlegung auf die normale Station eingeteilt in eine Gruppe mit einer schnellen Umstellung in zwei Tagen zu einer hochkonzentrierten Formulanahrung mit 1,0kcal/ml und eine Gruppe, die innerhalb von fünf Tagen auf eine Formula mit etwa 0,8-0,9kcal/ml umgestellt wurden. Die enterale Ernährung auf der Station wurde über eine nasogastrischen Sonde mit einer Boluszufuhr durchgeführt. Die Gruppe mit der hochkonzentrierten Formula nahmen im Mittel 20g pro Tag an Gewicht zu, während in der Gruppe mit niedrigerer Konzentration der Formula eine Gewichtsabnahme von 35g pro Tag beobachtet wurde (146).

**Ernährungsmanagement nach der Operation in verschiedenen Herzzentren Deutschlands.** In dem Universitätsklinikum Münster wird nach der Operation mit der Infusionstherapie ab dem ersten postoperativen Tag begonnen. Die Infusionslösung besteht aus einer hochprozentigen Glukoselösung. Hinzu kommen Aminosäuren, Fettemulsion mit Vitaminen sowie Spurenelemente und Elektrolyte. Die Flüssigkeitsmenge wird täglich gesteigert. Eine minimale enterale Ernährung wird bereits auf der Intensivstation mit Mengen von 10ml gegeben. Die parenterale Ernährung wird so früh wie möglich beendet, zumeist nach etwa vier Tagen, und ein schneller enteraler Nahrungsaufbau über eine nasale Magensonde begonnen. Die Dauer der Sondenkost ist abhängig von der Trinkfähigkeit des Säuglings oder Kindes. In der ersten Zeit wird die parenterale und enterale Ernährung in Kombination verwendet mit einer täglichen Steigerung der enteralen oder oralen Ernährung bei gleichzeitiger Reduktion der parenteralen

Ernährung. Eine orale Ernährung wird früh durch Fütterungsversuche gefördert, sobald der Säugling nicht mehr sediert und intubiert ist. Die fehlende Menge wird anschließend über die Sonde gegeben. Bei Säuglingen wird meistens Muttermilch verwendet, die von der abgepumpten Milch der Mutter stammt. Das Stillen wird postoperativ gefördert. Der Kalorienbedarf wird berechnet. Häufig sind die Kinder flüssigkeitslimitiert. Nach Erfahrungswerten verläuft die Ernährung zu Hause besser als in der Klinik.

Die Medizinische Hochschule Hannover gestaltet die postoperative Ernährung nach dem individuellen Bedarf des Kindes. Die Infusion für die parenterale Ernährung wird individuell für den Patienten gemischt. Die Zusammenstellung der Kost, die Art der Formula, die Kalorien- und Eiweißmengen und die Flussgeschwindigkeiten über eine Sonde bei der enteralen Ernährung werden berechnet und sind abhängig von einer gastralen oder jejunalen Zufuhr sowie der Toleranz des Patienten. Eine Sondenernährung wird eingesetzt, wenn das Kind mechanisch beatmet wird, nicht fähig ist zu essen oder nicht essen will. Bei einer verminderten oralen Nahrungsaufnahme wird der übriggebliebene Rest über die Sonde zugeführt. Die Menge die nicht oral oder enteral aufgenommen werden kann wird berechnet und parenteral zugeführt. Eine Steigerung der Kalorienzufuhr wird bevorzugt über eine enterale oder orale Ernährung vorgenommen. Die Umstellung auf eine kalorienreiche Nahrung sollte langsam verlaufen zur Gewöhnung an den Geschmack und des Magen-Darm-Trakts. Eine Ernährungsumstellung in der ambulanten Vor- oder Nachsorge erfolgt, wenn es Anzeichen für Dystrophie, Mangelernährung oder einer verringerten Kalorienzufuhr gibt. Bei verminderter Gewichtszunahme in den ambulanten Terminen erfolgt nach individueller Bewertung eine Nahrungsumstellung und bei einer Trinkschwäche eine Ernährung über eine Sonde.

Der Kinderkardiologe, der in der Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin gearbeitet hat, beginnt ebenfalls mit einer parenteralen Ernährung. Sie wird beendet, wenn ein Nahrungsvolumen von 100ml pro kg Körpergewicht erreicht wird. Eine schnelle Beendigung der parenteralen Ernährung wird, wie in den anderen Herzzentren, als wünschenswert angesehen. Erst nach der Beendigung der parenteralen Ernährung wird eine Kalorienanreicherung vorgenommen mit einem Ziel von 120kcal/kg Körpergewicht. Die Diplom-Oecotrophologin aus dem Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen berichtet aus den Erfahrungen mit dem Kostaufbau bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern. Die Kinder bekommen postoperativ eine individuelle Betreuung und Wunschkost, die für das Alter und kindliche Vorlieben angepasst ist. Eine parenterale oder enterale Ernährung wird nur im Notfall angewendet und unterliegt der ärztlichen Anordnung.

Die Mitarbeiter der Herzzentren sehen eine weitere Betreuung und erhöhte Kalorienzufuhr als notwendig an, wenn eine erhöhte Herz-Lungen-Tätigkeit fortbesteht. Der Kinderkardiologie, der ehemals in der Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin tätig war, unterscheidet zudem die

postoperative Ernährung und Kalorienzufuhr in Abhängigkeit von der Herzfehlerart. Dies wird in Kapitel 3.4.4 vorgestellt.

Aus den Interviews mit den Herzzentren geht hervor, dass auch in der Praxis die primäre Strategie zur Vermeidung einer Mangelernährung eine hochkalorische Ernährung ist. Eine erhöhte Kalorienzufuhr kann bei Gedeihstörungen und geringer Nahrungsaufnahme sowohl prä- als auch postoperativ notwendig sein. In den Herzzentren ist jedoch häufig erst postoperativ eine Ernährungsintervention möglich. Im Universitätsklinikum Münster werden spezifische Zusätze für die Sondenernährung, energieangereicherte normale Kost bei Säuglingen und Kindern oder Zusatznahrungen für Kinder verwendet. Säuglinge die mit Muttermilch ernährt werden bekommen in der Medizinischen Hochschule Hannover Kalorienzusätze in die Milch. Säuglinge mit Säuglingsanfangsmilch werden auf eine hochkalorische Säuglingsmilch umgestellt. Die Kalorienanreicherung verläuft über eine Mischung der Basismilch mit einem hochkalorischen und proteinreichen Zusatz, aber nicht über einen isolierten Zusatz wie Maltodextrin. Kinder bekommen eine Ernährungsberatung für eine kalorienreiche Ernährung oder hochkalorische Zusatzdrinks oder beides. Die Überwachung der Perzentilen wird als Strategie für die Vermeidung von Mangelernährung beschrieben. Der Kinderkardiologe, der in der Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin gearbeitet hat, erhöht die Kalorienzufuhr auf 120kcal/kg Körpergewicht. Bei einer Ernährung mit Säuglingsanfangsmilch wird die Milch in höherer Konzentration aufbereitet und bei Muttermilch werden Kalorienzusätze, Maltodextrin und Ceres Öl verwendet. Für die Anreicherung der enteralen Ernährung werden spezielle Präparate mit 1kcal/ml angewendet, die langsam auf ein Drittel des Gesamtvolumens der Nahrung gesteigert werden. Pädiatrische Präparate aus Kohlenhydraten und Fetten werden sowohl für die prä- als auch für die postoperative Kalorienanreicherung verwendet. Das Herz- und Diabeteszentrum NRW in Bad Oeynhausen nutzt für die Kalorienanreicherung Zusatznahrungen und energiereiche Pulver sowie die Anreicherung von Milchprodukten mit energiedichten Lebensmitteln bei Kindern.

**Säuglingsernährung.** Schwierigkeiten beim Stillen sowie ein Wechsel vom Stillen auf die Flaschennahrung ergeben sich häufig durch die Hospitalisierung der Säuglinge (1,134). Durch die Trennung der Mutter vom Säugling ist das Stillen nicht möglich. Zusätzliche Barrieren des Stillens sind prä- und postoperative Nahrungsrestriktionen, mütterlicher Stress durch die Erkrankung des Kindes, Ermüdung der Mutter durch häufige Stillfrequenzen, dem Mangel an Stillunterstützung und den klinischen Bedingungen. Die Aufnahme auf die Intensivstation schränkt das Stillverhalten der Mutter zusätzlich ein (1,194). Eine Folge ist, dass Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern häufiger vor dem sechsten Monat abgestillt werden als gesunde Säuglinge. Liegen zudem Komorbiditäten vor wird das Abstillen noch früher vorangetrieben. Viele Säuglinge erhalten bis zum Alter von sechs Monaten bereits eine Operation, welche das

Stillen beeinträchtigt. Eine Ernährung über die Flasche oder auch eine Sonde ist häufig einfacher für die Mütter, um die Mengen und die Geschwindigkeit des Trinkens der Säuglinge zu überwachen. Viele Mütter pumpen dafür ihre Muttermilch ab, was häufig nicht über einen längeren Zeitraum durchzuhalten ist (221).

In einer Studie konnte ein aktives Stillberatungsprogramm mit der Schulung des Klinikpersonals und materieller Unterstützung das Stillen von Säuglingen nach der Herzoperation in Form einer häufigeren Initiierung des Stillens und einer längeren Stilldauer verbessern. 68 Mütter von Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern, die im ersten Lebensmonat operiert wurden, sind in einer schriftlichen Erhebung nach der Durchführung und Zufriedenheit der Stillperiode befragt worden. 75% waren zufrieden und 46% erreichten ihre Ziel sechs Monate bis ein Jahr lang zu stillen. 33 Mütter gaben an, dass sich das Ziel der ausschließlichen Stilldauer nach der Geburt und Hospitalisierung der Säuglinge durch die Kombination mit Flaschennahrung, der Supplementation von Kalorien und dem Aufgeben des Abpumpens der Muttermilch geändert hat. Einige Mütter beschreiben, dass es an Privatsphäre zum Abpumpen der Milch und Stillen der Säuglinge fehlte (222).

Als Vorteil des Stillens zeigt eine kleine Studie mit Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern auf, dass die Sauerstoffsättigung bei gestillten Kindern höher und konstanter ist, als bei Kindern die mit der Flasche ernährt werden. Dies deutet auf einen geringeren kardiorespiratorischen Stress beim Stillen hin (223). Eine sekundäre Auswertung einer Studie mit 102 Säuglingen die eine Glenn-Operation erhielten zeigte zudem eine signifikante Assoziation zwischen einer geringeren durchschnittlichen Gewichtszunahme zwischen der Entlassung nach der Geburt bis zur Glenn-Operation und einer Säuglingsanfangsmilch. Muttermilch führte zu einer besseren Gewichtszunahme. Die Autoren vermuten, dass der Vorteil jedoch nicht ausreicht, um eine signifikante Verbesserung des Aufholwachstums zu erreichen. Die bessere Gewichtszunahme über Muttermilch im Gegensatz zur Säuglingsanfangsmilch wird auf ein geringeres Risiko für Infektionen zurückgeführt (224). Hingegen zeigt sich in einer anderen Studie ein Vorteil der Flaschennahrung für die Gewichtszunahme nach der Operation. Die Säuglingsanfangsmilch oder die abgepumpte Muttermilch kann in der Energiedichte erhöht werden und somit die Kalorienzufuhr erhöhen. Nach der postoperativen Erholung auf der Station wurden zehn Säuglinge gestillt, wovon sechs eine zusätzliche Formula erhielten. Zwölf Säuglinge erhielten eine Flaschennahrung. Über die Hälfte der Säuglinge mit Flaschennahrung erhielten eine energiedichte Säuglingsanfangsmilch. Über die Flaschennahrung wurde zum Zeitpunkt der Entlassung im Median 20g proTag zugenommen, während gestillte Säuglinge im Mittel 49g pro Tag an Gewicht verloren. Stillen mit einer zusätzlichen Flaschenkost führt zu einer mittleren Gewichtszunahme von 5g proTag. Die Autoren empfehlen durch eine schnelle und

frühe Erhöhung der Kaloriensupplementation oder einer zusätzlicher Flaschenernährung oder Sondenernährung das Stillen zu unterstützen (225).

**Langfristige Ernährungsunterstützung.** Bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern sollte der Ernährungsstatus in der Heimpflege und der ambulanten Therapie überwacht werden (86). Während des stationären Aufenthaltes ist eine Ernährung zu etablieren, die ein optimales Wachstum und Entwicklung gewährleisten kann. Die Ernährungsziele sind anschließend für den ambulanten Bereich anzupassen (10). Die Eltern und Pflegepersonen sollten geschult werden, wie sie die Nahrung zubereiten und zuführen müssen, der Ernährungsplan aufgebaut ist und das Monitoring abläuft (7). Die Schulung ist insbesondere bei Fütterungsproblemen und Kindern die eine Sondennahrung benötigen ein wichtiger Part des Ernährungsmanagements. Empfohlen wird der Aufbau von sozialen Unterstützungsnetzwerken über Internetchats für Mütter mit komplexen angeborenen Herzfehlern, Selbsthilfegruppen sowie ein Monitoring über virtuelle „Heimbesuche“ des Herzzentrums über Videochats (226).

Eine ausschließliche orale Ernährung bei einer Entlassung scheint nicht in jedem Fall die beste Option zu sein. Sables-Baus *et al.* (8) zeigten auf, dass Säuglinge nach der Operation am Herzen weniger Gewicht bei der Entlassung aufweisen, wenn sie überwiegend oral ernährt, anstatt mit einer zusätzlichen Sonde unterstützt werden. Für die Säuglinge ist es einfacher den übrigen Rest der Nahrungsmenge, die nicht oral aufgenommen werden kann, über die Sonde zu erhalten, anstatt eine größere Nahrungsmenge aufnehmen zu müssen. Dies steht in Kontrast zu dem Wunsch der Eltern oder Pflegepersonen. Die Autoren empfehlen die Risiken der Sondenernährung mit Unterentwicklung der oralen Essfähigkeiten und Stress in der Familie gegen das Risiko der geringeren Nahrungsaufnahme und Gewichtszunahme abzuwägen (8).

Irving *et al.* (208) stellt fest, dass nach der Entlassung nach einer Herzoperation die Energieaufnahme insuffizient bleibt. Dies geht einher mit einem Verlust an Fettmasse. Eine moderat erhöhte Kalorienaufnahme wird als sinnvoll für das Wachstum angesehen (208). Auch Maurer *et al.* (147) zeigten bei Patienten mit korrigierten Herzfehlern, dass 22% eine späte Fütterungsstörung im Alter von zwei Jahren aufweisen, die durch eine Sondenernährung, unzureichende Nahrungsaufnahme und Gedeihstörung gekennzeichnet sind (147). Die Empfehlung für eine erhöhte Kalorienaufnahme kann in der ambulanten Nachsorge über die Gewichtszunahme getroffen werden. Sowohl bei Säuglingen als auch bei Kindern und Jugendlichen kann für das Aufholwachstum ein erhöhtes Kalorienziel notwendig sein (185). Eine Unterstützung kann durch eine hochkalorische Formula, Supplemente oder Sonden erfolgen (5). Die Betreuung über eine ambulante Ernährungsfachkraft ist anzuraten. Bei der Notwendigkeit einer 24-Stunden kontinuierlichen nasogastrischen Ernährung sind zur Verbesserung der sozialen und physiologischen Entwicklung eine schrittweise Verdichtung der Infusionszeiten empfehlenswert. Säuglinge und Kinder, die eine längerfristige Sondenernährung benötigen, sollten durch eine

gastrointestinale Sonde, z.B. eine PEG, entlastet werden. Sie verbessern die Lebensqualität durch die Aufhebung der Fokussierung auf die Mahlzeiten (5).

### 3.4.3 Enterale und parenterale Ernährung nach der Operation

Dieses Kapitel gibt einen Überblick über die Empfehlungen für den Aufbau der parenteralen und enteralen Ernährung bei Säuglingen und Kindern, welche sowohl für die präoperative als auch die postoperative klinische Ernährung verwendbar sind.

**Parenterale Ernährung.** Nach den Leitlinien der DGEM, ESPGHAN und ESPEN wird eine parenterale Ernährung eingesetzt, wenn eine enterale oder orale Ernährungszufuhr den Bedarf nicht deckt und eine Mangelernährung und Einschränkungen auf das Wachstum zu befürchten sind (18,19). Eine weitere Indikation ist eine Beeinträchtigung des Gastrointestinaltraktes (7). Bei Neugeborenen und kritisch kranken oder mangelernährten Kindern ist eine parenterale Ernährung bis zum vollständigen oralen und enteralen Kostenaufbau zu verwenden (18,227), während bei Kindern im Vorschulalter bis zum Jugendalter abhängig von Ernährungszustand spätestens innerhalb von sieben Tagen ohne eine absehbare orale oder enterale bedarfsdeckende Energie- und Nährstoffzufuhr eine parenterale Ernährung verwendet werden sollte (18). Säuglinge und Kinder mit angeborenen Herzfehler bekommen in der postoperativen Periode häufig eine parenterale Ernährung, zumeist als inkomplette Form, und einem schnellen Beginn der enteralen Ernährung (14,155,228), um die Erhaltung der Körpermasse und die Erholung von der Operation zu ermöglichen (211). Der schnelle stufenweise Austausch der Deckung der Gesamtenergiezufuhr mit der enteralen und oralen Ernährung senkt das Komplikationsrisiko durch die parenterale Ernährung (18). Es ist auch ein Beginn mit einer kombinierten oder ausschließlichen enteralen und oralen Ernährung möglich (116).

Die parenterale Ernährung besteht aus einer intravenösen Zufuhr von Glukose, Lipide und Aminosäuren, die individuell an die klinischen Bedingungen und den Nährstoffbedarf des Kindes angepasst sind (229). Für Säuglinge und Kinder sind auch Standardlösungen geeignet, die den Nährstoffbedarf und dem Alter entsprechen (18). Die Lösungen werden üblicherweise als 2-in-1 mit Dextrose und Aminosäure, Elektrolyten, Mineralien und Spurenelementen oder 3-in-1 mit einer zusätzlichen Lipidemulsion angeboten (229). Bei Säuglingen und Kindern besteht eine sehr unterschiedliche Bedarfslage des Stoffwechsels. Der Flüssigkeits-, Energie- und Nährstoffbedarf ist wesentlich höher als bei Erwachsenen durch den Bedarf für das Wachstum. Bei Neugeborenen und Säuglingen ist eine besondere Sorgfalt vorzunehmen, da die Körperreserven niedrig und die Regulationsmechanismen noch unreif sind (18).

Die Risiken der parenteralen Ernährung sind Probleme durch den zentralen Venenkatheter, z.B. Infektionen und Verstopfungen, sowie Probleme durch die Ernährung, Wachstumsstörungen und Organstörungen. Zu den metabolischen Störungen zählt das Refeeding Syndrom

(230). Die Speicher an Nitrogen, Phosphat, Magnesium und Kalium sind im Fastenzustand verringert. Bei einer zu hohen Glukosezufuhr in einem Hungerstoffwechsel kommt es durch die ansteigende Insulinsekretion und dem enormen intrazellulären Elektrolytaustausch mit einer Verringerung der Serumkonzentrationen der Elektrolyte zu Muskelschwäche, Herzinsuffizienz bis zu Arrhythmien und Tod (231). Für die Prävention ist bei dem Beginn der parenteralen Ernährung eine Wasser- und Natriumüberbelastung und eine Hyperglykämie zu vermeiden sowie eine vorsichtige Anpassung des Kalium- und Phosphatspiegels vorzunehmen (230). Weitere Risiken der parenteralen Ernährung sind Einflüsse auf intestinale und immunologische Funktionen, z.B. Mukosaatrophie oder Translokationen der intestinalen Mikrobiota (232).

In Standardplänen für den Nahrungsaufbau bei pädiatrischen Patienten wird am ersten Tag mit einer Glukose- und Elektrolytlösung begonnen. Natriumchlorid und Kaliumchlorid werden ab dem ersten Tag oder bei Neugeborenen am zweiten und dritten Tag zugesetzt. Bei einer längeren parenteralen Ernährung über mindestens drei Tage werden an dem zweiten bis dritten Tag nach Beginn der parenteralen Ernährung Aminosäuren und Lipide zugesetzt. Die Mengen werden von anfänglich 0,5-1,5g Aminosäuren und 0,5-1,5g Lipide täglich um 0,5g/kg/Tag bis zum Zielvolumen gesteigert (18,233,234). Die Lösungen sind meistens eine 10% oder 12,5% Glukoselösung, 10% Aminosäurelösung und 20% Lipidemulsion (18). Direkt nach der Geburt wird bei angeborenen Herzfehlern ein Beginn der parenteralen Ernährung mit 2g Protein/kg/Tag und mindestens 1g Fett/kg/Tag empfohlen (1). Auch Frühgeborene sollten ab dem ersten Lebenstag Glukose, Aminosäuren und Lipide erhalten (18). Vitamin- und Mineralstoffzusätze sowie Spurenelemente werden zwischen dem dritten und fünften Tag beigemischt bis die enterale Nahrungsmenge 50% der Gesamtzufuhr erreicht. Ab dem ersten Tag sind trophische Mengen an enterale Ernährung einzusetzen (18,234). Aus Ernährungsprotokollen für Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern wird mit einer minimalen enteralen Ernährung mit 10-20ml/kg/Tag begonnen und eine Steigerung von 20-30ml/kg/Tag empfohlen (1). Die Deckung des Nährstoffbedarfs über die enterale Ernährung ist von dem Anteil der parenteralen Ernährung abzuziehen (18,234).

Die aktuellen Leitlinien empfehlen eine frühe Einsetzung der parenteralen Ernährung bei kritisch kranken Kindern auf der Intensivstation (18). Nach einer aktuellen prospektiven randomisiert kontrollierten Studie mit 1440 kritisch kranken Kindern zwischen 0-17 Jahren mit einem hohen oder mittelhohen Risiko für Mangelernährung aus drei Ländern, ist diese Praktik nachteilig gegenüber einen späten Einsatz einer parenteralen Ernährung. Die Kinder wurden eingeteilt in eine Gruppe mit später parenteraler Ernährung, die in der ersten Woche auf der Intensivstation keine parenterale Ernährung erhielt, und in eine Gruppe mit einer frühen parenteralen Ernährung, die innerhalb der ersten 24 Stunden nach der Aufnahme nach lokalen Vorgaben begonnen wurde. Etwa 40% der Kinder erhielten eine Herzoperation. Beide Gruppen

erhielten eine frühe enterale Ernährung mit minimalen Mengen am ersten Tag und den Aufbau nach lokalspezifischer Steigerung ab dem zweiten Tag. In der späten parenteralen Gruppe wurde die parenterale Ernährung nur begonnen, wenn die Kinder weniger als 80% der Kalorienziele an dem achten Tag aufnahmen. Die Energie- und Substratzufuhr war in der frühen parenteralen Ernährung höher. Nach Beginn der parenteralen Ernährung bei der Gruppe mit später parenteraler Ernährung zeigte sich kein Unterschied mehr. Kinder die eine späte parenterale Ernährung erhielten wiesen weniger Neuinfektionen auf und wurden früher lebend von der Intensivstation entlassen als die Gruppe mit früher parenteraler Ernährung. Die Mortalitätsrate sowie Wiederaufnahmen auf die Intensivstation unterschieden sich nicht. Es zeigt sich ein Trend, dass Kinder mit einem höheren Risiko für Mangelernährung stärker von der späteren parenteralen Ernährung profitieren. Die Gruppe mit später parenteraler Ernährung wies eine signifikante Verbesserung des klinischen Status und einen kürzeren Krankenhausaufenthalt auf. Es lag jedoch ein erhöhter Level an C-reaktivem Protein vor, das auf einen erhöhten inflammatorischen Status hinweist und sie wiesen häufiger eine Hypoglykämie auf. Der Mechanismus der klinischen Vorteile bei gleichzeitig hohem Makronährstoffdefizit konnte nicht erklärt werden. Es wird ein Einfluss der Erhaltung der Autophagie vermutet (235). Unterstützt werden die Ergebnisse aus einer Studie mit 500 kritisch kranken Kindern auf Intensivstationen, indem eine parenterale Ernährung mit einer erhöhten Mortalität assoziiert war und zu einer verminderten Aufnahme der enteralen Ernährung beitrug. Eine Erreichung von mindestens 66,7% der Energieziele wird jedoch zur Verringerung des Mortalitätsrisikos benötigt (212).

*Flüssigkeit und Elektrolyte.* Die Flüssigkeitsbalance bei Neugeborenen und Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern unterliegt vielen Einflüssen. Bei kongestiver Herzinsuffizienz und persistierendem Ductus arteriosus ist die Flüssigkeitszufuhr auf 60-100ml/kg Körpergewicht/Tag limitiert. Die Flüssigkeitszufuhr wird zusätzlich durch die Flüssigkeit von Medikamenten, Transfusionen und für das Durchspülen von Kathetern und Infusionsleitungen reduziert (236). Auf der Intensivstation sollte daher eine maximale Flüssigkeitsverfügbarkeit für die Ernährung gefördert werden, indem die Medikamente so hoch konzentriert werden wie möglich (7).

Bei Neugeborenen ist auf den Adaptionsprozess nach dem Wegfall des plazentalen Austausches zu achten. Es kommt zu einer Phase mit einem erheblichen Verlust von Wasser und einem hohen Gewichtsverlust von etwa 10% des Körpergewichts (237). Die Anpassungsphase dauert etwa eine Woche in der die Nährstoffzufuhr täglich neu angepasst werden muss (18). Nach der Anpassung sind die Verluste an Wasser und Elektrolyte auszugleichen (237). Bis zum Alter von etwa sechs Monaten ist die Nierenkonzentrationsfähigkeit verringert, sodass

ein Ungleichgewicht des Flüssigkeitshaushalts schnell zu Dehydratation bei verringerter Zufuhr oder Ödemen bei erhöhter Zufuhr führen kann (227,228). Eine Operation mit einem cardiopulmonalem Bypass kann die Nierenleistung zudem kurzfristig senken (5).

Der Flüssigkeitsbedarf kann sich durch Veränderungen des Stoffwechsels, der Atmung, des Wasserverlustes sowie durch die Oxidation der Makronährstoffe verändern (229). Trinkschwäche, Diuretika, Erbrechen und Durchfall erhöhen den Flüssigkeitsbedarf um etwa 10-15% (7). Bei Fieber ist ein Bedarf von etwa 5ml/kg pro 1° über 37,5°C hinzuzurechnen (227). Zudem führt ein Hypermetabolismus, Schwitzen, Operationswunden, Magen-Darm-Atonie und Hyperglykämie zu einem höheren Flüssigkeitsverlust (228). Eine Verringerung des Bedarfs kann bei Beatmung, Relaxierung, Sedierung und hohe Luftfeuchte vorliegen (227).

Der Flüssigkeitsbedarf lässt sich anhand des Kalorienbedarfs mit 100ml pro 100kcal oder in Abhängigkeit vom Körpergewicht festlegen (228). (s. Tabelle 4)

Tabelle 4 **Flüssigkeitsbedarf auf Grundlage des Körpergewichts**; Quelle: adaptiert nach (229)

Bedingung	Flüssigkeitsempfehlung pro Tag
1-10kg Körpergewicht	100ml/kg
11-20kg Körpergewicht	1000ml + 50ml/kg über 10kg
>20kg Körpergewicht	1500ml + 20ml/kg über 20kg

Durch die Einführung der Herz-Lungen-Maschine hat sich ein spezielles Flüssigkeitsmanagement bei Kindern nach einer Operation für angeborene Herzfehler entwickelt (s. Tabelle 5). Bei einer Herz-Lungen-Maschine und einer Körperoberfläche unter 0,5m<sup>2</sup> wird die Flüssigkeit mit einer 10% Glukoselösung und bei einer Körperoberfläche über 0,5m<sup>2</sup> eine 5% Glukoselösung gegeben. In den Empfehlungen sind Flüssigkeiten zum Spülen, Elektrolyt- und Medikamentenlösungen sowie orale Trinkmengen enthalten (238).

Tabelle 5 **Flüssigkeitsbedarf mit und ohne Herz-Lungen-Maschine nach der Operation bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern**; Abkürzungen: Herz-Lungen-Maschine (HLM), Körperoberfläche (KOF), Operation (OP); Quelle: modifiziert nach (238)

ml/m <sup>2</sup>	Ohne HLM	Mit HLM	
		KOF<0,5m <sup>2</sup>	KOF>0,5m <sup>2</sup>
<b>OP-Tag</b>	1500	1000	750
<b>1. Post-OP-Tag</b>	1750	1250	1000
<b>2. Post-OP-Tag</b>	2000	1500	1250
<b>3. Post-OP-Tag</b>	2000	1750	1500
<b>4. Post-OP-Tag</b>	2000	2000	1750
<b>Ab 5. Post-OP-Tag</b>	2000	2000	2000

Der Elektrolytbedarf für pädiatrische Patienten entspricht pro kg Körpergewicht pro Tag bei parenteraler Ernährung 3-5mmol Natrium, 1-3mmol Kalium, 0,1-1mmol Calcium, 0,1-0,7mmol

Magnesium, 3-5mmol Chlorid und 0,5-1mmol Phosphat (227). Der Elektrolytbedarf innerhalb eines perioperativen Zeitraums ist jedoch schwierig zu bestimmen, da sowohl präoperative als auch intra- und postoperative Verluste einberechnet werden müssen. Die extrazellulären Elektrolytdefizite werden über Natriumchlorid- und Kaliumchloridlösungen behandelt. Anschließend erfolgen Feinabstimmungen bei Störungen des Säure-Basen-Haushalts. Säuglinge mit Herzfehlern haben durch die Gewebshypoxie und den Sauerstoffmangel sowie einer beeinträchtigten Säure-Basen-Regulation ein höheres Risiko für metabolische Azidosen (228). Elektrolytentgleisungen von Natrium, Kalium, Calcium und Magnesium sind häufig vorzufinden und benötigen eine vorsichtige Behandlung, um eine normale Serumkonzentration zu erhalten. Beeinflussbare Risiken sind u.a. starke Flüssigkeitsverluste, eine falsche Zusammensetzung der parenteralen Ernährung und Diuretika. Eine inadäquate Vitamin D-Supplementation und ein unausgewogenes Verhältnis von Calcium und Phosphor erhöhen das Risiko für Hypo- und Hypercalciämie. Bei zyanotischen Herzfehlern mit Azidose, Flüssigkeitsrestriktion und Zellersterben, z.B. durch die Operation oder eine Nekrotisierende Enterokolitis, ist das Risiko einer Hyperkaliämie erhöht und kann zu Herzrhythmusstörungen führen. Die Therapie sieht vor, dass die Kaliumzufuhr unterbrochen, die Ursache behandelt, die Glukosezufuhr erhöht sowie eine medikamentöse Behandlung eingesetzt wird. In den ersten 24 Stunden nach der Geburt und nach Operationen ist über die parenterale Zufuhr kein Kalium zu geben (236).

Der *Energiebedarf* in der parenteralen Ernährung kann um 10-15% niedriger sein als bei der Abschätzung des Energiebedarfes für die enterale Ernährung, da ein geringerer Verlust über den Stuhl und ein geringerer Energieverbrauch für Digestion und Absorption vorliegt (229). Bei stabilen Patienten mit einer totalen parenteralen Ernährung wurden von der Leitlinie der ESPGHAN und ESPEN Empfehlungen für die Energiezufuhr zusammengestellt (73) (s. Tabelle 6). Für Neugeborene und Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern zeigt sich aus Ernährungsprotokollen für die totale parenterale Ernährung ein höheres Ziel von 100-130kcal/kg/Tag und für Frühgeborene 120-140kcal/kg/Tag (1).

Tabelle 6 **Energiebedarf bei stabilen Patienten mit totaler parenteraler Ernährung**; Quelle: adaptiert nach (73)

<b>Alter (Jahren)</b>	<b>Kilokalorien / kg Körpergewicht pro Tag</b>
Frühgeborene	110-120
0-1	90-100
1-7	75-90
7-12	60-75
12-18	30-60

Der Energiebedarf lässt sich als Nicht-Protein Kalorien kalkulieren, da der Proteinbedarf ausschließlich für die Menge zur Gewebespeicherung und –regeneration berechnet werden sollte.

Bei der Festlegung der Energiezufuhr ist das Zielwachstum und das zu erwartende Aufholwachstum, die Menge an Makronährstoffen und die Toleranz gegenüber der Nahrungszufuhr über den parenteralen Zugangsweg zu beachten. Eine bedarfsgerechte Energiezufuhr wird über die Berechnung und Messung des Energieumsatzes erreicht (73) (s. Kapitel 3.1.3). Der Grundumsatz kann durch den angeborenen Herzfehler sowie bei Entzündungen, Fieber und durch Energieverluste erhöht sein (18,73). Nach der Operation bleibt der Energiebedarf häufig normal, da durch die Inaktivität, der Unterbrechung des Wachstums, Sedierung und Paralyse in der akuten Phase (229), neuromuskuläre Blocker (23), künstliche Beatmung und eine geringe Energieaufnahme der Energiebedarf sinkt (18,73).

*Kohlenhydrate* stellen die größte Komponente der energieliefernden Quellen dar und werden als D-Glukose (Dextrose) intravenös zugeführt. Glukose dient dem Körper als unmittelbare Energiequelle für das zentrale Nervensystem, den Zellen, Muskeln und Organen. Die Osmolarität der Lösung der parenteralen Ernährung wird überwiegend durch die Glukose bestimmt. Eine Glukosekonzentration von 12,5% wird über einen peripheren Verweilkatheter meistens gut vertragen (18,239). Säuglinge und Kinder mit angeborenen Herzfehlern brauchen aufgrund einer Flüssigkeitsrestriktion häufiger eine höhere Konzentration der Dextroselösung bis zu 25%. Dies erhöht die Osmolarität und bedingt die Verwendung eines zentralen Katheters (5).

Die Glukosezufuhr in der parenteralen Ernährung sollte die normale endogene Glukoseoxidationsrate nicht übersteigen und etwa 60-75% der Nicht-Protein-Kalorien ausmachen. Die Glukoseoxidationsrate ist abhängig vom Alter der Kinder und dem klinischen Status (18,239). Die Empfehlungen werden in Tabelle 7 dargestellt. Bei kritisch kranken und instabilen Säuglingen und Kindern ist die Glukosezufuhr auf 7,2g/kg/tag limitiert. Medikamente, z.B. Katecholamine, können die Glukosetoleranz senken (18,239). Bei Risikopatienten für Hyperglykämie, z.B. bei Sepsis, ist eine niedrigere Kohlenhydratzufuhr zu empfehlen (55). Eine zu hohe Zufuhr an Glukose kann zu einer erhöhten Lipogenese und Fettspeicherung mit Lebersteatose sowie einer erhöhten Kohlenstoffdioxidproduktion führen, welche die respiratorische Funktion beeinträchtigen kann (218).

Tabelle 7 **Empfohlene Mengen für die Glukosezufuhr bei parenteraler Ernährung in g/kg Körpergewicht pro Tag**; Quelle: adaptiert nach (239)

<b>Gewicht</b>	<b>Tag 1</b>	<b>Tag 2</b>	<b>Tag 3</b>	<b>Tag 4</b>
<b>Bis 3kg</b>	10	14	16	18
<b>3-10kg</b>	8	12	14	16-18
<b>10-15kg</b>	6	8	10	12-14
<b>15-20kg</b>	4	6	8	10-12
<b>20-30kg</b>	4	6	8	<12
<b>&gt;30kg</b>	3	5	8	<10

Beim Start der parenteralen Ernährung ist auf die Glukosetoleranz zu achten. Sowohl eine Hyperglykämie als auch eine Hypoglykämie sind zu vermeiden. Eine parenterale Ernährung ist durch die Substratinfusionen sowie grundlegenden Erkrankungen mit einer Insulinresistenz assoziiert (18). Eine Hyperglykämie kann nach der Operation eine ausreichende Versorgung mit Energie erschweren (141). Verhoeven *et al.* (240) zeigten auf, dass direkt nach der Operation bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern der Blutglukosespiegel am höchsten ist und sich innerhalb von 24 Stunden bzw. nach der Extubation normalisiert. Es zeigte sich eine geringe postoperative Morbidität (240). In einer anderen Studie mit Kindern mit angeborenen Herzfehlern war die Hyperglykämie hingegen mit einer erhöhten Morbidität und Mortalität nach der Operation verbunden, wobei der negative Effekt nicht geklärt werden konnte (241). Hyperglykämie kann über eine Verminderung der Glukosezufuhr behandelt werden, wodurch aber die Nahrungszufuhr gesenkt wird (242). Eine gemischte Zufuhr der Makronährstoffe beugt einer Überernährung und somit auch der Hyperglykämie vor (52). Bei Patienten auf der Intensivstation wird eine Insulintherapie nach den Klinikstandards empfohlen (18). Die Insulintherapie senkt den Blutzuckerspiegel, mindert die Katabolie und zeigt positive Effekte auf den Proteinstoffwechsel. Die Glukoseoxidation kann jedoch durch das Insulin im Stresstoffwechsel nicht gemindert werden (48). Es gibt bislang keine ausreichende Evidenz für die Verwendung einer intensivierten Insulintherapie, wobei der Blutzuckerspiegel über den schnellen Einsatz und hohen Dosen an Insulin auf einen normalen Wert gesenkt und engmaschig kontrolliert wird, im Austausch gegen eine Standardtherapie bei Hyperglykämie für Kinder (18,239). So zeigte eine randomisiert kontrollierte Studie mit 700 pädiatrischen Patienten auf der Intensivstation eine Verbesserung der kurzfristigen Outcomes in der Morbidität und Mortalität durch eine intensivierete Insulintherapie im Vergleich zu einer Standard Insulintherapie, aber gleichzeitig zeigten 25% eine Hypoglykämie mit einem Blutglukoselevel unter 40mg/dl auf (243). Das hohe Risiko der Hypoglykämie führte in der Praxis zu einer Abwendung der intensiven glykämischen Kontrolle bei kritisch kranken Kindern (62). Zudem zeigte sich in einer randomisiert kontrollierten Studie mit 980 Säuglingen und Kleinkindern nach einer Herzoperation, die randomisiert in zwei Gruppen mit einer Standard Intensivstationspflege und einer engmaschigen glykämischen Kontrolle eingeteilt wurden, im Gegenteil zu der ersten Studie kein Vorteil der engmaschigen glykämischen Kontrolle auf die Infektionsrate, der Länge auf der Intensivstation, der Endorgandysfunktion und der Mortalitätsrate (244).

*Proteine* sind die strukturellen und funktionellen Komponenten der Zellen und bestehen aus Aminosäuren (33). Für Säuglinge und Kleinkinder gibt es spezielle pädiatrische Aminosäurelösungen, die den höheren Bedarf an essentiellen Aminosäuren decken (18), die vom Körper nicht selbst hergestellt werden können (33). Bei Neugeborenen sind die Aminosäuren Cystein, Tyrosin, Histidin Taurin, Glutamin und Arginin bedingt essentiell (18), das heißt sich werden nur unter speziellen Bedingungen essentiell (33). Die Aminosäurelösungen in der parenteralen

Ernährung werden in Konzentrationen von 3,5-15% eingesetzt. Diese sollten an den Bedarf des Stoffwechsels und des Wachstums angepasst werden (18).

Hohe Mengen an Aminosäuren kann zwar den Proteinabbau in der katabolen Stoffwechsellage nicht vollständig unterdrücken (48), aber ein früher Einsatz einer Aminosäurenlösung zeigt Vorteile durch eine weniger negative Nitrogenbilanz und eine höhere Proteinsynthese (62,245). Eine parenterale Ernährung mit Glukose und Aminosäuren mit 0,8g/kg/Tag am ersten postoperativen Tag bei Säuglingen nach einer Operation für angeborene Herzfehler im Gegensatz zur ausschließlichen Glukoselösung zeigte in einer Studie einen positiven Einfluss auf die Verringerung der Muskelproteolyse mit einer weniger negativen Proteinbalance (245).

Die Empfehlungen für die Aminosäurezufuhr sollen zur Vermeidung von Proteinverlusten und einer negativen Proteinbilanz beitragen (18). (s. Tabelle 8) Bei Neugeborenen mit angeborenen Herzfehlern wird die Zufuhr an der Höchstgrenze von 3g/kg/Tag empfohlen (1). Auf eine ausreichende Zufuhr mit Nicht-Protein-Kalorien aus Lipiden und Glukose ist zu achten, um die Proteinsynthese und das Wachstum zu erhalten (18). Es wird eine Zufuhr von 1g Aminosäuren auf 30-40kcal empfohlen (246).

Tabelle 8 **Empfohlene Mengen für Aminosäuren in der parenteralen Ernährung in g/kg Körpergewicht pro Tag**; Quelle: adaptiert nach (18,246)

Alter	g Aminosäuren/kg KG/Tag
Frühgeborene	1,5-4,0
Reife Neugeborene	1,5-3,0
1 Monat - 3Jahre	1,0-2,5
3-5 Jahre	1,0-2,0, kritisch krank bis 3,0
6-12 Jahre	1,0-2,0, kritisch krank bis 3,0
Jugendliche	1,0 (-2,0)

*Lipide.* Lipidemulsionen sind ein integraler Bestandteil der pädiatrischen parenteralen Ernährung, als eine Nicht-Kohlenhydrat-Energiequelle die bei gleichzeitig hohem Energiegehalt und geringem Volumen eine niedrige Osmolarität erzeugt (227). Sie sind wichtig als Träger von essentieller Fettsäuren und fettlöslicher Vitamine sowie zur Unterstützung des Immunsystems und als Bestandteil von Zellwand- und Gewebsstrukturen (55). Eine Bedarfsdeckung bei Säuglingen und Kindern mit einem sehr hohen Energiebedarf in der parenteralen Ernährung kann nur mit der Fettemulsion erfolgen (227).

Intravenöse Lipidemulsionen werden bei Säuglingen und Kindern empfohlen, wenn über 2-7 Tage die enterale Nahrungszufuhr unter 50% des täglichen Gesamtenergiebedarfs ausmacht (18). 25-40% der Nicht-Protein-Kalorien sollten über die Lipidzufuhr gedeckt werden. Als Zufuhrmengen an Lipiden werden für Säuglinge 3-4g/kg/Tag und für ältere Kinder 2-3g/kg/Tag

empfohlen (18,247). Für Schulkinder und Kinder ab 10 Jahren sind etwa 1-2g/kg/Tag zu empfehlen (233). Ein Mangel an essentiellen Fettsäuren sollte durch eine Zufuhr von 0,1g Linolsäure/kg/Tag bei Neugeborenen vorgebeugt werden (18,247). Eine ausgeglichenes Verhältnis von Lipiden und Glukose kann im Gegensatz zu einer glukosereichen parenteralen Ernährung das Risiko für eine Hyperglykämie verringern (18,227,247).

Bei einem Lungenhochdruck wird während der kritischen Erkrankungsphase von einer Lipidlösung abgeraten (242). Frühgeburten und mangelernährte Säuglinge haben ein höheres Risiko für Fettintoleranzen durch geringeren Fettreserven, verminderter Aktivität der Lipoproteinlipasen, hepatische Unreife und Carnitinmangel (229). Die Fettverwertung ist mittels der Triglyzeridkonzentration im Serum und Plasma zu überprüfen. Ist die Infusionsgeschwindigkeit der Lipidemulsion höher als die Hydrolyse der Triglyzeride in der Leber steigt die Plasmatriglyzeridkonzentration an (18,247) und es kommt zu einer Überladung mit Fett mit negativen Folgen, z.B. Lungenfunktionsstörungen und Sepsis (233). Eine Reduzierung der Lipidzufuhr ist bei Triglyzeridwerten von 250mg/dl bei Säuglingen und 400mg/dl bei älteren Kindern zu erwägen. Kontinuierliche Lipidinfusionen sind bei Neugeborenen und Säuglingen der intermittierenden Gabe vorzuziehen. Die Lipidemulsion für die parenterale Ernährung sollte eine 20% Konzentration haben, da das Verhältnis von Phospholipiden und Triglyzeriden geringer ist (18,247).

Lipidemulsionen auf reiner Sojabasis sollten in der langfristigen parenteralen Ernährung von Säuglingen und Kleinkindern nicht verwendet werden (18). Sie sind assoziiert mit einer vermehrten Lipidperoxidation und Gewebsschädigung bei oxidativem Stress und verminderter antioxidativer Funktionen durch die hohe Zufuhr mehrfach ungesättigter Fettsäuren (227). Als Alternativen sind Ölmischungen aus Sojaöl und Olivenöl oder mit MCT-Öl und Fischöl vorhanden. Es zeigt sich ein hoher Nutzen von Fischölemulsionen durch die Omega-3-Fettsäuren, die in der frühen Kindheit für die Entwicklung des Gehirns, der Retina und der Immunität eine Rolle spielen (18). So zeigte sich eine parenterale Ernährung mit einer Lipidemulsion aus 50% MCT-Fetten, 40% langkettigen Triglyzeriden (LCT) und 10% Fischöl vorteilhaft für den Stoffwechsel im Vergleich zu einer Lipidemulsion mit LCT aus Sojaöl in einer doppelt-blinden randomisiert kontrollierten Studie bei 32 Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern vor und nach einer Operation am offenen Herzen mit kardiopulmonalem Bypass. Es kam zu einer signifikanten Verbesserung der inflammatorischen Reaktion mit der Verringerung von proinflammatorischen Zytokinen. Der Krankenhausaufenthalt war verkürzt. Die Vorteile zeigten sich insbesondere bei dem Vorliegen einer Sepsis in einer verringerten TNF- $\alpha$  Konzentration. Es zeigt sich kein signifikanter Unterschied in klinischen Outcomes wie C-reaktives Protein, Laktat und Beatmungszeit. Es wurde nachgewiesen, dass über die MCT-Sojaöl-Fischöl-Emulsion ein vorteilhaft geringeres  $\omega$ -6 zu  $\omega$ -3-Fettsäuren Verhältnis aufgebaut wird (248,249).

Der Bedarf an *Mikronährstoffen* für Säuglinge und Kinder mit parenteraler Ernährung und bei kritischer kranken Kindern ist bislang nicht eindeutig (18). Vitamine, Mineralstoffe und Spurenelemente werden meistens als Standardpräparate gegeben, die den Bedarf nach den Empfehlungen für die Nährstoffzufuhr decken sollen (55,56). Bei Säuglingen fehlen jedoch in den Multivitaminpräparaten einige wasserlösliche Vitamine. Vitamin K und Vitamin D sind zu supplementieren. Die Vitamine sollten für die Stabilität getrennt von anderen Nährstoffen und zusammen mit der Lipidemulsion verabreicht werden (18,250). Calcium, Phosphor und Magnesium sind wichtig für das Wachstum und den Knochenstoffwechsel und sollten in ausreichenden Mengen supplementiert werden (251). Während vermehrter Wachstumsphasen, Diuretikaeannahme und Malabsorption ist eine Supplementation von Magnesium an der oberen Höchstgrenze zu empfehlen (229). Eine zu geringe Aufnahme von Phosphat birgt das Risiko einer Hypercalciämie, Hypophosphatämie und dem Refeeding Syndrom. Eine regelmäßige Überwachung der Blutkonzentrationen wird empfohlen (251). Für die Zufuhr von Spurenelementen gibt es fertige Zusätze (193). Eine Supplementation wird erst bei einer parenteralen Ernährung über sieben Tage empfohlen, wenn der enterale Nahrungsanteil unter 50% der Energiezufuhr ausmacht. Eine Besonderheit stellt Zink und Selen dar, die frühzeitig supplementiert werden sollten (18). Eisen ist in den Infusionen der parenteralen Ernährung nicht enthalten. Bei einer langfristigen parenteralen Ernährung ist der Eisenstatus über das Serumferritin engmaschig zu kontrollieren und ein Eisensupplement bei einem Mangel einzusetzen (251).

Eine Immunonutrition, welche aus spezifischen Nährstoffen besteht die zur Modulation der inflammatorischen und immunologischen Reaktion beitragen, wird bei kritisch kranken Kindern bislang nicht eingesetzt (76). Von den Aminosäuren Glutamin und Arginin wird eine Reduktion des Risikos einer Nekrotisierenden Enterokolitis sowie eine bessere Wachstumsentwicklung, ein schnellerer enteraler Nahrungsaufbau und eine Verbesserung der neurologischen Entwicklung angenommen (18). Eine frühe enterale Ernährung mit einer Immunonutrition aus Glutamin und Arginin, Antioxidantien und Omega-3-Fettsäuren, wurde in einer randomisiert kontrollierten Studie bei 50 kritisch kranken Kindern getestet. Es zeigte sich eine Verbesserung der positiven Nitrogenbilanz, Ernährungsmarker und Antioxidantienkatalysatoren, aber es zeigten sich keine Unterschiede zu einer konventionellen frühen enteralen Ernährung auf harte Endpunkte wie Mortalität oder Dauer des Krankenhausaufenthaltes. Die Interventionsgruppe wies einen Trend zu einer geringen Kolonisation pathogener Keime im Darm und weniger nosokomialen Infekten, das heißt im Krankenhaus entstandende Infekte, auf (252).

**Enterale Ernährung** beschreibt die Ernährung über Trinknahrungen (253) oder die Nahrungszufuhr direkt in den Gastrointestinaltrakt über eine Sonde oder Katheter (80,188). Sie ist der parenteralen Ernährung vorzuziehen, da sie eine physiologischere Ernährung darstellt und mit

einer geringeren Komplikationsrate assoziiert ist (18,19). Durch die Nutzung des Gastrointestinaltraktes wird das Wachstum und die neurologische Entwicklung gefördert, die Immunfunktion verbessert und die Absorption von Nährstoffen beschleunigt (232). Indikationen einer enteralen Ernährung sind eine unzureichende orale Nahrungsaufnahme (80,188) sowie eine bestehende oder drohende Mangelernährung (254). Kontraindikationen sind Beeinträchtigungen des Gastrointestinaltraktes, z.B. Ileus oder Nekrotisierende Enterokolitis (231), sowie hämodynamische Instabilität und Schock (59). Eine Kinderklinik aus Los Angeles fasste zudem bei angeborenen Herzfehlern ein offenes Brustbein, einen Nabelarterienzugang und eine kritische Aortenisthmusstenose als Kontraindikationen auf (173).

Ein Dilemma besteht bei dem Einsatz einer enteralen Ernährung bei Patienten mit hämodynamischer Instabilität und vasoaktiven Medikamenten. Sie haben ein höheres Risiko für Nekrosen im Darm, gastrointestinale Minderdurchblutung und niedrige Peristaltik. Klinische Studien zeigen jedoch eine gute Toleranz einer enteralen Ernährung. Es wird angenommen, dass eine trophische Ernährung mit 10-20ml mit einer schrittweisen Steigerung die beste Strategie bei hämodynamisch instabilen Patienten ist. Der Einfluss spezifischer vasoaktiver Medikamente oder der Formula und Route der enteralen Ernährung sowie des Zeitpunkts ist nicht geklärt. Eindeutig ist, dass eine frühe enterale Ernährung nach der Erreichung der hämodynamischen Stabilität oder bei dem Zurückgang der Dosis der vasoaktiven Medikamente eingesetzt werden soll (255). Bei hochdosierten vasoaktiven Infusionen wird von einer Ernährung abgeraten bis die Medikamente abgesetzt werden (203).

Trink- und Sondennahrungen sind zu den „Diätetischen Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke“ nach der Richtlinie 1999/21/EG zuzuordnen (256). Unterschieden wird zwischen bilanzierten Diäten zur ausschließlichen Ernährung, die den Energie- und Nährstoffbedarf decken müssen, und teilbilanzierten Diäten zur ergänzenden Ernährung. Die Zufuhr von Vitaminen, Elektrolyten und Spurenelementen unterliegt den Vorgaben für die Mindest- und Höchstmengen, während die Energie, Makronährstoffe und Ballaststoffe an den Bedarf angepasst werden (253). Protein- und Kalorienkonzentrierte Zusatz- und Trinknahrungen sind der Sondenkost vorzuziehen (190).

Die verwendeten Säuglingsnahrungen und Formula in der enteralen Ernährung sind auch für Säuglinge und Kinder mit angeborenen Herzfehlern geeignet (188). Eine enterale Ernährung über Muttermilch ist die bevorzugte Kostform bei Neugeborenen und Säuglingen (230). Für Säuglinge unter einem Jahr ist auch kommerzielle Säuglingsanfangsmilch geeignet. Für Säuglinge und Kinder bis zehn Jahre gibt es zudem spezielle pädiatrische enterale Formulanahrungen und für Adoleszente eine Auswahl an Standardlösungen für die bilanzierte Diät (188). Chemisch definierte Kostformen, welche die Makronährstoffe in aufgespalteter Form enthal-

ten, sind bei stark beeinträchtigter Resorption von Nährstoffen im Gastrointestinaltrakt geeignet (254). Indikationen sind u.a. gastrointestinale Probleme, Malabsorption, Allergien oder Chylothorax (188). Üblicherweise werden bei Kindern Nahrungen mit 1kcal/ml eingesetzt. Bei einem höheren Energiebedarf können Produkte mit 1,5kcal/ml verwendet (231) oder die Formula kann mit Zusätzen angereichert werden (188). Fettreiche Nahrungen mit über 40% der Energie durch Lipide sind bei Stressmetabolismus mit Insulinresistenz, Hyperglykämie und Sepsis möglich, da sie die glykämische Ladung und die Kohlenstoffdioxidproduktion reduzieren. Nahrungen mit einem hohen Anteil einfach ungesättigter Fettsäuren, die über 20% des Energiebedarfs decken, können eine Insulinresistenz verbessern (231). Der Bedarf an Mikronährstoffen wird durch die enterale Formula häufig nicht gedeckt. Die restriktive Flüssigkeitszufuhr bei einem Herzfehler bedingt eine Supplementation von Vitaminen und Mineralstoffen (188).

Ab dem ersten postoperativen Tag wird ein vorsichtiger enteraler Nahrungsaufbau empfohlen (238). Besteht eine schwache Perfusion oder andere Barrieren für eine volle enterale Ernährung wird mit minimalen enteralen Nahrungsmengen von 0,5ml/kg/Stunde bzw. 10-20ml/kg/Tag zusätzlich zu der parenteralen Ernährung begonnen (1,257). Sie zeigt signifikante Vorteile für die Darmintegrität in der präoperativen und unmittelbar postoperativen Periode sowie bei klinischer Instabilität und reduziert das Risiko für nekrotisierende Enterokolitis. Eine minimale enterale Ernährung zeigt sich auch erfolgreich bei Säuglingen und Kindern mit Prostaglandin E<sub>1</sub>-Infusionen und Shunts (1).

Eine frühe enterale Ernährung führt in verschiedenen Studien zu einer Verbesserung des Ernährungsstatus nach akuten Stressphasen (258,259). In einer Studie zeigt sich ein positiver Effekt auf die Ernährungsmarker wie Transferrin und Präalbumin nach dem akuten Stressstatus und eine Verbesserung der Outcomes durch eine frühe und aggressive Ernährungsunterstützung bei kritisch kranken Kindern (258). Eine Studie von Briassoulis *et al.* (259) zeigt zudem bei einem Großteil von kritisch kranken Kindern unter längerer mechanischer Beatmung eine Verbesserung der Nitrogenbalance in der akuten Phase des Stresses durch eine frühe enterale Ernährung. Die Proteinaufnahme und der Proteinstatus werden verbessert (259).

Als Applikationsformen steht eine kontinuierliche oder intermittierende Route zur Verfügung. Kontinuierliche Infusionen über eine Pumpe sind bei veränderter gastrointestinaler Funktion und bei transpylorischer Ernährung indiziert (188). Sie haben den Vorteil, dass Komplikationen wie Aspiration, verspätete Magenentleerung und kardiale und renale Dysfunktionen über das kleine Volumen und die geringe Osmolarität vermieden werden (133). Über die kontinuierliche Nahrungszufuhr kann eine höhere Kalorienaufnahme stattfinden, während die intermittierende Zufuhr mit längeren Zeiten für die Erreichung der Ernährungsziele und einer reduzierten Gewichtszunahme bei Malabsorption assoziiert ist (188). Häufig wird mit einer kontinuierlichen

Infusion mit Mengen von 0,5-1ml/kg/h begonnen und alle 4-6 Stunden um die gleiche Rate erhöht (59,203,257). Nach der Erreichung der Kalorienziele oder bei dem Beginn oraler Fütterungsversuche wird auf eine Bolusernährung gewechselt, da diese den physiologischen Essrhythmus entspricht (203). Sie beginnt mit ca. 25% des Zielvolumens mit 5-8 Bolusen alle 2-4 Stunden und einer täglichen Steigerung um 25% des Zielvolumens (188).

Die Erhöhung der enteralen Ernährung ist gleichzeitig mit einer Verringerung der parenteralen Ernährung in denselben Mengen oder leicht mehr vorzunehmen (230). Dabei ist auf die Nahrungstoleranz und das Risiko für nekrotisierende Enterokolitis zu achten (232). Bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern ist zu berücksichtigen, dass die gastrointestinale Funktion häufig beeinträchtigt ist. Daher ist die enterale Ernährung vorsichtig einzuführen. Eine Hyperosmolarität der Lösung ist zu vermeiden, da osmotische Diarrhö entstehen kann (5). Bei gastrointestinaler Insuffizienz ist eine langsame Steigerung der enteralen Ernährung auf 1ml/kg/Tag und alle paar Tage eine Absetzung von 5ml/kg/Tag der parenteralen Ernährung zu empfehlen. Orale Fütterungsversuche mit kleinen Mengen sind so oft wie möglich durchzuführen (230).

In den meisten Kliniken wird bei einem Volumen von 100ml/kg/Tag an enteraler Ernährung die parenterale Ernährung gestoppt. Ein schneller Abbruch der parenteralen Ernährung und häufigen Unterbrechungen einer enteralen Ernährung können zu einer verminderten Erreichung der Energieziele und Gewichtsverlust beitragen. Zur Optimierung der Kalorienaufnahme kann die kombinierte parenterale und enterale Ernährung fortgeführt oder die intravenösen Lipide weiter gegeben werden, bis der Patient mindestens 100kcal/kg/Tag aufnehmen kann (154).

Nach der Erreichung des vollen enteralen Nahrungsvolumens und der Absetzung der parenteralen Ernährung sowie einer ausreichenden Nahrungstoleranz wird das Ziel der Gewichtszunahme und des Wachstums verfolgt (232). Bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern liegt häufig ein größerer metabolischer Bedarf und Gedeihstörungen vor, die einen erhöhten Bedarf für das Aufholwachstum bedingen. Eine Kaloriendichte über dem normalen Säuglingsmilchgehalt von 20kcal/Unze ist notwendig (14,188). Ab einem Zielvolumen von etwa 100ml/kg/Tag sollte das Volumen erhalten werden und eine schrittweise Erhöhung der Kaloriendichte um 2kcal/Unze pro Tag auf 24-27kcal/Unze vorgenommen werden. Anschließend wird auf das vollständige Volumen auf meistens 150-170ml/kg/Tag erhöht, außer wenn eine Flüssigkeitsrestriktion verordnet ist. Wird eine höhere Kalorienzufuhr benötigt, kann auf eine Kaloriendichte von maximal 30kcal/Unze angereichert werden (1,23,59). Zur Erreichung der Ziele in der enteralen Ernährung gibt es verschiedene hyperkalorische und proteinreiche Formeln sowie Anreicherungsöglichkeiten für Muttermilch. Wichtig ist dabei die Erhaltung der Flüssigkeitsbilanz (10). Möglichkeiten zur Anreicherung der Kost wird in Kapitel 3.3.2 beschrieben. Bis zur Erreichung eines ausreichenden Ernährungsstatus und einer ausreichenden oralen Nahrungsaufnahme sollte die enterale Ernährung erhalten bleiben (188).

Eine kurzfristige enterale Ernährung unter 4-6 Wochen wird durch eine nasale Sonde durchgeführt. Bei längerfristiger enteraler Ernährung über vier Wochen wird eine PEG oder eine Enterostomie über die Bauchdecke gelegt (231). Bei einem Risiko für Aspiration oder gastroösophagealer Reflux wird eine transpylorische Route ins Duodenum oder Jejunum verwendet. Die gastrale Ernährung ist durch seine geringere Komplikationsrate, normalen Verdauungsprozess und seiner besseren Toleranz zu bevorzugen (188).

Eine Studie zeigte auf, dass über nasogastrische Sonde mit kontinuierlicher Zufuhr eine Verbesserung der Energieaufnahme und des Ernährungsstatus erreicht wird. 19 Säuglinge mit angeborenen Herzfehlern, Wachstumsstörungen und einer kongestiven Herzinsuffizienz wurden randomisiert in eine Gruppe mit kontinuierlicher 24 Stunden Infusion über eine nasogastrische Sonde, eine weitere mit 12 Stunden Infusion über Nacht und oraler Ernährung tagsüber sowie eine Gruppe die nur eine orale Ernährung erhielten eingeteilt. Alle Säuglinge bekamen eine Säuglingsanfangsnahrung, die auf eine Kaloriendichte von etwa 1kcal/ml angereichert wurde. Innerhalb der Studienperiode von etwa fünf Monaten konnte nur die Gruppe mit der kontinuierlichen nasogastrischen Infusion eine Kalorienaufnahme von über 140kcal/kg/Tag erreichen, die zu einer signifikanten Verbesserung des Ernährungsstatus führte (189).

Eine nasogastrische Sonde kann jedoch die Entwicklung von oralmotorischen Essfähigkeiten erschweren und mit gastroösophagealen Reflux und Ösophagitis einhergehen. Als Folge kommt es zu Erbrechen, Aspiration und Schwierigkeiten mit der Flüssigkeitsbalance (260). Eine PEG hat den Vorteil, dass keine Energie für die Essensaufnahme verloren geht (14), die oralmotorische Entwicklung nicht eingeschränkt wird und das Risiko für einen gastroösophagealen Reflux verringert ist (199). Eine frühe Platzierung einer Gastrostomie kann zur Optimierung der Kalorienzufuhr eingesetzt werden, wenn eine persistierende Gedeihstörung vorliegt, nasogastrische Sonden, Nahrungspumpen und kaloriendichte Formulanahrungen keinen Effekt zeigen sowie bei Fütterungsproblemen und hohem Energieverbrauch (154,260). Es bestehen jedoch gesundheitliche Risiken durch den chirurgischen oder endoskopischen Eingriff bei der Platzierung der Gastrostomie (59).

Bei 37 Kindern mit cyanotischen und nicht-zyanotischen sowie kleinen Herzfehlern zeigte sich eine PEG bei 76% der Kinder als erfolgreich zur Verbesserung der Gewichtszunahme. Die Autoren gehen davon aus, dass bei den neun Patienten die keine bessere Gewichtszunahme erzielen konnten, die Gastrostomie hilfreich ist, um den Stress in der Familie durch Essprobleme zu verringern. Durch die PEG wurden keine großen Komplikationen festgestellt. Eine frühe aktive Entscheidung für eine Gastrostomie wird empfohlen. Die individuelle Zusammensetzung der Kost vor und bei der Gastrostomie wurde nicht aufgezeigt. Bei Kindern mit einer Fontan-Palliation wird ein schneller Übergang nach einer kurzen Periode einer mangelhaften

nasogastrischen Ernährungsunterstützung auf eine Gastrostomie empfohlen. Auf eine sorgfältige und multidisziplinäre Abwägung wird hingewiesen (260).

Eine transpylorische Sonde ins Duodenum zeigte sich bei 17 Kindern mit angeborenen Herzfehlern, Herzinsuffizienz und gastroösophagealen Reflux erfolgreich zur Verbesserung der Gewichtszunahme von 6g pro Tag auf 21g pro Tag und zur Behandlung von Symptomen wie Erbrechen oder pfeifendes Atmen nach der Nahrungszufuhr. Nach im Median sieben Monaten wurde die Sonde bei 14 Kindern erfolgreich entfernt und es zeigte sich eine spontane Verbesserung des gastroösophagealen Reflux (219). Eine andere Studie zeigte ebenfalls einen erfolgreichen Einsatz einer transpylorischen Sonde für die Sicherheit der Ernährung und eine hohe Kalorienzufuhr bei 212 Kindern nach einer Herzoperation die eine akute respiratorische Insuffizienz mit Aspirationsrisiko aufwies, aber es zeigte sich kein Vorteil auf gastrointestinale Probleme wie abdomineller Aufblähung, große Magenreste und Diarrhö (261).

Die Verwendung von standardisierten enteralen Ernährungsalgorithmen wird empfohlen (1). Sie verbessern die Erreichung der Ziele für die Energiezufuhr und die Nahrungstoleranz und senken das Risiko für Komplikationen (17,173,257). Die Sicherheit und Adäquatheit der Ernährung wird verbessert und die Dauer der parenteralen Ernährung auf ein Minimum reduziert (17,59,76). Sie sind zudem hilfreich, um häufige Ernährungsunterbrechungen zu vermeiden (123,257) und senken das Risiko für Neuinfektionen unabhängig von der Energie- und Proteinzufuhr (212). Eine schnelle Steigerung der Volumina zeigt in verschiedenen Ernährungsprotokollen kein erhöhtes Risiko für eine Nekrotisierende Enterokolitis (17,173).

Die Algorithmen für die enterale Ernährung enthalten schrittweise Anleitungen für die Initiierung und den Aufbau der Ernährung. (s. Beispiele im Anhang Abbildung A 4 und Abbildung A 5) Der Einsatz ist präoperativ bei Neugeborenen mit angeborenen Herzfehler, insbesondere univentrikulären Herzfehlern sowie bei ductusabhängiger Blutversorgung mit Prostaglandin E<sub>1</sub>-Infusionen sinnvoll (59). Roman (7) geht davon aus, dass der Erfolg der Protokolle weniger auf das spezifische Ernährungsprogramm, sondern auf die systematische Initiierung und der Steigerung der enteralen Ernährung sowie auf die definierten Kriterien einer Ernährungstoleranz und den Strategien zur Beseitigung von Hindernissen der Ernährung zurückzuführen sind (7). Sables Baus *et al.* (8) kritisieren hingegen den Fokus auf die Erreichung von Volumina. Die Ermöglichung von Erfahrungen des Säuglings bei der Ernährung, z.B. der Kontakt zur Mutter, und die Erreichung der Entwicklungsmeilensteine werden als wichtige Ziele betont, die in den Algorithmen enthalten sein sollten (8).

In den standardisierten Ernährungsprotokollen der enteralen Ernährung wird empfohlen die Nahrungstoleranz während der enteralen Ernährung regelmäßig zu überwachen (1,204). Eine Intoleranz äußert sich über abdominelle Aufblähung, biliöse Reste und blutige Stühle (1) sowie

Diarrhö, Erbrechen und Obstipation (59). Magenreste sind regelmäßig über die Sonde zu überprüfen (17,204,257). Bei einer Intoleranz wird die Ernährung für 1-2 Stunden unterbrochen und mit dem vorherigen Volumen wieder aufgenommen. Bei einem wiederholten Auftreten ist eine Umstellung der Ernährung oder eine längere Nahrungskarenz erforderlich (23,59,204,257). Ein regelmäßiges Monitoring des Ernährungsstatus über das Wachstum, Laborparameter und die Verträglichkeit ist vorzunehmen. Das Gewicht sollte täglich bis mehrmals wöchentlich und die Größe und der Kopfumfang wöchentlich gemessen werden (1,59).

Der in einem interdisziplinären Team entwickelte Ernährungsalgorithmus des Herzzentrums der Kinderklinik Colorado wurde gleichzeitig mit einem Ernährungs-Ablauf-Schema implementiert. Die Interventionen des Klinikums bestanden aus täglichen systematischen Rundgängen und Rückmeldungen der Krankenpflegern,-pflegerinnen bezüglich der Erreichung der Kalorien- und Proteinziele, die Involvierung von Ernährungsfachkräften und Logopäden zur Identifikation von Fütterungsproblemen und die Verwendung des Algorithmus. Ernährungsdaten werden regelmäßig durch das interdisziplinäre Team überprüft. In einer Evaluierung des Konzepts bei 260 Säuglingen zeigten sich die Interventionen erfolgreich für die Verbesserung der Erreichung der Ernährungsziele bei Kindern mit Herzfehlern und eine Verbesserung der Gewichtszunahme und den Ernährungsstatus von Säuglingen nach einer Stage 1 Palliation. Kein Säugling entwickelte eine Nekrotisierende Enterokolitis und es lag eine Reduktion von Katheter-assoziierten Infektionen vor. Es zeigte sich keine Veränderung in der Dauer des Krankenhausaufenthaltes, dem Bedarf für eine mechanische Beatmung und der Mortalität (155).

**Heimenterale Ernährung.** Einige Säuglinge und Kinder mit angeborenen Herzfehlern benötigen auch nach der postoperativen Entlassung aus dem Krankenhaus eine Sondenernährung oder zusätzliche Ernährungsunterstützung (116). Für eine Heimenterale Ernährung ist sicherzustellen, dass die Kinder stabil sind, die Ernährung bedarfsdeckend ist (262), das Ernährungsregimen von dem Kind toleriert und die Familie mit den nötigen Kenntnissen und Equipment versorgt ist (188). Bei Säuglingen wird überwiegend eine nasogastrale Sonde mit Bolusfütterung bevorzugt. Bei langfristiger Indikation ist eine Gastrostomie geeignet. Die Ernährungszeiten sind nach dem Lebensgewohnheiten in der Familie zu richten und eine ambulante Betreuung ist vorzunehmen (262). Die Zusammenarbeit eines multidisziplinären Teams im engen Kontakt mit den Eltern wird empfohlen (231).

#### 3.4.4 Besonderheiten in der Ernährung verschiedener Herzfehler

Aus den Interviews geht hervor, dass das Universitätsklinikum Münster und die Medizinische Hochschule Hannover kein unterschiedliches Management für verschiedene Herzfehlerarten verwendet. Die Ernährung ist abhängig von dem individuellen Patienten. Im Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen werden unterschiedliche Maßnahmen bei verschiedenen

Herzfehlern oder Schweregraden der Erkrankung vorgenommen. Bei Herztransplantationen wird eine keimarme HTx-Kost zubereitet. Der Kinderkardiologe, der in der Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin gearbeitet hat, beachtet folgende Besonderheiten von Herzfehlern bei der Ernährung. Kinder die einen Herzfehler haben der Folgeoperationen benötigt, z.B. mit Shunt-Versorgung, sowie Kinder mit HLHS bekommen bei ausreichender Toleranz zwischen den Operationen eine Kalorienanreicherung bis 120kcal/kg Körpergewicht. Eine sehr hohe Energiedichte ist notwendig und muss vorsichtig verwendet werden, da die Säuglinge häufig Magen-Darm-Probleme haben. Zwischen den beiden Operationen Norwood und Glenn bekommen die Kinder ein Präparat für die enterale Ernährung mit einer Energiedichte von 1kcal/ml aus Fett, Kohlenhydraten und Eiweiß. Kinder mit HLHS die nach Hause gehen bekommen spezielle Pulver aus Kohlenhydraten und Fetten zur Energieanreicherung. Nach der zweiten Operation ist eine Kalorienanreicherung häufig nicht mehr in aggressiver Form notwendig. Nach der Operation von ductusabhängigen Säuglingen wird ein parenteraler Nahrungsaufbau mit anschließender oraler Ernährung und langsamer Kalorienanreicherung verwendet. Kinder mit Zwei-Kammer-System, die eine spätere Operation nach einigen Monaten bekommen, z.B. bei einem Ventrikelseptumdefekt oder einem atrioventrikulären Septumdefekt, wird nach der Operation meistens keine Kalorienanreicherung mehr gebraucht, da der Energiebedarf normal ist. Bei Kindern mit postoperativer Mitralklappenundichtigkeit kann langfristig eine kalorienreiche Nahrung notwendig sein, um das Gedeihen zu ermöglichen, da sie mehr Energie verbrauchen und eine höhere Atemtätigkeit haben. Bei Mitralklappeninsuffizienz kommen zudem erhöhte Wasserverluste hinzu.

Säuglinge und Kinder mit univentrikulären Herzfehler benötigen nach der ersten Operation weiterhin eine besondere Beachtung, da eine Gedeihstörung in der Interstage-Phase, welche den Zeitraum zwischen den Operationen darstellt, ein modifizierbarer Risikofaktor für die Mortalität in dieser Periode darstellt. Das Wachstum ist daher ein wichtiges Ziel (165). So zeigte eine Analyse des NPC-QIC, dass Kinder mit HLHS oder komplexe univentrikuläre Herzfehler ein besseres postoperatives Outcome nach der Glenn-Operation aufweisen, wenn sie vor der Operation ihre Kalorienziele erreichen und einen höheren Gewicht-für-Alter Z Score zum Zeitpunkt der Glenn Operation haben (263).

Nach der Feeding Working Group des NPC-QIC sollten alle Säuglinge mit HLHS eine frühe postoperative parenterale Ernährung erhalten (201). Der Aufbau wird in Abbildung 11 dargestellt. Eine kürzere Dauer einer parenteralen Ernährung zeigte in einer Studie mit 50 Säuglingen mit HLHS ein geringeres Gewicht bei der Entlassung nach der Norwood-Operation und zum Zeitpunkt der bidirektionellen Glenn-Operation. Die Autoren empfehlen, dass die parenterale Ernährung bis zur ausreichenden Etablierung der enteralen Ernährung erhalten wird (108). Bei Säuglingen und Kindern mit einer ductusabhängigen Systemperfusion ist bei der

Ernährung durch die verminderte intestinale Perfusion ein vorsichtiger Nahrungsaufbau zu empfehlen und eine Flüssigkeitsrestriktion von 150ml/kg/Tag einzuhalten (197). Bei einer starken Hyperglykämie ist eine Steigerung der Glukoseinfusion aufzuschieben. Die Zufuhr an Aminosäuren ist bei Volumenrestriktion oder Nierenbeeinträchtigungen verringert. Lipide sind bei erhöhten Leberenzymwerten und Triglyzeridwerten einzuschränken. Eine Carnitinsupplementation wird bei einem Mangel empfohlen (201).

<p><b>Initiierung Parenterale Ernährung</b></p> <p><b>Flüssigkeit</b>          Beginn: 100ml/kg Gesamtlüssigkeit oder Volumen nach Flüssigkeitsrestriktion  <b>Dextrose</b>          Beginn: Glukoseinfusionsrate von 4-6mg/kg/Minute  <b>Aminosäuren</b>          Beginn: 1,5-3g/kg/Tag  <b>Lipide</b>          Beginn: 1-3g/kg/Tag</p> <p><b>Mikronährstoffe/Spurenelemente</b>          Natrium 2-5mEq/kg/Tag          Kalium 2-4mEq/kg/Tag          Kalzium 0,5-4mEq/kg/Tag          Phosphor 0,5-2mEq/kg/Tag          Magnesium 0,3-0,5mEq/kg/Tag          Zink 50-240µg/kg/Tag          Kupfer 20µg/kg/Tag          Mangan 1µg/kg/Tag          Selen 2µg/kg/Tag          Chrom 10-15µg/kg/Tag</p> <p><b>Zusätzliche Bedingungen</b>          Erhöhung von Zink auf 250-400µg/kg/Tag</p> <p>Levo-Carnitin: 8-10mg/kg/Tag</p> <p>Cystein kann zur Senkung des pH-Wert der Lösung verwendet werden und erhöht die Löslichkeit von Kalzium und Phosphor.          Empfehlung: 40mg/g</p>	<p><b>Erhöhungsrates und Ziel der PE</b></p> <p><b>Kalorienziel:</b>          90-100kcal/kg/Tag  <b>Flüssigkeit:</b>          100-150ml/kg  <b>Dextrose:</b>          Erhöhung der Glukoseinfusionsrate um 2mg/kg/Minute/Tag auf das Ziel von 12-14mg/kg/Minute  <b>Aminosäuren:</b>          Erhöhung um 1-1,5g/kg/Tag auf das Ziel von 3-4g/kg/Tag  <b>Lipide:</b>          Erhöhung um 0,5-1g/kg/Tag auf das Ziel 3g/kg/Tag</p> <p><b>Überwachung der PE</b></p> <p><b>Täglich:</b>          Nierenfunktion und Elektrolyte          1-2x Wöchentlich:          Leberfunktion und biliäre Funktion  <b>Wichtig:</b> Albumin/ Präalbuminlevel können durch Inflammation bei kritisch kranken Säuglingen verändert sein</p> <p><b>Limitationen der PE</b></p> <p>Hyperglykämie: Glukose &gt;300mg/dl          Nierensuffizienz: BUN &gt;100mg/dl          Osmolalität: &gt;350mOsm/kg          Hyponatremie: Na&lt;150mEq/l          Hypokaliämie: K&lt;3mEq/l          Hyperchlorämie: Cl&gt;115mEq/l          Hypochlorämie: Cl&lt;85mEq/l          Phosphat: P&lt;2mg/dl          Azidose/Alkalose</p>
--	--

Abbildung 11 **Totale parenterale Ernährung bei Säuglingen mit HLHS**; Abkürzungen: Blutureanitrogen (BUN), milliäquivalent (mEq), millimol (mMol), Parenterale Ernährung (PE); Quelle: adaptiert nach (201)

Nach Braudis *et al.* (17) zeigte sich eine frühe enterale Ernährung über ein Ernährungsprotokoll bei hämodynamisch stabilen Säuglingen mit HLHS nach der Stage 1 Palliation als effektiv und sicher zur Erreichung der Kalorienziele ohne Erhöhung des Risikos für Nekrotisierende Enterokolitis. Es wird mit trophischen Mengen von 1-2ml/kg/Stunde begonnen und schnell gesteigert. Es konnte jedoch während der Studienperiode keine Gewichtszunahme eintreten und der Aufenthalt auf der Intensivstation und im Krankenhaus war verlängert (17). Hingegen zeigte sich eine frühe Einführung einer enteralen Ernährung mit einer schnellen Steigerung zum vollen Volumen in einem Kinderkrankenhaus in Kanada bei Säuglingen mit HLHS als vorteilhaft zur Verringerung des Krankenhausaufenthaltes (264). Die Vorteile der enteralen Ernährung auf die Verbesserung der intestinalen Integrität sind zu betonen, da das Risiko für Nekrotisierende Enterokolitis bei univentrikulären Herzfehlern erhöht ist (196,265).

Eine frühe Einführung einer enteralen oder oralen Ernährung ist nicht möglich, wenn eine geringe Herz- oder Atemleistung, eine lange Beatmungszeit, Nahinfrarot-Spektroskopie oder gemischte Venensauerstoffsättigung, Laktatazidose oder gastrointestinale Probleme vorliegen (201). Nach der Initiierung einer enteralen Ernährung können Herz- und Lungeninsuffizienz, Nahrungsintoleranzen oder Stimmbandysfunktionen die Ernährung behindern (23,165).

Die Empfehlungen der NPC-QIC für die enterale Ernährung sind in Abbildung 12 dargestellt.

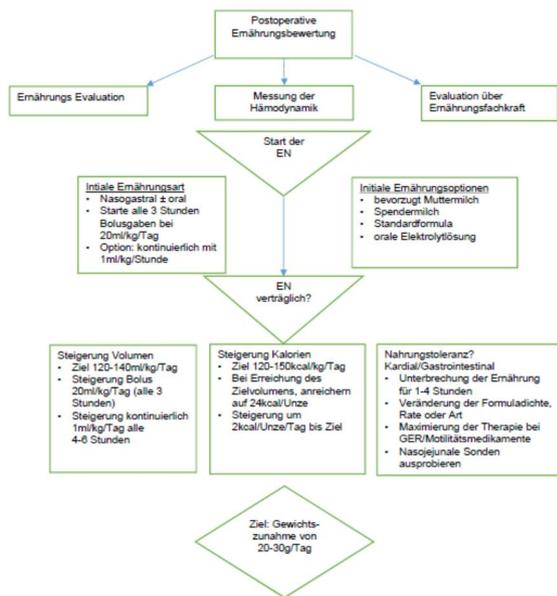


Abbildung 12 **Postoperative enterale Ernährung bei HLHS**, Abkürzungen: Enterale Ernährung (EN), Gastroösophagealer Reflux (GER); Quelle: adaptiert nach (201)

Bei Säuglingen mit univentrikulären Herzfehlern ist der Übergang zu einer oralen Ernährung erschwert (203). So zeigte sich, dass die Erreichung der Meilensteine für die Essfähigkeiten bei Säuglingen mit HLHS im Vergleich zu anderen zyanotischen Herzfehlern stärker verzögert sind (135) und in einer Studie mit 132 Säuglingen mit univentrikulären Herzfehlern mussten über die Hälfte der Säuglinge bei der Entlassung mit einer nasogastrischen Sonde supplementiert werden (266). Auch bei oraler oder supplementierter oraler Ernährung werden Fütterungsschwierigkeiten von Würgen und Ablehnung der oralen Ernährung sowie Gewichtsverluste beschrieben (3). Die NPC-QIC empfiehlt daher vor dem Beginn einer oralen Ernährung eine Evaluation der Essfähigkeiten durchzuführen (201). Die oralmotorischen Fähigkeiten müssen trainiert und Schluckfähigkeiten geprüft werden (23).

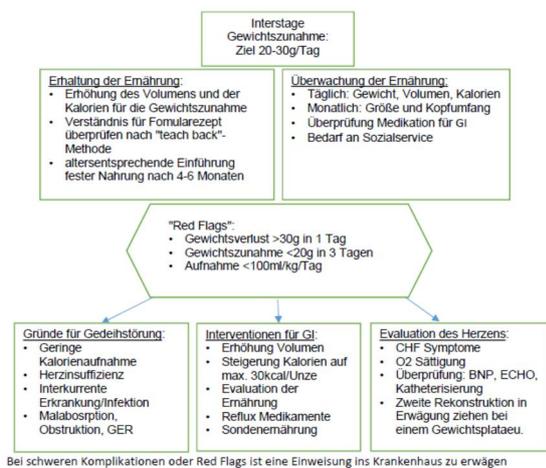
Medoff-Cooper *et al.* (182) zeigte bei 61 Neugeborenen mit univentrikulärer Physiologie, dass ein besseres Wachstum zwischen der Operation und der Entlassung aus dem Krankenhaus vorlag, wenn die Neugeborenen eine ausschließlich orale Ernährung aufnehmen können im Vergleich zu Neugeborenen, die bei der Entlassung eine Sondenernährung erhalten. Der Unterschied des Gewicht-für-Alter Z-Score beträgt 0,8. Eine ausschließlich orale Ernährung, eine frühere Ernährung im Krankenhaus und weniger Ernährungsprobleme liegen vor, wenn die kardialen Unterstützungszeiten während der Operation kürzer sind, geringere hämodynamische Veränderungen vorliegen und weniger Komplikationen auftreten (182).

Eine orale Ernährung kann mit Fütterungsversuchen vor der Bolusgabe der Sondenkost oder zusätzlich zur kontinuierlichen Zufuhr begonnen werden (175,201). Wird über die orale Ernährung 50-75% der Kalorien aufgenommen, ist zu einer vollständigen oralen Ernährung überzugehen, ansonsten kann der Rest weiterhin über die Sonde gegeben werden. Ein Volumen von

mindestens 100ml/kg/Tag und eine Gewichtszunahme von 20-30g/Tag werden angestrebt. Die Voraussetzung für das Stillen sind ein adäquates Wachstum und ein anschließendes engmaschiges Monitoring der Stabilität und der Gewichtszunahme des Säuglings (201). In vielen Fällen wird bei Säuglingen mit univentrikulären Herzfehlern eine angereicherte Kost mit einer hohen Kaloriendichte benötigt, um ein ausreichendes Wachstum zu gewährleisten (146,151).

Während des Nahrungsaufbaus sind das kardiale System und der Gastrointestinaltrakt zu überwachen. Bei der Ernährung sind gastrointestinale Probleme zu berücksichtigen. Liegen durch Komplikationen, z.B. Stimmbandverletzungen und gastroösophagealer Reflux, Behinderungen der Ernährung vor, sind Gegenmaßnahmen einzusetzen. Die Essfähigkeit kann über angedickte Nahrungen, dem Wechsel des Saugers, den Einbezug eines Hals-Nasen-Ohren-Arztes und der Therapie des gastroösophagealen Reflux gefördert werden (201).

Eine adäquate Ernährung in der Interstage Phase ist wichtig zur Verbesserung des Wachstums und der Senkung der Mortalitätsrate (151). Die Empfehlungen für die Interstage Phase von der NPC-QIC sind in Abbildung 13 dargestellt. Ein engmaschiges Monitoring der Gewichtsveränderungen ist vorzunehmen, um frühe Wachstumsverzögerungen entgegenwirken zu können (201).



Bei schweren Komplikationen oder Red Flags ist eine Einweisung ins Krankenhaus zu erwägen

Abbildung 13 Ernährung während der Interstage Phase für Säuglinge und Kinder mit HLHS; Abkürzungen: brain natriuretic peptide (BNP), kongestive Herzinsuffizienz (CHF), Echokardiogramm (ECHO), Gastroösophagealer Reflux (GER), Gastrointestinal (GI), Sauerstoff (O2); Erläuterung: teach-back-Methode: Prüfung des Verständnisses von Anweisungen durch Aufforderung zur Wiederholung; Quelle: adaptiert nach (201)

Das NPC-QIC zeigte starke Variationen in den Ernährungspraktiken von 16 verschiedenen Herzzentren bei Säuglingen mit univentrikulären Herzfehlern auf. Die Ausprägung einer Mangelernährung war dabei stark von dem Ernährungsmanagement abhängig. In der Analyse der individuellen Praktiken, die mit einer Verbesserung des Ernährungsstatus und des Gewicht-für-Alter Z Scores in der Interstage-Phase assoziiert waren, sind als erfolgreichste Interventionen eine standardisierte Evaluation der Essfähigkeit vor der Entlassung nach der Norwood Operation, eine intensive Gewichtsüberwachung über Waagen bei den Patienten zu Hause,

die Festlegung von Zielen für die Gewichtszunahme mit der Verwendung von „Red Flags“ zur Identifikation von Wachstumsstörungen sowie der regelmäßige Telefonkontakt der Eltern mit dem Herzzentrum identifiziert worden. Dieses Ernährungsbündel zeigt auf, dass die frühe Aufmerksamkeit auf die Gewichtszunahme und Wachstumsstörung und das Monitoring wichtige Eckpfeiler für die Verbesserung des Ernährungszustandes sind (266).

Red Flags bezeichnen das Auftreten einer enteralen Nahrungsaufnahme unter 100ml pro kg pro Tag, ein Gewichtsverlust über 30g oder eine Gewichtsstagnation mit einer geringeren Gewichtszunahme als 20g über drei Tage sowie eine Sauerstoffsättigung unter 75% oder über 90% (165). Wird eine Red flag identifiziert sollte die Ernährung modifiziert oder eine Aufnahme in das Krankenhaus mit einer Beurteilung des Ernährungsstatus erfolgen (201). Eine Erhöhung des Volumens oder der Kaloriendichte der Nahrung kann vorgenommen werden, wenn die Nahrungsaufnahme inadäquat ist (151,196). Ein Wechsel der Formula auf semi-elementare oder Aminosäuren-basierte Formula wird bei Nahrungstoleranz eingesetzt (201). Eine nasogastrische Sonde oder eine Gastrostomie sind notwendig, wenn die orale Ernährung für das Wachstum nicht ausreicht (144,151). Das NPC-QIC stellen als Empfehlung heraus, dass eine Ernährungsfachkraft bei Sorgen bezüglich des Ernährungsstatus involviert sein sollte (201).

Das Kinderkrankenhaus in Wisconsin verfolgt ein multidisziplinäres Interstage-Home-monitoring-Programm. In das Programm inbegriffen sind regelmäßige Telefonate mit der Familie und ambulante Termine. Die Eltern werden vor der Entlassung über das Monitoring geschult. Liegen Red flags vor, sollte das Pflorgeteam benachrichtigt werden (165). Zur Erreichung der Ernährungsziele in der Interstage Phase wird die Nahrung meistens angereichert. In einer Evaluation des Programms mit 148 Säuglingen nach der Stage 1 Palliation, zeigte sich eine durchschnittliche Gewichtszunahme von 26g pro Tag und 76% konnten mehr als 20g pro Tag zunehmen. 98% überlebten die Interstage Phase. Bei Ernährungs- und Wachstumsproblemen wurden eine Erhöhung des Gesamtvolumens oder der Kaloriendichte sowie eine Modifizierung der Formulaart verwendet. Bei akutem Gewichtsverlust oder Dehydratation ist eine Einweisung in das Krankenhaus verordnet und in einigen Fällen eine Gastrostomie oder nasogastrische Sonde eingesetzt worden. Kinder mit einer oralen Ernährung innerhalb der Interstage Phase konnten besser zunehmen als Kinder mit einer Gastrostomie. Es wird vermutet, dass eine Gastrostomie bei Kindern mit einem höheren Schweregrad der Erkrankung, kardiopulmonare Insuffizienzen oder gastrointestinale Probleme verwendet wurde (151). So wies di Maria *et al.* (267) nach, dass eine Sondenernährung und Gastrostomie bei komplexeren postoperativen Verläufen von Säuglingen mit shuntabhängigen univentrikulären Physiologie nach einer SCPC eingesetzt wird, die zudem mit einem höheren Energiebedarf einhergeht und dadurch mit einem verminderten Ernährungsstatus in Verbindung stehen. Säuglinge mit einer Sondenernährung hatten einen signifikant längeren Krankenhausaufenthalt (267).

#### 4 Diskussion

**Wertung und weiterer Forschungsbedarf.** Die Mangelernährung ist bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern trotz der Verbesserung in der Medizin und Chirurgie weiterhin ein wichtiges Thema, da Säuglinge und Kinder eine vulnerable Gruppe sind und in schwierigen Perioden mit den Anforderungen der Erkrankung konfrontiert werden. Der angeborene Herzfehler und der Stresszustand vor und nach der Operation können die Energieaufnahme verringern und den Energiebedarf erhöhen. Der Energiebedarf ist häufig schwierig zu decken und es kommt zu Gedeihstörungen. Die erhöhte Anzahl an überlebten Kindern mit schweren, komplexen Herzfehlern bedingt ein gutes Pflegemanagement, u.a. von Fütterungsstörungen und Operationskomplikationen. Eine präoperative Mangelernährung in Verbindung mit einer postoperativen Verzögerung der Ernährung kann schlechtere Outcomes hervorrufen.

Die Ernährungsempfehlungen für Säuglinge und Kinder mit angeborenen Herzfehlern sind jedoch nicht einheitlich und es besteht ein hoher Forschungsbedarf für die Festlegung evidenzbasierter Empfehlungen. Positiv zeigt sich, dass Herzkliniken davon berichten, dass eine Mangelernährung durch die frühen Interventionen vorgebeugt werden kann.

Bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern zeigen sich prä- und postoperativ häufige Abweichungen des Gewichts und der Größe. Durch die bessere medizinische Versorgung scheint sich in den industrialisierten Ländern eine geringere Inzidenz von Mangelernährung abzuzeichnen. Im Gespräch mit der Fachgesundheits- und Kinderkrankenpflegerin aus dem Interview sowie einem Arzt des Universitätsklinikums Münster ist eine Mangelernährung heute nur noch selten. Dagegen sprechen jedoch die Zahlen von Prävalenzen von 20-60% aus verschiedenen aktuelleren Studien in entwickelten Ländern. Es stellt sich die Frage, ob sich durch die früheren Operationen und den schnellen Nahrungsaufbau die Mangelernährung zunehmend verringert und sich innerhalb der letzten paar Jahre starke Veränderungen ergeben haben, die diesen Widerspruch erklären können. Ein Erklärungsansatz kann sein, dass die erhöhte Rate an komplexen Herzfehlern zu einem erhöhten Anstieg der Mangelernährung beigetragen hat, aber durch die frühen Operationen wieder an Häufigkeit verliert. Unterschiedliche Populationen und Diagnosekriterien können hier auch eine starke Rolle spielen. Neue Erfassungen können hier einen Aufschluss geben.

Der Einfluss von dem Schweregrad und die Art des Herzfehlers auf eine Mangelernährung werden diskutiert. Tokel *et al.* (105) zeigte keine Korrelation einer Wachstumsstörung mit dem Schweregrad des Herzfehlers, aber azyanotische Herzfehler mit Lungenhochdruck zeigten die stärksten Wachstumsverzögerungen. Dass lässt die Vermutung zu, dass v.a. begleitende Symptome zu einem höheren Risiko der Mangelernährung führen. Ich denke, dass ein spezi-

fisches Ernährungsmanagement von Lungenhochdruck und kongestiver Herzinsuffizienz, welche auch in anderen Studien zu schweren Formen der Mangelernährung führen (90,92,105), die hauptsächlich Risiken der Mangelernährung vermindern können. Es zeigt sich zudem, dass Shunts, zyanotische, ductusabhängige und univentrikuläre Herzfehler ein erhöhtes Risiko für Mangelernährung aufweisen (59,86,92), sodass doch auch ein Einfluss des Herzfehlers anzunehmen ist. Für die Ernährungsintervention lässt sich ableiten, dass diese Säuglinge und Kinder eine höhere Aufmerksamkeit benötigen.

Die Studien zum Vorkommen von Mangelernährung anhand der WHO Klassifikation zeigen keine konsistente Ausprägung von bestimmten Formen der Mangelernährung bei spezifischen Herzfehlern auf. So bedingt z.B. eine Verzögerung der Operation bei azyanotischen Herzfehlern häufiger stunting als wasting (100), während ansonsten bei azyanotischen Herzfehlern eher ein wasting vorliegt (86). Die Ausprägung ist davon abhängig, wie lange die Mangelernährung und somit die Auswirkung des Herzfehlers besteht. Eine späte Operation kann erst eine akute und dann einen Übergang in eine chronische Mangelernährung erzeugen. Dies bestätigen auch Cameron *et al.* (86) und Toole *et al.* (102), die chronische Mangelernährung auf die langanhaltende Hämodynamik zurückführen. Dies ergibt sich auch aus der Beobachtung, dass bei komplexen Herzfehlern sich häufiger stunting zeigt, da der Herzfehler durch die ausschließlich palliative Interventionsmöglichkeit noch langfristig den Ernährungsstatus beeinflusst (86). Es lässt sich daraus schließen, dass eine chronische Mangelernährung bei allen Herzfehlern durch eine lange Hämodynamik des Herzfehlers entstehen kann und eine dringende Intervention zur Vermeidung langfristiger Konsequenzen anzuraten ist. Bei stunting muss vorsichtiger die Ernährung aufgebaut werden, da durch die langsame Erholung eine zu hohe Kalorienzufuhr auch mit Übergewicht einhergehen kann, wie es von der FAO/WHO/UNU (61) beschrieben wird. Eine frühe Operation zur Prävention der Mangelernährung scheint die wichtigste Maßnahme zur Prävention der chronischen Mangelernährung zu sein.

Der Einfluss der Operation wird auch von Vaidyanathan *et al.* (2), Trabusli *et al.* (184) und andere Autoren bestätigt, die eine Verbesserung des Ernährungsstatus und Wachstums nach der Operation aufzeigen. Auch wenn hier die Ernährung im Vordergrund steht, denke ich, dass dieser Aspekt sehr wichtig ist, da das Risiko der Mangelernährung überwiegend auf die Veränderung des Blutflusses im Herzen und dessen Auswirkungen auf den gesamten Stoffwechsel zurückgeführt werden kann und durch die Operation aufgehoben wird. Das medizinische und chirurgische Management ist jedoch abhängig von dem Schweregrad und der Art des Herzfehlers (7) und der Zeitpunkt der Operation wird von den Risiken der Operationsrisiken bestimmt (161). Eine Abwägung der Operationsrisiken gegen die Vorteile auf die Verbesserung des Ernährungszustands ist daher sehr wichtig.

Die Ergebnisse zur Epidemiologie der Mangelernährung zeigen nach meiner Ansicht einen Bedarf für eine sorgfältige Ernährungsanamnese und Screening, um früh Anzeichen zu erkennen und Interventionen zu beginnen, da sich die Mangelernährung in verschiedenerweise ausprägen und bei scheinbar allen Herzfehlern in unterschiedlicher Schwere vorliegen kann. Die Studien zur Ausprägung der Mangelernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern sind sehr unterschiedlich im Design, der Herzfehlerarten, Charakteristika, der Referenzstandards, Einschlusskriterien und der Anzahl an Probanden. Es werden einheitliche Studienpopulationen benötigt, um eindeutigere Charakteristika der Mangelernährung aufzudecken.

Interessanterweise zeigt sich die Wachstumsentwicklung bis zum Pubertätsalter sehr unterschiedlich zwischen den Herzfehlern. Kinder mit Fallot Tetralogie und Ventrikelseptumdefekt nehmen stark an Gewicht zu (107). Die Autoren führen dies auf eine langfristige Fokussierung der Eltern auf die Gewichtszunahme zurück, die zum Sinnbild für Gesundheit wird. Ich vermute, dass hier auch viele andere Risikofaktoren für Übergewicht eine Rolle spielen, die nicht unbedingt mit dem Herzfehler zusammenhängen. Bei univentrikulären Herzfehlern, die langfristig einen geringeren BMI zeigen, würde ich eher von einem Einfluss des Herzfehlers ausgehen, da die Operationen noch bis ins Kleinkindalter durchgeführt werden und der Herzfehler nicht vollständig aufgehoben werden kann. Dies lässt sich jedoch durch die Studie nicht eindeutig feststellen. Es lässt sich aber ableiten, dass die Kinder langfristig in ihrem Wachstum beobachtet werden sollten und eine gesunde Ernährung und Normalgewicht anzustreben sind.

Der grundlegende Pathomechanismus einer Mangelernährung bei angeborenen Herzfehler ist der Stoffsstoffwechsel. Nach einer Studie von Correia *et al.* (169) kann jedoch auch postoperativ eine Ketonkörperproduktion vorliegen, was auf einen Hungerstoffwechsel hinweist. Die Ergebnisse weisen jedoch überwiegend darauf hin, dass die Operation mit einem Stoffsstoffwechsel verbunden ist, wie es z.B. von Agus und Jaksic (52) beschrieben wird. Auch Correia *et al.* (169) selbst fanden erhöhte inflammatorische Reaktionen. Giannone *et al.* (168) gibt zudem an, dass die Stressreaktion auch vor der Operation vorliegt. Für das Ernährungsmanagement ist zu schlussfolgern, dass vor und nach der Operation eine erhöhte Substratzufuhr, insbesondere an Energie und Protein notwendig ist, um dem Katabolismus entgegenzuwirken.

So zeigt sich präoperativ ein erhöhter REE und TEE (159,160), sodass eine Erhöhung der Kalorienzufuhr präoperativ überwiegend notwendig sein dürfte. Die Empfehlungen für die Zufuhr an Energie sind jedoch nicht einheitlich und durch weite Spannweiten gekennzeichnet. Präoperativ zeigen sich Empfehlungen von 100-150% des Energiebedarfs (5,22,166), was nach Uauy und Koletzko (183) einer Spannbreite von leichtem bis großem Stress entspricht. Die unterschiedlichen Angaben liegen vermutlich aufgrund der Verdichtung vieler verschiedener heterogener Herzfehler mit einer unterschiedlichen Bedarfslage und Stressreaktion vor.

Postoperativ ist ein erhöhter Energieumsatz abhängig vom Stress (214). So zeigt Floh *et al.* (209) auf, dass der REE postoperativ vom inflammatorischen Status abhängt. Dass sich häufig kein Hypermetabolismus zeigt und nach der Operation sich der REE schnell wieder normalisiert oder sehr niedrig ist, wird auch auf gegensteuernde Maßnahmen zurückgeführt, z.B. Sedierung und eine geringe Aktivität (78,215). Dies könnte auch eine Erklärung sein, warum sich der typische Verlauf des Postaggressionsstoffwechsels mit einem Anstieg des REE in den ersten Tagen nicht zeigt. Unterschiedliche Verläufe wie sie bei Mehta *et al.* (216) beschrieben werden, weist auf unterschiedliche Stressreaktionen hin. Es ist anzunehmen, dass die Stressreaktion von den Bedingungen wie dem Bypass und der Dauer und Anzahl der Anwendung verschiedener Formen der energiebedarfssenkenden Mittel zurückzuführen ist. Der Einfluss des kardiopulmonalen Bypass zeigte sich bei de Wit *et al.* (79). Die Aussagen zum postoperativen Stoffwechsel sind hier sehr schwierig, da die Studien keine langfristigen Messungen und nur vereinzelte Messpunkte durchgeführt haben. Der REE über einen längeren Zeitraum wird nicht gemessen und sollte in weiteren Studien überprüft werden. Der Energieumsatz könnte auch nach mehreren Tagen bis Wochen erhöht sein. Es kann jedoch sein, dass dies für kritisch kranke Kinder nicht zumutbar ist. Schwierigkeiten mit den Studien ergeben sich zudem durch die große Heterogenität der Studien mit vielen verschiedenen Herzfehlern, den kleinen Fallzahlen und der Art und dem Zeitpunkt der Messungen des Energiebedarfs. Eine Vergleichbarkeit ist schwierig. Über Studien mit einheitlichen Populationen und Messzeiträumen würde ein genaueres Bild des Energieumsatzes schaffen.

Die Empfehlungen für die postoperative Energiezufuhr verschiedener Quellen können meiner Ansicht nach in den Zustand des Kindes und in den Verlauf der Stressreaktion eingeteilt werden. In der ersten Phase des Nahrungsaufbaus wird nach der Operation die Deckung des Grundumsatzes empfohlen. Dies entspricht auch den Empfehlungen des Aufbaus in der katabolen Flowphase beim Postaggressionsstoffwechsel und den Empfehlungen bei intubierten Säuglingen von Vichayavilas *et al.* (59). In der anschließenden Phase des Aufbaus der parenteralen Ernährung wird eine erhöhte Energiezufuhr empfohlen. Dies würde dann den Empfehlungen der extubierten Kinder nach Vichayavilas *et al.* entsprechen. Bei noch beatmeten Kindern würden nach der Cape Town Metropole Paediatric Working Group (22) noch ein geringerer Energiebedarf vorliegen, der sich auch mit den Empfehlungen des Energiebedarfs in der parenteralen Ernährung deckt. Können die Kinder schnell extubiert werden und spontan atmen wird eine orale oder enterale Ernährung schnell aufgebaut. Der Energiebedarf steigt stärker an, da keine energienenkenden Bedingungen mehr vorliegen. Ob eine höhere Energiezufuhr dann notwendig ist, wäre anschließend abhängig von dem prä- und postoperativen Ernährungszustand und dem Bedarf für das Aufholwachstum. Die Cape Town Metropole Pediatric Working Group unterscheidet zudem den Energiebedarf nach Operationen für eine Korrektur oder Shunt-Palliation. Ich denke dies wird daran liegen, dass Säuglinge und Kinder nach einer

Korrekturoperation wieder eine normale Hämodynamik erreichen, während bei Palliationen weiterhin eine veränderte Hämodynamik und somit ein erhöhter Energiebedarf vorliegen kann.

Die richtige Abschätzung des Energiebedarfs ist bei kritisch kranken Säuglingen und Kindern sehr schwierig. Aus Studien zeigt sich nicht nur das Problem der Unterernährung, sondern auch vielfach der Überfütterung, wie es z.B. bei Dokken *et al.* (156) festgestellt wurde. Die Berechnung über die indirekte Kalorimetrie wird als sehr genau beschrieben, ist aber meistens nicht verfügbar. Zudem ist bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern nach der Operation eine indirekte Kalorimetrie nach Meinung eines Arztes des Universitätsklinikums Münsters nicht anzuwenden, da den Säuglingen und Kindern nach der Operation dieses Verfahren nicht zumutbar und zu aufwendig ist. Ich denke die einfachste Methode ist vorerst eine prädiktive Gleichung zur Bestimmung des Energiebedarfes zu verwenden und über die Beobachtung der Gewichtszunahme und Entwicklung durch regelmäßiges Wiegen die Energiezufuhr anzupassen. Dies empfehlen auch die FAO/WHO/UNU (61).

In der Analyse der Ursachen der Mangelernährung bei angeborenen Herzfehlern ergibt sich ein multifaktorielles Bild. Die geringere Nahrungsaufnahme scheint der Hauptgrund für eine Entstehung einer Mangelernährung und Gedeihstörung zu sein, was von Vichayavilas *et al.* (59) und Yahav *et al.* (131) bestätigt wird. Es zeigt sich jedoch ein enger Zusammenhang mit dem erhöhten Energiebedarf. Mehrere Studien zeigen, dass die Nahrungsaufnahme auch dann nicht ausreichend ist, wenn die Nahrung angereichert wird oder eine altersentsprechende Energiezufuhr stattfindet (157,161,162). Dies deutet darauf hindeutet, dass der Energiebedarf so hoch ist, dass er über die Nahrungsaufnahme kaum gedeckt werden kann. Die Säuglinge wiesen bei Hannson *et al.* (157) sehr hohe Unterschiede in der Energieaufnahme auf, sodass angenommen werden kann, dass viele auch von der angereicherten Formula zu wenig Volumen aufnahmen. Ich denke, dass die Ursachen gemeinsam das Risiko für die Mangelernährung ausmachen, da auch die geringere Nahrungsaufnahme durch viele Faktoren beeinflusst wird. Für die Beantwortung der Eingangsfrage ist für die Prävention und Behandlung von Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern demnach eine Erhöhung der Kalorienzufuhr die wichtigste Maßnahme. Dies wird von Forchielli (133) bestätigt, der in der prä- und postoperativen Phase eine Erhöhung der Kalorienzufuhr bei Stresssituationen, Gedeihstörungen und für die Ermöglichung des Aufholwachstums anrät. Nach meiner Ansicht zeigen die Ergebnisse aber auch deutlich, dass die prä- und postoperative Ernährung auf die Beseitigung der Ursachen ausgerichtet sein sollte, da eine alleinige erhöhte Kalorien- und Proteinzufuhr keinen Erfolg haben kann, wenn die grundlegende Ursache weiter besteht. Beispielsweise können bei Malabsorption die Nährstoffe trotz höherer Zufuhr nicht aufgenommen werden und Fütterungsstörungen brauchen eine therapeutische Intervention, um eine orale Ernährung zu ermöglichen.

In der Literatur wird diskutiert, welche Route der Ernährung für die Kalorienanreicherung optimal ist. Eine Zufuhr über eine kontinuierliche nasogastrische Sonde zeigte bei Schwarz *et al.* (189) einen Vorteil der Kalorienzufuhr im Vergleich zu einer kombinierten enteralen und oralen Zufuhr oder einer oralen Zufuhr. Da die Kinder eine kongestive Herzinsuffizienz hatten, ist anzunehmen, dass die Kinder oral durch eine schnelle Ermüdung nicht ausreichend Nahrung aufnehmen konnten. Die nasogastrische Sonde erscheint daher sinnvoll bei Trinkschwäche zur Entlastung des Kindes. Gegen einen vorzeitigen Einsatz ist vorzubringen, dass eine nasogastrische Sonde die Essfähigkeiten nicht fördern kann und mit Komplikationen verbunden ist. Dies bestätigt auch die Diätassistentin aus der Medizinischen Hochschule Hannover, die eine Sondenkost erst bei Trinkschwäche empfiehlt. Die Art der Zufuhr wird in der Literatur auch vom Alter der Säuglinge und Kinder abhängig gemacht. Es ist anzunehmen, dass der schnellere Einsatz der Sondenernährung bei Säuglingen im Vergleich zu Kindern aufgrund der geringeren Reserven empfohlen wird. Der frühe Einsatz einer Gastrostomie wird von Ciotti *et al.* (260) und Garcia *et al.* (205) für die Prävention einer Mangelernährung diskutiert. Garcia *et al.* (205) weist auf ein geringeres Mortalitätsrisiko hin, aber die Gewichtszunahme konnte nicht verbessert werden. Da für die Platzierung der Gastrostomie jedoch ein chirurgischer Eingriff benötigt wird und die Leitlinien eine Gastrostomie erst nach einer längeren Zeit der enteralen Ernährung empfehlen, denke ich, dass der Einsatz gut abgewogen werden sollte.

Bei der Kalorienanreicherung ist zudem die Zusammensetzung der Kost entscheidend. Die Diätassistentin aus Hannover betont, dass die Proteinzufuhr entscheidend ist für die Gewichtszunahme und daher keine Kalorienanreicherung nur mit isolierten Zusätzen erfolgen sollte. Hochkalorische, proteinreiche Supplemente sowie die höhere Konzentration der Säuglingsanfangsmilch würden demnach hilfreicher sein, weil ein ausgewogenes Makronährstoffverhältnis erhalten bleibt. Die Verwendung einer hochkonzentrierten Formula zeigte sich bei Pillo-Blocka *et al.* (146) erfolgreich, um die Gewichtszunahme zu erreichen. Werden einzelne Zusätze verwendet sollte dann auf eine ausreichende Proteinzufuhr geachtet werden. Das Protein ist ein wichtiger Schlüsselnährstoff in der Förderung des Wachstums von Säuglingen und Kindern mit angeborenem Herzfehler. Dies wird u.a. bestätigt von Mehta *et al.* (213), der ein erhöhtes Mortalitätsrisiko aufzeigt, wenn die Proteinaufnahme inadäquat ist. Ich denke hierbei spielt der erhöhte Bedarf an Protein bei einem Hypermetabolismus und Aufholwachstum eine wichtige Rolle, da der Proteinumsatz ansteigt und Protein für das Wachstum gebraucht wird. Liegen nicht ausreichend Proteine vor, wird Muskelmasse abgebaut. Andersherum kann auch eine hohe Proteinzufuhr ohne ausreichende Kalorienzufuhr nicht wirksam sein, da das Protein zur Energiegewinnung verwendet wird. Dies wird durch Vieira *et al.* (138) bestätigt, die eine hohe Proteinaufnahme bei zu geringer Energieaufnahme bei Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern feststellten. Eine ausgewogene Zufuhr der Makronährstoffe und Energie wird gebraucht.

Das Problem, dass sich bei der präoperativen Ernährung über das Management der Kliniken aus den Interviews mit den Herzzentren gezeigt hat, ist, dass die Säuglinge und Kinder meistens erst am Tag vor der Operation in das Krankenhaus kommen, sodass eine Ernährungsintervention nicht mehr eingesetzt wird. Ich denke, dass die Zusammenarbeit mit der ambulanten Betreuung und Ernährungsfachkräften daher vor der Operation wichtig ist zur Verbesserung des Ernährungsstatus. Es werden weitere Studien gebraucht, um das Risiko und Chancen der präoperativen Ernährung im ambulanten und stationären Bereich zu untersuchen.

Im unkomplizierten, normalen Fall wird bei Herzfehlern nach der Cape Town Metropole Paediatric Interest Group (22) keine erhöhte Energiesupplementation vor und nach der Operation gebraucht. Ich vermute, dass diese Empfehlung darauf beruht, dass durch die sehr vielfältigen Arten der Herzfehler ein großer Anteil kein schweres Mangelernährungsrisiko aufweist und normal ernährt werden können. Zudem entstehen durch frühe Operationen heute auch seltener schwere Formen der Mangelernährung, die längerfristig eine hohe Energiezufuhr für das Aufholwachstum benötigen. Aus den Interviews geht hervor, dass Ernährungsprobleme bei schweren Herzfehlern und Herzinsuffizienz bestehen, während einfache Herzfehler kaum betroffen sind. Grundsätzlich werden aber starke individuelle Unterschiede vermutet. Im Angesicht der verschiedenen Herzfehler und Komorbiditäten wird die Heterogenität deutlich. Ich nehme daher an, dass die Ernährungsempfehlungen nicht alle Säuglinge und Kinder abdecken können. Es ist sehr zu empfehlen individuelle Strategien für die Ernährung zu entwerfen, da die Ernährungsprobleme, der Bedarf und Interventionsmöglichkeiten unterschiedlich sind. Dies betonen auch die Herzzentren. Dies zeigt jedoch auch den Bedarf für das Monitoring und regelmäßige Neuberwertung ab sowie die Notwendigkeit eines multidisziplinären Teams, um die verschiedenen Verläufe der Erkrankung zu berücksichtigen und die vielfältigen Probleme der Kinder abdecken zu können. Dies bestätigt die Studie von Benzecry *et al.* (90), die aufzeigen, dass die Arbeit im multidisziplinären Team den Ernährungsstatus verbessern kann.

Ein nicht zu verachtender Aspekt ist die Betreuung und Schulung der Eltern. Aus der Studie von Hartman und Medoff-Cooper (226) lässt sich schlussfolgern, dass die Säuglingszeit auch nach der Operation in vielen Fällen durch Sorgen um die Gewichtszunahme und der Kalorienzufuhr geprägt ist. Ich vermute, dass dies auch langfristige Auswirkungen auf das Essverhalten der Kinder haben kann und psychologische Aspekte des Essens stark in den Vordergrund rücken können. Auch Aguilar *et al.* (107) geht davon aus, dass die Gewichtsorgen langfristig zu einem Fokus auf das Gewicht und das Essen in der Familie führt. Die Diplom-Oecotrophologin aus dem Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen wies auf einseitige Essgewohnheiten und die häufig ungesunde Ernährung der Kinder hin, da vielfach mehr Wert darauf gelegt wird, dass die Kinder überhaupt etwas essen, als auf eine ausgewogene Kost. Die Un-

terstützung der Eltern, z.B. über Ernährungsberatung, ist wichtig, um eine gesunde, kalorienreiche oder bedarfsdeckende Ernährung der Kinder zu ermöglichen. Das Management könnte über genaue Anleitungen und Übungen während der Hospitalisierung verbessert werden. Eine gute Idee finde ich die Nutzung von Selbsthilfenetzwerken und die Heimbesuche über Skype wie es von Hartman und Medoff-Cooper (226) empfohlen wird. Ich könnte mir auch vorstellen, dass die Erstellung von Apps für eine Anwendung in der Heimpflege geeignet sein kann, die Tipps für das Stillen, Flaschennahrung, Kost bei Kindern und Strategien zur Kalorienanreicherung und bei Fütterungsschwierigkeiten enthalten.

Die Ernährung mit Muttermilch und das Stillen sind wichtige Aspekte in der Ernährung des Säuglings. Es wird jedoch diskutiert, ob bei angeborenen Herzfehlern eine Flaschennahrung dem Stillen vorzuziehen ist, da diese angereichert werden kann. Ich denke, dass das Stillen zu fördern ist, solange keine Trinkschwäche oder Kontraindikationen vorliegen, da neben dem nutritiven Aspekt auch Faktoren wie z.B. die Mutter-Kind-Beziehung verbessert werden. Das Stillen kann zudem über eine zusätzliche Kost über die Flasche oder Sonde unterstützt werden. Dies wird auch von Boctor *et al.* (225) empfohlen. Wird eine Flaschennahrung verwendet sollte eine angereicherte, abgepumpte Muttermilch verwendet werden, da nach derzeitigem Kenntnisstand Muttermilch die beste Ernährung des Kindes ist. So zeigte z.B. Anderson *et al.* (224) durch Muttermilch eine bessere Gewichtszunahme, was auf ein geringeres Risiko für Infektionen zurückgeführt wird. Barrieren die über die Hospitalisierung entstehen, könnten z.B. durch freie Räume zum Stillen und Abpumpen der Milch sowie eine bessere Förderung durch das Personal, entgegengewirkt werden. Dies stellt wichtige Hindernisse nach Lambert und Watters (194) und Barbas und Kelleher (222) dar.

Zur Verbesserung des Zustandes zeigten sich im Gespräch mit der Fachgesundheits- und Kinderkrankenpflegerin und dem Arzt im Universitätsklinikum Münster die schnelle Mobilisierung, das Abführen der Kinder und die Verringerung bestimmter Medikamente wie Opiate als hilfreich. Der Einfluss von Medikamenten wird aus der Literatur hinreichend bestätigt und es dürfte auch verständlich sein, dass Säuglinge und Kinder besser essen können, wenn der Darm frei ist. Die Mobilisierung dürfte die schnelle Erholung und die Muskelfunktion fördern.

Eine aktuelle Studie von Fivez *et al.* (235) zeigte auf, dass eine späte parenterale Ernährung nach der Operation zu einer signifikant verminderten Rate an Infektionen führt. Die Autoren vermuten einen Einfluss der Autophagie. Ich würde vermuten, dass die positiven Effekte durch den Wegfall der Risiken der parenteralen Ernährung und dem frühen Einsatz der enteralen Ernährung entstanden sind, wodurch die Immunfunktion gestärkt wird. Es bleibt fraglich, ob in dieser Zeit durch die geringere Nahrungs- und Energiezufuhr negative langfristige Auswirkungen auf das Wachstum oder die Entwicklung zu befürchten sind, v.a. bei Neugeborenen und jungen Säuglingen. Der späte Eintritt der parenteralen Ernährung sollte auf Langzeiteffekte

untersucht werden. Dagegen spricht eine Studie von Larsen *et al.* (211), die aufzeigt, dass eine Kalorienaufnahme in den ersten zehn Tagen nach der Operation unter 700kcal mit negativen Outcomes auf der Intensivstation verbunden ist. Mehta *et al.* (212) bestätigt jedoch, dass eine parenterale Ernährung mit einer erhöhten Mortalität assoziiert ist und zu einer verminderten Aufnahme der enteralen Ernährung beiträgt. Allerdings zeigte sich auch hier die Erreichung der Energieziele signifikant mit einer Verringerung der Mortalität assoziiert. Über eine kombinierte Zufuhr aus enteraler und parenteraler Ernährung kann häufig die Energieaufnahme verbessert werden. Dies zeigte eine andere Studie von Mehta *et al.* (213). Aus den Ergebnissen lässt sich daher schlussfolgern, dass eine späte parenterale Ernährung sinnvoll zu sein scheint, wenn eine enterale Ernährung früh eingesetzt wird und die Energieziele schnell erreicht werden können. Ein früher Nahrungsaufbau ist jedenfalls nach der Operation wichtig. So zeigte Canada *et al.* (6), dass eine frühe Einführung der Ernährung die postoperativen Outcomes verbessert und Anderson *et al.* (116) wies auf eine schlechtere Gewichtszunahme hin, wenn der Beginn verzögert ist.

In der Praxis wird nach einem Gespräch mit einem Arzt des Universitätsklinikums Münster für die parenterale Ernährung bei Herzfehlern eine Glukosezufuhr an der niedrigsten Grenze mit 10g/kg/Tag bei Säuglingen oder weniger bei Kindern verwendet, um hohe Blutzuckerkonzentrationen zu vermeiden. Eine Lipidlösung wird erst nach mehreren Tagen der parenteralen Ernährung in dem Universitätsklinikum Münster eingesetzt. Ich denke, dass diese Erfahrungswerte wichtige praktische Einblicke geben. Eine niedrigere Glukosezufuhr bei kritisch kranken Kindern wird auch in der Literatur empfohlen, jedoch konnte ich keine Bestätigung für den späten Einsatz der Lipidlösung finden, da ich keine Literatur dazu bei kritisch kranken Kindern entdeckt habe. Der Arzt des Klinikums wies jedoch auf eine geringe Toleranz hin. Dies bestätigen auch Cox und Melbardis (229). Ich denke, eine frühe Lipidinfusion in der parenteralen Ernährung könnte jedoch bei ausreichender Toleranz und solange keine ausschließliche Sojaölemulsion verwendet wird und der Triglyzeridspiegel sorgsam beobachtet wird zu einer schnelleren Erreichung der Energieziele hilfreich sein. Es werden Studien gebraucht, die den Einfluss der intravenösen Lipide bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern überprüfen.

Die Empfehlungen für den Ernährungsaufbau in den Herzzentren und der Literatur decken sich zum größten Teil. Es bestehen jedoch Unterschiede, z.B. die Abwendung von einer indirekten Kalorimetrie. Auch zwischen den Herzzentren zeigen sich Unterschiede, z.B. in der Form der Kalorienanreicherung und dem Ernährungsmanagement spezifischer Herzfehler. Es zeigt sich zudem in den Interviews eine starke Betonung der individuellen Betrachtung des Patienten.

Die Verwendung einer Immunonutrition zeigte bei Briassoulis *et al.* (252) positive Effekte bei kritisch kranken Kindern. Studien mit Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern

sind mir nicht bekannt. Hier besteht ein hoher Forschungsbedarf, die u.a. den Einfluss auf den Ernährungszustand nachweisen und bisherige Erkenntnisse bestätigen.

Die Verwendung von Ernährungsalgorithmen zeigten in verschiedenen Studien förderliche Eigenschaften zur Verbesserung der Ernährung, auch wenn nicht einheitlich eine Verbesserung des Ernährungszustandes festgestellt werden konnte. Häufig werden diese Ernährungsalgorithmen jedoch bei Ductusabhängige Herzfehler und Säuglingen mit HLHS getestet, wo mehr Probleme mit der Ernährung bestehen und der Aufbau durch gastrointestinale Probleme verzögert sein kann. Nach den Interviews aus den Herzzentren werden derzeit keine Protokolle verwendet. Ich denke, dass ein Algorithmus eine Verbesserung des Prozesses darstellen kann, da es definitive Kriterien für den Aufbau sowie den Umgang mit Problemen gibt. Dies wird auch von Roman (7) betont. Sables-Baus *et al.* (8) sieht jedoch eine zu starke Fokussierung auf das Erreichen von Volumina, anstatt der Förderung der Essfähigkeiten. Ich finde diesen Aspekt wichtig, aber eine ausreichende Kalorienzufuhr sollte in Hinsicht auf die Konsequenzen einer Mangelernährung im Vordergrund stehen. Erfolge zeigten sich zudem durch systematische Rundgänge von Krankenpflegern zur Erfassung des Ernährungsstatus sowie die Involvierung von Ernährungsfachkräften und Logopäden in der Studie von Kaufman *et al.* (155). Es ist jedoch fraglich, inwieweit die Kliniken dafür ausgestattet sind und die Bereitschaft vorliegt.

Die enterale Zufuhr bei hämodynamisch instabilen Patienten und vasoaktiven Medikamenten ist umstritten, da eine höhere Gefahr für gastrointestinale Probleme besteht. So zeigt sich zwar eine gute Toleranz einer frühen enteralen Ernährung (255), während allerdings bei hochdosierter Medikation von einer Ernährung abgeraten wird (203), die auch auf eine höhere Instabilität hinweisen. Es wäre daher zu vermuten, dass die Sicherheit einer enteralen Ernährung von der Höhe der Stabilität abhängt. Hier werden randomisiert kontrollierte Studien und evidenzbasierte Aussagen gebraucht, die zu einer Empfehlung führen können.

Die Diskussion, ob eine intensivierete Insulinterapie bei Hyperglykämie eingesetzt werden sollte, ist derzeit nicht anzuraten, da das Risiko einer Hypoglykämie ansteigt. Ich denke, bei dieser Diskussion ist zu bedenken, dass die Insulinresistenz mit der Folge der Hyperglykämie im Stressstatus eine physiologische Bedeutung hat. So beschreibt Straub (51) die Insulinresistenz als vorteilhaft im akuten Status zur Sicherstellung des Überlebens des Immunsystems und des Gehirns. Daher ist derzeit zu einer normalen Behandlung anzuraten.

Langfristig scheint eine altersgerechte Ernährung ausreichend zu sein. So zeigt sich meist schon kurz nach der Operation eine Senkung des Energiebedarfs auf normale Werte (208,209) und langfristig nach der Operation kein Unterschied zu gleichaltrigen Säuglingen und Kindern (208,217). In meiner Recherche habe ich kaum Studien gefunden, die sich mit

der Ernährung in der späteren Nachsorge bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern beschäftigten. Savoca *et al.* (5) berichtet, dass vereinzelt bei Kindern ein erhöhter Energiebedarf vorliegt und Irving *et al.* (208) zeigt auf, dass die Energieaufnahme nach der Entlassung insuffizient bleibt und eine moderat erhöhte Kalorienaufnahme sinnvoll sein kann. Es wäre wichtig zu überprüfen, welche Faktoren langfristig den Energiebedarf erhöhten. Ich könnte mir vorstellen, dass das Aufholwachstum sehr lange dauern kann, z.B. bei stunting, und Spätkomplikationen sowie Restdefekte eine wesentliche Rolle spielt. Zudem weist Maurer *et al.* (147) auf späte Fütterungsstörungen auf, die den Bedarf an Unterstützung erhöhen. In der Diskussion, ob eine Sonde bei der Entlassung notwendig ist, würde ich im Hinblick auf die Prävention der Mangelernährung dazu anraten, wenn der Ernährungszustand bedroht ist. Ein erhöhter Stress in der Familie sollte durch Schulungen und Betreuung vermindert werden.

Schwierig sind die Empfehlungen für Mikronährstoffe. Häufig wird auf eine geringere Aufnahme verschiedener Mikronährstoffe hingewiesen, aber eine Untersuchung auf einen Mangel findet nicht statt (90,157). Risikonährstoffe werden bei Diuretikatherapie (59,158) und bei kongestiver Herzinsuffizienz beschrieben (185). Obwohl nach Premer und Georgieff (158) bei Kindern mit zyanotischen Herzfehlern von ein höheres Risiko für Eisenmangel vorliegt, zeigt Okoromah *et al.* (97) häufiger eine Anämie bei azyanotischen Herzfehlern, dessen Widerspruch nicht aufgelöst werden kann. Eine gezielte Mikronährstoffsupplementation scheint erst bei einer Feststellung eines Mangels sinnvoll zu sein, was eine regelmäßige Überprüfung bedingt. Die wenigen Aussagen sind vermutlich auf die schwierige Feststellung des Bedarfs für kritisch kranke Kinder zurückzuführen, wo der Bedarf über die verschiedenen Stoffwechselsituationen und Verluste höher und sehr unterschiedlich sein kann. Auch bei gesunden Kindern liegen häufig nur Schätzwerte vor. Eine intensive Forschung dieses Gebietes ist notwendig.

In vielen Fällen zeigten sich durch die derzeitigen Ernährungsstrategien keine ausreichende Verbesserung der Nahrungsaufnahme und des Ernährungsstatus. So konnte z.B. Hansson *et al.* (157) bei Säuglingen mit komplexen angeborenen Herzfehlern über eine angereicherte Säuglingsnahrung und häufigeren Mahlzeiten bei über der Hälfte der Säuglinge das Energieziel nicht erreichen und schlussfolgern, dass der Energiebedarf zu hoch ist und aggressivere Ernährungsmethoden gebraucht werden. Vaidyanathan *et al.* (2) schlussfolgerte aus seiner Studie, dass eine aggressive Kaloriensupplementation vor der Operation nicht sinnvoll ist, da sie keinen Einfluss hat. Dem widersprechen Studien, die einen hohen Einfluss des präoperativen Ernährungsstatus auf die postoperativen Outcomes zeigen (10,105,186). Eine präoperative Ernährung scheint notwendig zu sein, um einen guten Ausgangszustand zu erhalten. Vielfach wird in diesen Studien nicht geprüft, ob andere Ursachen, z.B. Malabsorption, vorliegt.

Auch nach der Operation zeigte sich in einer Studie mit jungen Säuglingen mit komplexen Herzfehlern, dass ein schneller und gezielter Nahrungsaufbau nach den derzeitigen Empfehlungen keine bedarfsdeckende Kalorienaufnahme auf der Intensivstation ermöglicht. Die Flüssigkeitsrestriktion wird als entscheidender Faktor angesehen und Strategien wie eine erhöhte Flüssigkeitszufuhr und Energiezufuhr mit mehr Fett oder Dextrose diskutiert (143). Es ist zu fragen, inwieweit die Flüssigkeitsrestriktion aufrechterhalten werden muss. Die erhöhte Energiezufuhr könnte eine Hyperglykämie bei mehr Dextrose oder Probleme bei der Lipidverwertung mit mehr Fetten vermuten lassen. Es ist daher schwierig zu beantworten, ob bestimmte Risiken überhaupt vollständig aufgehoben werden können. So zeigt Medoff-Cooper *et al.* (182), dass bei Neugeborenen mit univentrikulärer Physiologie zwar eine orale Ernährung das Wachstum verbessern kann, aber die Fähigkeit zur oralen Ernährung hauptsächlich durch Faktoren wie Bedingungen bei der Operation, weniger hämodynamische Veränderungen und Komplikationen abhängig ist. Daraus leitet sich ab, dass die Verbesserung der Herzleistung und Verringerung von Komplikationsrisiken wichtige Voraussetzungen für die Ernährung sind. Es besteht ein hoher Bedarf an alternativen und neuartigen evidenzbasierten Ernährungsstrategien. Weitere Studien sind wünschenswert, die sich mit verschiedenen Konzepten auseinandersetzen und den Einfluss auf den Ernährungsstatus überprüfen. Karpen (1) zeigte z.B. auf, dass Verbesserungsmöglichkeiten in standardisierten Protokolle mit klaren Definitionen der Ernährungsziele, der Intoleranz und Kontraindikationen sowie eine Verringerung der vermeidbaren Unterbrechungen und in regelmäßigen Wachstumsmessungen bestehen.

Angeborene Herzfehler werden in Studien überwiegend vereinheitlicht, obwohl es sehr viele verschiedene Gruppen gibt. Es gibt z.B. keine Studien zu Stenosen, Obstruktionen, spezifischen Herzfehlern wie Aortenisthmusstenose oder Gruppen wie dem Double outlet right ventricle. Eine Ausnahme bilden Studien zu univentrikulären Herzfehlern, die in großer Vielfalt vorliegen, sowie Ductusabhängige Herzfehler, welche wieder die univentrikulären Herzfehler einschließen. Im Wesentlichen unterscheiden sich die Empfehlungen nicht von den Empfehlungen für andere Herzfehler, aber es ist eine besondere Vorsicht vorzunehmen. Dies bestätigen auch die interviewten Mitarbeiter der Herzzentren. Für eine Ernährung bei Prostaglandin-Infusion und Nabelkathetern gibt es bislang keine ausreichende Evidenz und benötigt weitere Untersuchungen. Ein besonderer Punkt ist die Ernährung innerhalb der Interstagephase. Da der Energiebedarf nach der Operation erhöht sein dürfte und der Herzfehler nicht aufgehoben wird, ist anzunehmen, dass die orale und enterale Ernährung hochkalorisch sein sollte, um das Wachstum zu verbessern. Dies wird auch von Kelleher *et al.* (108) bestätigt. Die Verwendung eines Interstage Home Monitoring und das „Nutrition Bundle“ zeigte sich in Studien als erfolgreich und wird empfohlen (151,266). Ich denke, dass diese Empfehlungen zu einer höheren Aufmerksamkeit auf die Bedürfnisse des Säuglings führen. Es ist jedoch auch vorstellbar, dass die tägliche Beschäftigung mit dem Gewicht der Säuglinge und der Überprüfung der

Red flags für die Eltern mit permanenten Sorgen begleitet wird und ein normales Familienleben behindern kann. Eine Anwendung kann jedoch hilfreich sein, um die Ernährung zu verbessern. So zeigte sich in der Evaluation bei Hehir *et al.* (151) eine verbesserte Gewichtszunahme und geringe Mortalität. Die Diskussion bezüglich eines schlechteren Ernährungsstatus bei Sondenernährung und Gastrostomie scheint sich durch den komplexeren Verlauf der Säuglinge, die diese alternativen Ernährungsmethoden benötigen, aufzuheben, wie es auch von Di Maria *et al.* (267) bestätigt wird.

Es besteht ein hoher Bedarf für Studien, die sich mit dem Ernährungsmanagement und der Bedarfslage verschiedener Herzfehler sowie dessen spezifischen Komplikationen beschäftigt. Allerdings zeigt sich nach den befragten Herzzentren kein Konsens, ob ein spezifisches Management von unterschiedlichen Herzfehlern notwendig ist. Die Bedarfslage wird meist mehr vom individuellen Kind abhängig gemacht. Der Kinderkardiologe aus Sankt Augustin weist jedoch auf einen unterschiedlichen Bedarf spezifischer Herzfehler hin. Es scheint, dass die komplexen Herzfehler einen höheren Schweregrad der Mangelernährung und spezifische Komplikationen aufweisen, die eine erhöhte Aufmerksamkeit in der Ernährung benötigen. Aber das auch bei diesen Herzfehlern sehr individuelle Unterschiede vorliegen können ist anzunehmen.

Die Interviews mit den Herzzentren, die in dieser Masterarbeit durchgeführt wurden, waren hilfreich, um den Einblick in die Praxis des Ernährungsmanagements zu gewährleisten. Die Interviews konnten vergleichbare Ergebnisse erzeugen. Es wäre besser gewesen, wenn alle Interviews persönlich hätten durchgeführt werden können, da telefonische Interviews mit weniger Informationsgehalt assoziiert sind. Dies konnte jedoch bei zwei Interviews aus organisatorischen Gründen nicht durchgeführt werden. Die Mischung aus Sichtweisen der Medizin, Pflege und Diätassistenz empfand ich als spannend und zeigte verschiedene Eindrücke auf.

Diese Masterarbeit liefert ein grundlegendes Verständnis für die Ursachen und Behandlung einer Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern. Es zeigte sich ein ausführliches Bild zu den Ausprägungen und den Ursachen der Mangelernährung und den Grundlagen in der Ernährungsunterstützung. Ein besseres Verständnis und neuere Strategien für die Prävention von Gedeihstörungen in dieser speziellen Risikogruppe sind ein wichtiges Ziel. Auch zeigt sich kein konsistentes Bild bezüglich Empfehlungen für Energie, die Makro- und Mikronährstoffzufuhr und die Empfehlungen für die Route der Ernährung. Wichtig wäre es Möglichkeiten aufzudecken, die eine einfachere Messung des Energie- und Proteinbedarfs ermöglichen, da punktgenaue Empfehlungen in Bezug auf die starken individuellen Unterschiede nicht möglich sein werden. Ich denke, diese Masterarbeit zeigt zudem gut auf, dass die Prävention und Behandlung der Mangelernährung bei dieser Gruppe eine Herausforderung darstellt und interdisziplinäre Interventionen benötigt.

**Limitationen und Ausblick.** Eine Limitation der Arbeit ist die schwierige Auseinandersetzung mit der gesamten Gruppe der angeborenen Herzfehler. Durch die Vielzahl verschiedener Herzfehler konnte in dieser Masterarbeit nur ein geringerer Überblick gegeben werden. Es wird kein Anspruch auf Vollständigkeit erhoben. In weiteren Arbeiten wäre die Betrachtung einzelner Gruppen von Herzfehlern sehr interessant, um stärker in die Tiefe zu gehen. Auch ist die Betrachtung einzelner Zeitpunkte für die Ernährung sinnvoll, z.B. der Fokus auf den postoperativen Zeitraum, um vertiefende Einblicke in das Ernährungsmanagement zu erhalten.

Einige bearbeitete Studien beschäftigen sich mit kritisch kranken Säuglingen und Kindern, aber nicht speziell mit angeborenen Herzfehlern. Es ist wahrscheinlich, dass sich nicht alle Ergebnisse generalisieren lassen. Die Bedingungen, z.B. nach einer Operation und auf der Intensivstation, dürften jedoch ähnlich sein.

In dieser Arbeit sind auch einige ältere Literaturquellen ausgewertet worden. Die liegt daran, dass sich viele aktuelle Quellen auf ältere Primärquellen berufen. Die Erkenntnisse scheinen für die heutige Forschung relevant zu sein. Für die Erschaffung neuer Strategien zur Verbesserung der Kalorienzufuhr bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern sowie dem Bedarf an Makro- und Mikronährstoffen wären jedoch aktuelle Forschungen notwendig.

Ein wichtiger Part, der im Rahmen dieser Masterarbeit aufgrund des Umfangs nicht mehr bearbeitet werden konnte, ist die Ernährungstherapie bei Komplikationen wie laryngeale Dysfunktionen, gastroösophagealer Reflux, Chylothorax, akute Niereninsuffizienz oder Eiweißverlustenteropathie. Einzelne Komplikationen könnten über eine eigene Arbeit behandelt werden.

Es besteht ein weiterer Forschungsbedarf für die Ernährung von Kindern und Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern und dessen Komplikationen im weiteren Verlauf. Dies wurde auch im Gespräch mit dem Universitätsklinikum Münster deutlich. Die überwiegenden Studien zur Ernährung behandeln Empfehlungen für Säuglinge oder jüngere Kinder.

Der Kinderkardiologe, der ehemals in Sankt Augustin gearbeitet hat, beobachtete, dass bei Säuglingen mit HLHS häufiger eine Kuhmilchintoleranz vorliegt. Dies konnte mit dieser Arbeit nicht mehr überprüft werden, ist aber ein interessanter Aspekt der erforscht werden sollte.

Gruppen die in dieser Masterarbeit nicht gesondert betrachtet wurden sind Frühchen und Säuglinge mit geringem Geburtsgewicht, die bei angeborenen Herzfehlern häufiger vorzufinden sind, und Säuglinge und Kinder mit genetischen Syndromen, die ein hohes Risiko für Ernährungsprobleme aufweisen. Die Herausarbeitung der speziellen Bedürfnisse dieser Gruppen konnte im Rahmen dieser Masterarbeit nicht gewährleistet werden. Vielfach wurden in den Studien diese Gruppen auch ausgeschlossen, da sie eine große Veränderung auf die

Ergebnisse befürchten lassen. Es ist anzunehmen, dass die Empfehlungen unter Betrachtung dieser Gruppen anders ausfallen können.

Ein Thema das nicht eingeschlossen wurde ist die Ernährung bei einer extrakorpulären Membranoxygenierung. Es stellte sich in der Recherche heraus, dass diese Kinder eine besondere Aufmerksamkeit in der klinischen Ernährung benötigen. Eine weitere Limitation ist auf die Gruppe der Herztransplantationen vorgenommen worden. Sie benötigen eine andere Ernährung. Die Betrachtung innerhalb weiterer Arbeiten scheint empfehlenswert zu sein, um den speziellen Anforderungen gerecht zu werden.

Ein Problem mit der Literatur bezüglich der Mangelernährung und Ernährung bei angeborenen Herzfehlern ist, dass der überwiegende Studienanteil aus retrospektiven Chart Reviews und Kohortenstudien besteht. Viele Studien weisen kleine Fallzahlen auf und sind sehr heterogen in den Arten und der Schwere der Herzfehler, dem Alter der Kinder und den Komorbiditäten. Es besteht ein Bedarf an randomisiert kontrollierten Studien oder größeren Interventionsstudien, die sich mit dem Einfluss bestimmter Ernährungsstrategien beschäftigen und validere Aussagen ermöglichen. Zudem gibt es keine evidenzbasierten internationalen Leitlinien für die Ernährung der Kinder mit angeborenen Herzfehlern im AWMF-Register. Hier besteht ein Bedarf für die Erstellung evidenzbasierter Leitlinien und die Untersuchung homogener Gruppen, z.B. spezifischer Herzfehler, die eine bessere Vergleichbarkeit der Studien ermöglichen.

Aus den Schlussfolgerungen der Masterarbeit können Tools erstellt werden, die z.B. auf der Intensivstation einen schnellen Überblick über den Bedarf an Nährstoffen sowie den Aufbau in der parenteralen und enteralen Ernährung und den Strategien bei Gedeihstörungen aufzeigen. Der spezielle Bedarf für verschiedene Herzfehler kann eingeführt und erweitert werden. Zudem könnten die Ergebnisse aus anderen Arbeiten zum Komplikationsmanagement, z.B. Chylothorax, erweitert werden. Möglich ist auch die Erstellung einer App, die z.B. einen enteralen Ernährungsalgorithmus verfolgt und das Komplikationsmanagement bei spezifischen gastrointestinalen Problemen darstellt.

Als positive Entwicklung ist die zunehmende Aufmerksamkeit auf die Verbesserung des Ernährungszustandes der Säuglinge und Kinder zu nennen. Die Ernährung wird nach den Interviews als wichtiger Bereich erkannt. Es zeigt sich nach Meinungen der Herzzentren eine zunehmend geringere Ernährungsproblematik durch die bessere medizinische und nutritive Versorgung. Es gibt zudem immer neue Projekte zur Verbesserung der Ernährung einzelner Komplikationen, z.B. eine Zentrifuge für Muttermilch zur Abschöpfung des Fetts. Dies wird bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern eingesetzt, die einen Chylothorax entwickeln. Die zunehmende Fokussierung auf die Verbesserung der Outcomes, insbesondere des Wachstums und des Ernährungszustandes, besteht und sollte weiter ausgebaut werden.

## 5 Schlussfolgerungen

### **Handlungsempfehlungen für die Prävention und Behandlung von Mangelernährung von Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern.**

#### Empfehlungen für den gesamten perioperativen Zeitraum:

Die Arbeit im interdisziplinären Team und das Monitoring und eine regelmäßige Neubewertung über die Anthropometrie, Laborparameter, der Ernährungsanamnese und des klinischen Zustands gewährleisten eine adäquate Ernährung während des kritischen Erkrankungsverlaufs. Ein standardisiertes Verfahren für die Überwachung des Ernährungsstatus ist zu empfehlen. Ein individueller Ernährungsplan sollte aufgestellt werden. Der Energiebedarf ist individuell zu bestimmen und regelmäßig neu zu ermitteln. Die Energiezufuhr ist an die Gewichtszunahme anzupassen. Eine Über- oder Unterernährung sollte vermieden werden.

Zur Verbesserung einer inadäquaten Nahrungsaufnahme vor und nach der Operation sind die Ursachen zu prüfen und zu behandeln. Bei einer Unterentwicklung oral-motorischer Fähigkeiten, Fütterungsproblemen und einem schlechten Gedeihen sollten Ernährungsfachkräfte, die Ergotherapie sowie Logopäden einbezogen werden. Bei Schluckstörungen und Stimmbandverletzungen kann die Nahrung andickt werden. Zur Verringerung von Unterbrechungen der Ernährung sind Routineuntersuchungen zu bündeln und in die Planung der Ernährung einzubeziehen. Die Notwendigkeit einer Flüssigkeitsrestriktion ist zu überprüfen.

Müttern von Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern sollten im Stillen bestärkt werden. Bei einem erhöhten Kalorienbedarf kann eine Flaschennahrung flexibel eingesetzt werden oder es wird zusätzlich zum Stillen eine Flaschennahrung oder Sondennahrung gegeben.

Prä- und postoperativ ist bei erhöhter Herz- und Lungentätigkeit, Gedeihstörung und verminderter Nahrungsaufnahme eine erhöhte Kalorienzufuhr notwendig. Die Art und Route ist in Abhängigkeit des Alters, der Nahrungstoleranz, den Essfertigkeiten und den individuellen Bedingungen festzulegen. Eine orale Nahrungsmodifikation ist vorzuziehen. Eine Sondenkost ist bei Fütterungsstörungen, Beatmung, Trinkschwäche und fehlgeschlagener kalorienangereicherte Nahrung anzuraten. Eine Mahlzeitendauer von über 30 Minuten sollte nicht überschritten werden. Wird die Nahrung über das Zusetzen einzelner Nährstoffe angereichert, sollte immer auch Protein zugeführt werden. Eine erhöhte Kaloriendichte der Nahrung sowie höhere Konzentrationen der Lösungen und Medikamente in der parenteralen Ernährung sind bei einer Flüssigkeitsrestriktion zu verwenden.

Ein Mangel an Mikronährstoffen ist vor und nach der Operation durch die Überprüfung des Blutbildes festzustellen. Eine Supplementation nach der Feststellung eines Mangels ist anzu-

raten. Ansonsten wird eine tägliche Multivitamin-tablette empfohlen. Eine Vitamin D- und Magnesium Supplementation sowie Kalium bei Diuretika scheint sinnvoll zu sein. Auf Elektrolyte, Calcium, Phosphat, Eisen und eine ausreichende Zufuhr an Antioxidantien ist zu achten. Eine Supplementation bei einem Eisenmangel nach der Operation ist erst nach frühestens zehn Tagen anzuwenden.

#### Empfehlungen für den präoperativen Zeitraum:

Eine frühe Operation in Abstimmung der Risiken der Operation ist die wichtigste Maßnahme, um eine Mangelernährung vorzubeugen oder zu behandeln.

Eine präoperative Ernährungsintervention mit einer erhöhten Kalorienzufuhr ist sinnvoll der Befürchtung oder dem Vorliegen eines schlechten Ernährungsstatus. Bei Neugeborenen ist eine frühe enterale Ernährung zu empfehlen. Liegen Defizite in der Ernährung vor kann eine enterale und parenterale Ernährung vor der Operation sinnvoll sein. Der Energiebedarf kann in Abhängigkeit von dem Schweregrad der hämodynamischen Veränderung durch den Herzfehler und der Stressfaktoren sehr unterschiedlich sein und ist individuell zu bestimmen. Kinder mit einer Herzinsuffizienz und Lungenhochdruck benötigen eine frühe und intensive Ernährungsintervention. Bei unkomplizierten Herzfehlern wird eine altergerechte normale Ernährung ausreichend sein.

Säuglinge und Kinder mit Links-Rechts-Shunts, zyanotische Herzfehler und komplexe sowie ductusabhängige Herzfehler, z.B. univentrikuläre Herzfehler sind in der Zeit vor der Operation gefährdeter für eine Mangelernährung und sollten intensiv beobachtet werden. Ein Screening der Mangelernährung ist ab der Diagnosestellung vorzunehmen.

Ein Nabelkatheter und Prostaglandin bei Ductusabhängigkeit ist bei hämodynamischer Stabilität des Patienten keine grundsätzliche Kontraindikation für die enterale Ernährung.

Bei einer Herzinsuffizienz ist eine Erhaltung der Flüssigkeitsbalance anzustreben. Die Diuretikatherapie sollte unter engmaschiger Beobachtung der Elektrolyte erfolgen. Die Flüssigkeitsrestriktion bedingt in der parenteralen Ernährung eine Erhöhung der Konzentration der Ernährung und eine hohe Konzentration von Medikamenten sowie eine höhere Kaloriendichte der Nahrung in der oralen und enteralen Ernährung. Empfohlen werden zudem häufigere kleine Mahlzeiten, Sondenernährung bei Trinkschwäche sowie eine natriumarme Ernährung.

#### Empfehlungen für den postoperativen Zeitraum:

Die Ernährung sollte früh am ersten postoperativen Tag beginnen, wenn eine hämodynamische Stabilität vorliegt. Eine enterale oder orale Ernährung ist der parenteralen Ernährung vorzuziehen. Bei einem Schock, gastrointestinalen Dysfunktionen und hämodynamische In-

stabilität ist eine totale parenterale Ernährung aufzubauen. Der Energiebedarf ist in Abhängigkeit des Postaggressionsstoffwechsels von der Deckung des Grundumsatzes bei Beginn der Ernährung auf eine bedarfsdeckende Ernährung in der Erholungsphase zu steigern.

Für unkomplizierte Säuglinge und Kinder, die nach der Operation schnell extubiert werden können, klinisch stabil sind und nicht beatmet werden, kann direkt nach der anfänglichen Infusionstherapie und bei ausreichender Toleranz des Gastrointestinaltrakts eine orale oder enterale Ernährung begonnen werden. Häufig ist eine normale Kost oder Säuglingsnahrung ausreichend. Kritisch kranke Kinder benötigen meistens einen Aufbau über die parenterale und enterale Ernährung. Die Ernährung sollte auf eine ausreichende Nährstoffzufuhr ausgerichtet sein. Der Kalorien- und Proteinbedarf kann nach der Operation über die Stressphase erhöht sein, es liegt aber nicht zwangsläufig ein Hypermetabolismus vor. Eine erhöhte Kalorienzufuhr nach der Aufnahme auf die Station ist bei Stress durch die Operation, einem erhöhten Energiebedarf und bei einer Mangelernährung, Gedeihstörung und Gewichtsabnahme und für das Aufholwachstums erforderlich.

Eine parenterale Ernährung mit Glukose, Aminosäuren und Lipiden sowie einem frühen Einsatz der Aminosäurenlösung kann den Ernährungsstatus verbessern und Hyperglykämie vorbeugen. Ein früher Beginn der parenteralen Ernährung wird derzeit empfohlen. Nach aktuellen Erkenntnissen scheint ein späterer Beginn der parenteralen Ernährung nach einer Woche förderlich zu sein, wenn eine frühe enterale Ernährung eingesetzt und ausreichend Energie aufgenommen wird. Langzeiteffekte stehen noch aus.

Eine minimale enterale Ernährung mit 10-20ml/kg/Tag ist ab dem ersten postoperativen Tag einzusetzen, wenn noch keine volle enterale Ernährung aufgebaut wird. Eine minimale enterale Ernährung ist auch bei ductusabhängigen Herzfehlern sinnvoll.

So schnell wie möglich ist die enterale Ernährung einzusetzen. Sie ist vorsichtig über eine nasogastrische Sonde mit kontinuierlicher Zufuhr zu beginnen und die gastrointestinale Toleranz ist regelmäßig zu überprüfen. Eine Ergänzung der enteralen Ernährung mit der parenteralen Ernährung oder intravenösen Lipiden bis eine ausreichende Energiezufuhr gedeckt werden kann ist anzuraten. Für den Beginn und die Steigerung einer enteralen Ernährung kann ein standardisiertes Ernährungsprotokoll verwendet werden. Alternativ kann durch ein systematisches Vorgehen, die Definition einer Nahrungsintoleranz und die Festlegung von Strategien zum Abbau von Barrieren der Ernährungsaufbau verbessert werden.

Bei ausreichender Toleranz ist eine schnelle Steigerung der enteralen Ernährung vorzunehmen. Ist die Toleranz nicht gegeben sind auf das vorherige Volumen zurückzugehen und die Ursachen zu prüfen. Eine nasogastrische Sonde mit Muttermilch oder Säuglingsanfangsmilch bzw. Präparaten für die vollbilanzierte enterale Kost für Kinder ist zu empfehlen. Regelmäßig

sind Fütterungsversuche während der enteralen Zufuhr durchzuführen und ein Übergang zur oralen Ernährung zu fördern. Der Rest der Nahrungsmenge nach der oralen Fütterung kann über die Sonde zugeführt werden.

Eine Gastrostomie kann bei längerfristiger Ernährung sowie bei fehlgeschlagener Gewichtszunahme unter einer nasogastrischen Sonde vorteilhaft sein. Der präventive Einsatz zur Verringerung des Risikos einer Mangelernährung wird diskutiert. Transpylorische Sonden verbessern die Energiezufuhr bei gastroösophagealem Reflux und Aspirationsrisiko.

Eine enterale Ernährung bei hämodynamischer Instabilität und unter einer vasoaktiven Medikation ist umstritten. Es besteht keine ausreichende Evidenz für eine Empfehlung.

#### Ernährungsempfehlungen bei spezifischen Herzfehlern:

Kinder die in einem späteren Alter operiert werden, sollten vor der Operation bei einer erhöhten Herzarbeit eine hochkalorische Ernährung erhalten. Bei einem Organschok nach der Operation oder Geburt ist die Nahrungsmenge nur sehr langsam zu steigern. Kinder mit Mitralklappenundichtigkeit können langfristig eine kalorienreiche Ernährung benötigen.

Säuglinge und Kinder mit univentrikulären Herzfehlern haben nach den ersten beiden Operationen weiterhin einen erhöhten Energiebedarf und benötigen eine kalorienreiche Ernährung. Vor der Operation ist bei Schwierigkeiten mit der oralen Ernährung und Gedeihen eine frühe parenterale Ernährung und in sorgfältiger Abwägung eine enterale Ernährung einzusetzen. Nach der Operation wird ein früher parenteraler und enteraler Ernährungsaufbau empfohlen. Bei Ductusabhängigen Herzfehlern sollte der Aufbau vorsichtig erfolgen.

In der Interstage-Phase sollte vor der Entlassung nach der Stage 1 Palliation die Evaluation der Essfähigkeit erfolgen. Ein Interstage Home Monitoring inklusive des Monitorings der Gewichtszunahme über die Pflegepersonen, die Verwendung von „Red Flags“ und der Telefonkontakt zu den Pflegepersonen sind anzuwenden. Bei einem Vorliegen einer Red Flag sollte die Ernährung modifiziert und der Ernährungsstatus erhoben werden. Bei akutem Gewichtsverlust oder Dehydratation kann eine nasogastrale Sonde oder Gastrostomie hilfreich sein.

#### Empfehlungen für die Nachsorge:

Die Familie des Kindes mit angeborenen Herzfehlern sollte bezüglich der Ernährung geschult und betreut werden. Vor der Entlassung sollte die vorgesehene Ernährung etabliert werden. Eine ambulante Betreuung ist wichtig.

Bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern ist eine weiterführende Beobachtung des Gewichts und der Größenentwicklung sinnvoll. Eine normale gesunde Ernährung ist meistens ausreichend und zu fördern. Bei Kindern mit geringer Nahrungsaufnahme und Essproblemen kann ein Bedarf für eine Ernährungsunterstützung vorliegen.

## Quellenverzeichnis

- 1.Karpen HE. Nutrition in the cardiac newborns. Evidence-based nutrition guidelines for cardiac newborns. *Clin Perinatol* 2016; **43**:131-145.
- 2.Vaidyanathan B, Nair SB, Sundaram KR, Babu UK, Shivaprakasha K, Rao SG *et al.* Malnutrition in children with congenital heart disease (CHD): Determinants and short-term impact of corrective intervention. *Indian Pediatr* 2008; **45**:541-546.
- 3.Medoff-Cooper B, Irving SY. Innovative Strategies for feeding and nutrition in infants with congenitally malformed hearts. *Cardiol Young* 2009; **19**:90-95.
- 4.Koletzko B. Ernährung und Ernährungsstörungen. In: Koletzko B. (Hrsg.). *Kinder- und Jugendmedizin*, 14. Auflage. Springer Medizin Verlag: Berlin, Heidelberg, 2013, S.107-124.
- 5.Savoca M, Nagle M, Konek S. Cardiology. In: Samour PQ, King K (Hrsg.). *Pediatric Nutrition*, 4.Auflage. Jones & Bartlett Learning: Sudbury, Massachusetts, Mississauga, Ontario, Canada London, England, 2012, S.313-328.
- 6.Canada NL, Mullins L, Pearo B, Spoede E. Optimizing perioperative nutrition in pediatric populations. *Nutr Clin Pract* 2016; **31**:49-58.
- 7.Roman B. Nourishing little hearts: Nutritional implications for congenital heart defects. *Pract Gastroenterol* 2011; **98**:11-34.
- 8.Sables-Baus S, Kaufman J, Cook P, da Cruz EM. Oral feeding outcomes in neonates with congenital cardiac disease undergoing cardiac surgery. *Cardiol Young* 2012; **22**:42-48.
- 9.Bernier P-L, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: Epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2010; **13**:26-34.
- 10.Hubschman LE. Malnutrition in congenital heart disease. Management to improve outcomes. *ICAN* 2013; **5**:170-176.
- 11.Moons P, Sluysmans T, De Wolf D, Massin M, Suys B, Benatar A. *et al.* Congenital heart disease in 111225 births in Belgium: birth prevalence, treatment and survival in the 21st century. *Acta Paediatr* 2009; **98**:472-477.
- 12.Schwedler G, Lindinger A, Lange PE, Sax U, Olchvary J, Peters B *et al.* Frequency and spectrum of congenital heart defects among live births in Germany. *Clin Res Cardiol* 2011; **100**:1111-1117.
- 13.American Heart Association. *The impact of congenital heart defects*. Letztes Update: 21.10.2015. Erhältlich unter: [http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/TheImpactofCongenitalHeartDefects/The-Impact-of-Congenital-Heart-Defects\\_UCM\\_001218\\_Article.jsp](http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/TheImpactofCongenitalHeartDefects/The-Impact-of-Congenital-Heart-Defects_UCM_001218_Article.jsp). Letzte Einsicht am: 23.8.2016
- 14.Togănel R. Nutritional approach of pediatric patients diagnosed with congenital heart disease. *Acta Medica Marisiensis* 2013; **59**:121-125.
- 15.Haas NA, Kleideiter U. *Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen*. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2011.

16. Cabrera AG, Prodhon P, Bhutta AT. Nutritional challenges and outcomes after surgery for congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2010; **25**:88-94.
17. Braudis NJ, Curley MAQ, Beaupre K, Thomas KC, Hardiman G, Laussen P *et al.* Enteral feeding algorithm for infants with hypoplastic left heart syndrome poststage I palliation. *Pediatr Crit Care Med* 2009; **10**:460-466.
18. Jochum F, Krohn K, Kohl M, Loui A, Nomayo A, Koletzko B *et al.* S3-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Ernährungsmedizin (DGEM) in Zusammenarbeit mit der Gesellschaft für klinische Ernährung der Schweiz (GESKES), der Österreichischen Arbeitsgemeinschaft für klinische Ernährung (AKE), die Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) und die Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin (GNPI). Parenterale Ernährung in der Kinder- und Jugendmedizin. *Aktuel Ernährungsmed* 2014; **39**:e99-e147.
19. Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, Shamir R. 1. Guidelines on paediatric parenteral nutrition of the European society of paediatric gastroenterology, hepatology and nutrition (ESPGHAN) and the European society for clinical nutrition and metabolism (ESPEN), supported by the European Society of paediatric research (ESPR). *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; **41**:S1-S4.
20. Dittrich S, Ewert P, Lê T-P, Schirmer KR, Hörer J. *S2k Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Ventrikelseptumdefekt im Kindes- und Jugendalter*. Letztes Update: 21.10.2015. Erhältlich unter: <http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/023-012.html>. Letzte Einsicht am: 23.8.2016.
21. Haas NA, Ewert P, Hager A, Schlensak C. *S2k Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Aortenisthmusstenose im Kindes- und Jugendalter*. Letztes Update: 31.8.2013. Erhältlich unter: <http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/023-010.html>. Letzte Einsicht am: 2.8.2016.
22. Cape Town Metropole Paediatric Interest Group. *Nutrition in congenital heart disease*. 2008. Erhältlich unter: <http://www.adsa.org.za/portals/14/documents/clinical20guidelines20cardiac20disease205.3.pdf>. Letzte Einsicht am: 23.8.2016.
23. Lambert LM, Justice L, Guerrero M, Tortorich A, Rummell M. *Nutritional guidelines for the pediatric and neonatal congenital heart patient. What the direct care nurse needs to know*. Kein Datum. Erhältlich unter: <http://www.pcics.org/resources/pediatric-neonatal/>. Letzte Einsicht am: 23.8.2016.
24. Nature Publishing Group. *European Journal of Clinical Nutrition. Instructions for Authors*. Letztes Update: 6.7.2016. Erhältlich unter: [http://www.nature.com/ejcn/ejcn\\_new\\_gta.pdf](http://www.nature.com/ejcn/ejcn_new_gta.pdf). Letzte Einsicht am 23.8.2016.
25. Gläser J, Laudel G. *Experteninterviews und qualitative Inhaltsanalyse*, 3. Auflage. VS Verlag für Sozialwissenschaften: Wiesbaden, 2009.
26. Brink A. *Anfertigung wissenschaftlicher Arbeiten. Ein prozessorientierter Leitfaden zur Erstellung von Bachelor-, Master- und Diplomarbeiten*, 4. Auflage. Springer Gabler: Wiesbaden, 2013.
27. Mayring P. *Qualitative Inhaltsanalyse. Grundlagen und Techniken*, 11. Auflage. Beltz Verlag: Weinheim, Basel, 2010.

28. Ranke MB, van Harnack GA, Koletzko B. Wachstum, Reife und Entwicklung. In: Koletzko B. (Hrsg.). *Kinder- und Jugendmedizin*, 14. Auflage. Springer Medizin Verlag: Berlin, Heidelberg, 2013, S.1-16.
29. Deutsche Gesellschaft für Ernährung (DGE), Österreichische Gesellschaft für Ernährung (ÖGE), Schweizerische Gesellschaft für Ernährung (SGE). *D-A-CH. Referenzwerte für die Nährstoffzufuhr*. 2. Auflage. Neuer Umschau Buchverlag: Bonn, 2015.
30. Ernährungskommission der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ), Bühner C, Genzel-Borovicény O, Jochum F, Kauth T, Kersting M *et al.* Ernährung gesunder Säuglinge. Empfehlungen der Ernährungskommission der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin. *Monatsschr Kinderheilkd* 2014; **6**:527-638.
31. Forschungsinstitut für Kinderernährung (Hrsg.). *2 Empfehlungen für die Ernährung von Säuglingen*, 11. Auflage. (Broschüre) Forschungsinstitut für Kinderernährung GmbH Dortmund: Dortmund, 2015.
32. Böhles H. Ernährung in Kindheit und Adoleszenz. In: Schauder P, Ollenschläger G (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Prävention und Therapie*, 3. Auflage. Urban & Fischer Verlag: München, 2006, S.351-355.
33. Hahn A, Ströhle A, Wolters M. *Ernährung. Physiologische Grundlagen, Prävention, Therapie*, 2. Auflage. Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft mbH: Stuttgart, 2006.
34. Amtsblatt der Europäischen Union. *Richtlinie 2006/141/EG der Kommission vom 22. Dezember 2006 über Säuglingsanfangsnahrung und Folgenahrung und zur Änderung der Richtlinie 1999/21/EG*. 30.12.2006. Erhältlich unter: <http://eur-lex.europa.eu/legal-content/DE/TXT/?uri=celex:32006L0141>. Letzte Einsicht am 23.8.2016.
35. Koletzko B. Ernährung vom Säuglings- bis zum Jugendalter. In: Biesalski HK, Bischoff SC, Puchstein C (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Nach dem neuen Curriculum Ernährungsmedizin der Bundesärztekammer*, 4 Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2010, S.333-346.
36. Forschungsinstitut für Kinderernährung. *Der Ernährungsplan für das 1. Lebensjahr*. Kein Datum. Erhältlich unter: [http://www.fke-do.de/index.php?module=page\\_navigation&index\[page\\_navigation\]\[action\]=details&index\[page\\_navigation\]\[data\]\[page\\_navigation\\_id\]=62](http://www.fke-do.de/index.php?module=page_navigation&index[page_navigation][action]=details&index[page_navigation][data][page_navigation_id]=62). Letzte Einsicht am: 23.8.2016.
37. Forschungsinstitut für Kinderernährung Dortmund (Hrsg.). *4 Empfehlungen für die Ernährung von Kindern und Jugendlichen. Die optimierte Mischkost optiMIX®*, 10. Auflage. (Broschüre). Forschungsinstitut für Kinderernährung GmbH Dortmund: Dortmund, 2014:
38. Lucas B, Ogata B, Feucht S. Normal nutrition from infancy through adolescence. In: Samour PQ, King K (Hrsg.). *Pediatric Nutrition*, 4. Auflage. Jones & Bartlett Learning: Sudbury, Massachusetts, Mississauga, Ontario, Canada London, England, 2012, S.103-126.
39. Mehta NM, Corkins MR, Lyman B, Malone A, Goday PS, Carney L *et al.* Defining pediatric malnutrition: a paradigm shift toward etiology-related definitions. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2013; **37**:460-481.
40. Krawinkel M. Untergewicht und Hungerstoffwechsel. In: Biesalski HK, Bischoff SC, Puchstein C (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Nach dem neuen Curriculum Ernährungsmedizin der Bundesärztekammer*, 4 Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2010, S.438-449.

41. Pirlich M, Schwenk A, Müller AJ. DGEM-Leitlinie Enterale Ernährung: Ernährungsstatus. *Aktuel Ernähr Med* 2003; **28**:S10-S25.
42. Hartig W, Weimann A. Mangelernährung und Körperzusammensetzung sowie physiologische Funktionen. In: Hartig W, Biesalski HK, Druml W, Fürst P, Weimann A (Hrsg.). *Ernährungs- und Infusionstherapie. Standards für Klinik, Intensivstation und Ambulanz*, 8. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2004, S. 89-93.
43. Becker P, Carney LM, Corkins MR, Monczka J, Smith E, Smith SE *et al.* Consensus statement of the academy of nutrition and dietetics/American society for parenteral and enteral nutrition: indicators recommended for the identification and documentation of pediatric malnutrition (undernutrition). *Nutr Clin Pract* 2015; **30**:147-161.
44. WHO. Physical status: The use and interpretation of anthropometry. *WHO Tech Rep Ser*; 1995. 854.
45. Keller U, Stöckli R, Püschel GP. Fastenstoffwechsel – Stresstoffwechsel. Ernährung in Kindheit und Adoleszenz. In: Schauder P, Ollenschläger G (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Prävention und Therapie*, 3. Auflage. Urban & Fischer Verlag: München, 2006, S.563-568.
46. Schneeweiß B. Hungerstoffwechsel. In: Hartig W, Biesalski HK, Druml W, Fürst P, Weimann A (Hrsg.). *Ernährungs- und Infusionstherapie. Standards für Klinik, Intensivstation und Ambulanz*, 8. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2004, S. 108-114.
47. Hartig W. SIRS - Postaggressionsstoffwechsel. In: Hartig W, Biesalski HK, Druml W, Fürst P, Weimann A (Hrsg.). *Ernährungs- und Infusionstherapie. Standards für Klinik, Intensivstation und Ambulanz*, 8. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2004, S. 116-136.
48. Kreyman KG. Sepsis. In: Hartig W, Biesalski HK, Druml W, Fürst P, Weimann A (Hrsg.). *Ernährungs- und Infusionstherapie. Standards für Klinik, Intensivstation und Ambulanz*, 8. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2004, S. 351-374.
49. Bone R, Balk R, Cerra, F, Dellinger P, Fein AM, Knaus WA *et al.* American College of Chest Physicians/Society of Critical Care Medicine Consensus Conference: Definitions for sepsis and organ failure and guidelines for use of innovative therapies in sepsis. *Crit Care Med* 1992; **20**: 864-874.
50. Egger G. *Die Akute Entzündung*. Springer Verlag: Wien, 2005.
51. Straub RH. Insulin resistance, selfish brain, and selfish immune system: an evolutionarily positively selected program used in chronic inflammatory diseases. *Arthritis Res Ther* 2014; **16**:S4.
52. Agus MSD, Jaksic T. Nutritional support of the critically ill child. *Curr Opin Pediatr* 2002; **14**:470-481.
53. Keshen TH, Miller RG, Jahoor F, Jaksic T. Stable isotopic quantitation of protein metabolism and energy expenditure in neonates on- and post-extracorporeal life support. *J Pediatr Surg* 1997; **32**:958-963.
54. Schmitz JE. Indikationen und Durchführung der parenteralen Ernährung. In: Schauder P, Ollenschläger G (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Prävention und Therapie*, 3. Auflage. Urban & Fischer Verlag: München, 2006, S.300-310.

55. Adolph M. Parenterale Ernährung. In: Biesalski HK, Bischoff SC, Puchstein C (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Nach dem neuen Curriculum Ernährungsmedizin der Bundesärztekammer*, 4. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2010, S.878-897.
56. Kreyman KG. Ernährung des kritisch Kranken auf der Intensivstation. In: Biesalski HK, Bischoff SC, Puchstein C (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Nach dem neuen Curriculum Ernährungsmedizin der Bundesärztekammer*, 4. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2010, S.908-921.
57. Kreyman G, Adolph M, Müller M. 3 Energieumsatz und Energiezufuhr. *Akt Ernähr Med* 2007; **32**:8–12.
58. Kreyman G, Adolph M, Mueller MH, Working group for developing the guidelines for parenteral nutrition of the German association for nutritional medicine. Energy expenditure and energy intake – guidelines on parenteral nutrition, chapter 3. *GMS Ger Med Sci* 2009; **7**:Doc25
59. Vichayavilas PE, Skillman HE, Krebs NF. Nutrition in congenital heart disease: Challenges, guidelines and nutritional support. In: Da Cruz EM, Ivy D, Jagers J (Hrsg.). *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care*, Springer-Verlag: London, 2014, S.3201-3212.
60. Chumlea WMC, LaMonte M. Physical Growth and Maturation. In: Samour PQ, King K (Hrsg.). *Pediatric Nutrition*, 4. Auflage. Jones & Bartlett Learning: Sudbury, Massachusetts, Mississauga, Ontario, Canada London, England, 2012, S.23-34.
61. FAO/WHO/UNU Expert Consultation. *Human energy requirements*. 2001. Erhältlich unter: <ftp://ftp.fao.org/docrep/fao/007/y5686e/y5686e00.pdf>. Letzte Einsicht am 23.8.2016.
62. Skillman HE, Mehta NM. Nutrition therapy in the critically ill child. *Curr Opin Crit Care* 2012; **18**:192-198.
63. Weltgesundheitsorganisation. *The WHO Child Growth Standards*. 2016. Erhältlich unter: <http://www.who.int/childgrowth/en/>. Letzte Einsicht am 23.8.2016.
64. Centers for Disease Control and Prevention, Grummer-Strawn LM, Reinold C, Krebs NF. Use of World Health Organization and CDC growth charts for children aged 0-59 months in the United States. *MMWR* 2010; **59**:RR-9.
65. Robert Koch-Institut (Hrsg.). *Beiträge zur Gesundheitsberichterstattung des Bundes. Referenzperzentile für anthropometrische Maßzahlen für Blutdruck aus der Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland (KiGGS)*, 2. Auflage. Robert-Koch-Institut-Hausdruckerei: Berlin, 2013.
66. Koletzko B. Mangelernährung im Kindes- und Jugendalter: Diagnostik. In: Schauder P, Ollenschläger G (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Prävention und Therapie*, 3. Auflage. Urban & Fischer Verlag: München, 2006, S.624-635.
67. Zimmer K-P. Gedeihstörung und Malabsorption. In: Rodeck B, Zimmer K-P (Hrsg.). *Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung*. Springer Medizin Verlag: Heidelberg, 2008, S.141-145.
68. Bessler S. Nutritional Assessment. In: Samour PQ, King K (Hrsg.). *Pediatric Nutrition*, 4. Auflage. Jones & Bartlett Learning: Sudbury, Massachusetts, Mississauga, Ontario, Canada London, England, 2012, S.35-52.

69. Schutz Y, Stanga Z. Mangelernährung und Bestimmung des Ernährungszustandes. In: Biesalski HK, Bischoff SC, Puchstein C (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Nach dem neuen Curriculum Ernährungsmedizin der Bundesärztekammer*, 4. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2010, S. 450-466
70. St. Pierre A, Khattra P, Johnson M, Cender L, Manzano S, Holsti L. Content validation of the infant malnutrition and feeding checklist for congenital heart disease: A tool to identify risk for malnutrition and feeding difficulties in infants with congenital heart disease. *J Pediatr Nurs* 2010; **25**:367-374.
71. Schauder P, Arends J. Erfassung und Beurteilung des Ernährungsstatus. In: Schauder P, Ollenschläger G (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Prävention und Therapie*, 3. Auflage. Urban & Fischer Verlag: München, 2006, S.477-497.
72. Mitchell IM, Davies PSW, Day JME, Pollock JCS, Jamieson MPG, Wheatley DJ. Energy expenditure in children with congenital heart disease, before and after cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; **107**:374-380.
73. Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, Shamir R. 2. Energy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; **41**:S5-S11.
74. White MS, Shepherd RW, McEniery JA. Energy expenditure in 100 ventilated, critically ill children: improving the accuracy of predictive equations. *Crit Care Med* 2000; **28**:2307-12.
75. Haugen HA, Chan L-N, Li F. Indirect calorimetry: a practical guide for clinicians. *Nutr Clin Pract* 2007; **22**:377-288.
76. Mehta NM, Compher C, A.S.P.E.N. Board of Directors. A.S.P.E.N. clinical guidelines: Nutrition support of the critically ill child. *JPEN J Parent Enteral Nutr* 2009; **33**:260-276.
77. Henry CJK. Basal metabolic rate studies in humans: measurement and development of new equations. *Public Health Nutr* 2005; **8**:1133-1152.
78. Avitzur Y, Singer P, Dagan O, Kozer E, Abramovitch D, Dinari G *et al.* Resting energy expenditure in children with cyanotic and noncyanotic congenital heart disease before and after open heart surgery. *JPEN J Parent Enteral Nutr* 2003; **27**:47-51.
79. de Wit B, Meyer R, Desai A, Macrae D, Pathan N. Challenge of predicting resting energy expenditure in children undergoing surgery for congenital heart disease. *Pediatr Crit Care Med* 2010; **11**:496-501.
80. A.S.P.E.N. Board of Directors. Guidelines for the use of parenteral and enteral nutrition in adults and pediatric patients. Section I: Introduction. *JPEN J Parent Enteral Nutr* 2002; **26**:1SA-138SA
81. FAO/WHO/UNO Expert Consultation. Energy and protein requirements. *WHO Tech Rep Ser* 1985; **724**.
82. Speer CP. Neonatologie. In: Koletzko B. (Hrsg.). *Kinder- und Jugendmedizin*, 14. Auflage. Springer Medizin Verlag: Berlin, Heidelberg, 2013, S.49-106.
83. Held A. Anatomie und Physiologie. In: Bolanz H, Oßwald P, Ritsert H (Hrsg.). *Pflege in der Kardiologie/Kardiochirurgie*. Urban & Fischer Verlag: München, 2008, S.1-24.

84. American Heart Association. *How the healthy heart works*. Letztes Update: 7. Juli 2015. Erhältlich unter: [http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/AboutCongenitalHeartDefects/How-the-Healthy-Heart-Works\\_UCM\\_307016\\_Article.jsp](http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/AboutCongenitalHeartDefects/How-the-Healthy-Heart-Works_UCM_307016_Article.jsp). Letzte Einsicht am: 23.8.2016.
85. Kramer HH. Herz- und Kreislauferkrankungen. In: Koletzko B. (Hrsg.). *Kinder- und Jugendmedizin*, 14. Auflage. Springer Medizin Verlag: Berlin, Heidelberg, 2013, S.325-364.
86. Cameron JW, Rosenthal A, Olson AD. Malnutrition in hospitalized children with congenital heart disease. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995; **149**:1098-1102.
87. Medoff-Cooper B, Ravishankar C. Nutrition and growth in congenital heart disease: a challenge in children. *Curr Opin Cardiol* 2013; **28**:122-129.
88. Williams RV, Ravishankar C, Zak V, Evans F, Atz AM, Border WL *et al*. Birth weight and prematurity in infants with single ventricle physiology: pediatric heart network infant single ventricle trial screened population. *Congenit Heart Dis* 2010; **5**:96-103.
89. Mitting R, Marino L, Macrae D, Shastri N, Meyer R, Pathan N. Nutritional status and clinical outcome in postterm neonates undergoing surgery for congenital heart disease. *Pediatr Crit Care Med* 2015; **16**:448-452.
90. Benzecry SG, Leite HP, Oliveira FC, Santana e Meneses JF, de Carvalho WB, Silva CM. Interdisciplinary approach improves nutritional status of children with heart diseases. *Nutrition* 2008; **24**:669-674.
91. Sjarif DR, Anggriawan SL, Putra ST, Djer MM. Anthropometric profiles of children with congenital heart disease. *Med J Indones* 2011; **20**:40-45.
92. Arodiwe I, Chinawa J, Ujunwa F, Adiele D, Ukoha M, Obidike E. Nutritional status of congenital heart disease (CHD) patients: Burden and determinant of malnutrition at university of Nigeria teaching hospital Ituku – Ozalla, Enugu. *Pak J Med Sci* 2015; **31**:1140-1145.
93. Vaidyanathan B, Radhakrishnan R, Sarala DA, Sundaram KR, Kumar RK. What determines nutritional recovery in malnourished children after correction of congenital heart defects? *Pediatrics* 2009; **124**:e294-e299.
94. van der Bom T, Zomer C, Zwinderman AH, Meljboom FJ, Bouma BJ, Mulder BJM. The changing epidemiology of congenital heart disease. *Nat Rev Cardiol* 2011; **8**:50-60.
95. Wheat JC. Nutritional management of children with congenital heart disease. *Nutrition Bytes* 2002; **8**:1-5.
96. Cheung MMH, Davis AM, Wilkinson JL, Weintraub RG. Long term somatic growth after repair of tetralogy of Fallot: evidence for restoration of genetic growth potential. *Heart* 2003; **89**:1340-1343.
97. Okoromah CAN, Ekure EN, Lesi FEA, Okunowo WO, Tijani BO, Okeiyi JC. Prevalence, profile and predictors of malnutrition in children with congenital heart defects: a case-control observational study. *Arch Dis Child* 2011; **96**:354-360.
98. Marwali EM, Darmaputri S, Somasetia DH, Sastroasmoro S, Haas NA, Portman MA. Does malnutrition influence outcome in children undergoing congenital heart surgery in a developing country? *Paediatr Indones* 2015; **55**:109-116.

- 99.Vaidyanathan B, Roth SJ, Rao SG, Gauvreau K, Shivaprakasha K, Kumar K. Outcome of ventricular septal defect repair in a developing country. *J Pediatr* 2002; **140**:736-741.
- 100.Hassan BA, Albanna EA, Morsy SM, Siam AG, Shafie MMA, Elsaadany HF *et al*. Nutritional status in children with un-operated congenital heart disease: an Egyptian center experience. *Front Pediatr* 2015; **3**:53.
- 101.Costello CL, Gellatly M, Daniel J, Justo RN, Weir K. Growth restriction in infants and young children with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2015; **10**:447-456.
- 102.Toole BJ, Toole LE, Kyle UG, Cabrera AG, Orellana RA, Coss-Bu JA. Perioperative nutritional support and malnutrition in infants and children with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2014; **9**:15-25.
- 103.Daymont C, Neal A, Prosnitz A, Cohen MS. Growth in children with congenital heart disease. *Pediatrics* 2013; **131**:e236-e242.
- 104.Manso PH, Carmona F, Jácomo ADN, Bettiol H, Barbieri MA, Carlotti APCP. Growth after ventricular septal defect repair: does defect size matter? A 10-year experience. *Acta Paediatrica* 2010; **99**:1356-1360.
- 105.Tokel K, Azak E, Ayabakan C, Varan B, Aşlamaci S, Mercan S. Somatic growth after corrective surgery for congenital heart disease. *The Turkish Journal of Pediatr* 2010; **52**:58-67.
- 106.Soliman AT, Elawwa A, Khella A, Saeed S, Yassin H. Linear growth in relation to the circulating concentration of insulin-like growth factor-I in young children with acyanotic congenital heart disease with left to right shunts before versus after surgical intervention. *Indian J Endocr Metab* 2012; **16**:791-795.
- 107.Aguilar DC, Raff GW, Tancredi DJ, Griffin IJ. Childhood growth patterns following congenital heart disease. *Cardiol Young* 2015; **25**:1044-1053.
- 108.Kelleher DK, Laussen P, Teixeira-Pinto A, Duggan C. Growth and correlates of nutritional status among infants with hypoplastic left heart syndrome (HLHS) after stage 1 Norwood procedure. *Nutrition* 2006; **22**:237-244.
- 109.Williams RV, Zak V, Ravishankar C, Altmann K, Anderson J, Atz AM *et al*. Factors impacting growth in infants with single ventricle physiology: A report from pediatric heart network infant single ventricle trial. *J Pediatr* 2011; **159**:1017-1022.
- 110.Universitätsklinikum Münster. *Univentrikuläres Herz-SV*. Kein Datum. Erhältlich unter: <http://klinikum.uni-muenster.de/index.php?id=9093>. Letzte Einsicht am 23.8.2016.
- 111.Anderson JB, Kalkwarf HJ, Kehl JE, Egtesady P, Marino BS. Low weight-for-age Z-score and infection risk after the Fontan procedure. *Ann Thorac Surg*. 2011; **91**:1460-1466.
- 112.McNally JD, Menon K, Chakraborty P, Fisher L, Williams KA, Al-Dirbashi OY *et al*. Impact of anesthesia and surgery for congenital heart disease on the vitamin D status of infants and children. A prospective longitudinal study. *Anesthesiology* 2013; **119**:71-80.
- 113.Munoz R, Laussen PC, Palacio G, Zienko L, Piercey G, Wessel DL. Whole blood ionized magnesium: age-related differences in normal values and clinical implications of ionized hypomagnesemia in patients undergoing surgery for congenital cardiac disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; **119**:891-898.

- 114.Vaidyanathan B, Roth SJ, Gauvreau K, Shivaprakasha K, Rao SG, Kumar K. Somatic growth after ventricular septal defect in malnourished infants. *J Pediatr* 2006; **149**:205-209.
- 115.Frisancho AR, Garn SM, Ascoli W. Childhood retardation resulting in reduction of adult body size due to lesser adolescent skeletal delay. *Am J Phys Anthropol.* 1970; **33**:325-336.
- 116.Anderson JB, Marino BS, Irving SY, García-España JF, Ravishankar C, Stallings VA *et al.* Poor post-operative growth in infants with two-ventricle physiology. *Cardiol Young* 2011; **21**:421-429.
- 117.Bhoomika RK, Rao SL, Chandramouli BA. Cognitive development in children with chronic protein energy malnutrition. *Behav Brain Funct* 2008; **4**:31.
- 118.Medoff-Cooper B, Irving SY, Hanlon AL, Golfenshtein N, Radcliffe J, Stallings VA *et al.* The association among feeding mode, growth, and developmental outcomes in infants with complex congenital heart disease at 6 and 12 months of age. *J Pediatr* 2016; **169**:154-159.
- 119.Ravishankar C, Zak V, Williams IA, Bellinger DC, Gaynor JW, Ghanayem NS *et al.* Association of impaired linear growth and worse neurodevelopment outcome in infants with single ventricle physiology: a report from the pediatric heart network infant single ventricle trial. *J Pediatr* 2013; **162**:250-256.
- 120.Georgieff MK. Nutrition and the developing brain: nutrient priorities and measurement. *Am J Clin Nutr* 2007; **85**:614S-620S.
- 121.Grantham-McGregor SM, Walker SP, Chang S. Nutritional deficiencies and later behavioural development. *P Nutr Soc* 2000; **59**:47-54.
- 122.Roth E, Manhart N. Einfluss der Mangelernährung auf die Immunitätslage. In: Hartig W, Biesalski HK, Druml W, Fürst P, Weimann A (Hrsg.). *Ernährungs- und Infusionstherapie. Standards für Klinik, Intensivstation und Ambulanz*, 8. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2004, S. 94-96.
- 123.Wong JJM, Cheifetz IM, Ong C, Nakao M, Lee JH. Nutrition support for children undergoing congenital heart surgeries: a narrative review. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2015; **6**:443-454.
- 124.Radman M, Mack R, Barnoya J, Castañeda A, Rosales M, Azakie A *et al.* The effect of pre-operative nutritional status on post-operative outcomes in children undergoing surgery for congenital heart defects in San Francisco (UCSF) and Guatemala City (UNICAR). *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; **147**:1-17.
- 125.Eskedal LT, Hagemo PS, Seem E, *et al.* Impaired weight gain predicts risk of late death after surgery for congenital heart defects. *Arch Dis Child* 2008; **93**:495–501.
- 126.Grossman H, Duggan E, McCamman S, Welchert E, Hellerstein S. The dietary chloride deficiency syndrome. *Pediatrics* 1980; **66**:366-374.
- 127.Ozmen A, Terlemez S, Tunaoglu FS, Soysal S, Pektas A, Cilsal E *et al.* Evaluation of neurodevelopment and factors affecting in the children with acyanotic congenital cardiac disease. *Iran J Pediatr* 2016; **26**:e3278.
- 128.Green JJ, Robinson DA, Wilson GE, Simpson RU, Westfall MV. Calcitriol modulation of cardiac contractile performance via protein kinase C. *J Mol Cell Cardiol* 2006; **41**:350-359.

- 129.Priehl B, Treiber G, Pieber TR, Amrein K. Vitamin D and immune function. *Nutrients* 2013; **5**:2502-2521.
- 130.Lee P. Vitamin D metabolism and deficiency in critical illness. *Best Pract Res Clin En* 2011; **25**:769-781.
- 131.Yahav J, Avigad S, Frand M, Shem-Tov A, Barzilay Z, Linn S *et al.* Assessment of intestinal and cardiorespiratory function in children with congenital heart disease on high-caloric formulas. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1985; **4**:778-785.
- 132.Hansen SR, Dørup I. Energy and nutrient intakes in congenital heart disease. *Acta Paediatr* 1993; **82**:166-172.
- 133.Forchielli ML, McColl R, Walker A, Lo C. Children with congenital heart disease: A nutrition challenge. *Nutr Rev* 1994; **52**:348-353.
- 134.Clemente C, Barnes J, Shinebourne E, Stein A. Are infant behavioural feeding difficulties associated with congenital heart disease? *Child Care Health Dev* 2001; **27**:47-59.
- 135.Jadcherla SR, Vijayapal AS, Leuthner S. Feeding abilities in neonates with congenital heart disease: a retrospective study. *J Perinatol* 2009; **29**:112-118.
- 136.Hollander SA, Bernstein D. Management of congestive heart failure. In: Stevenson DK, Cohen RS, Sunshine P (Hrsg.). *Neonatology*. Clinical practice and procedures. McGraw Hill-Education: United states of America, 2015, S.1073-1077.
- 137.Pittman JG, Cohen P. The pathogenesis of cardiac cachexia. *New Eng J Med* 1964; **271**:453-460.
- 138.Vieira TCL, Trigo M, Alonso RR, Ribeiro RHC, Cardoso MRA, Cardoso ACA *et al.* Assessment of food intake in infants between 0 and 24 months with congenital heart disease. *Arq Bras Cardiol* 2007; **88**:624-628.
- 139.Stiller B. Kardiale Erkrankungen. In: Maier RF, Obladen M (Hrsg.). *Neugeborenenintensivmedizin*, 8.Auflage. Springer Verlag: Berlin, Heidelberg, 2011, S.167-230.
- 140.Varan B, Tokel K, Yilmaz G. Malnutrition and growth failure in cyanotic and ayanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. *Arch Dis Child* 1999; **81**:49-52.
- 141.Owens JL, Musa N. Nutritional support after neonatal cardiac surgery. *Nutr Clin Pract* 2009; **24**:242-249.
- 142.Rogers EJ, Gilbertson HR, Heine RG, Henning R. Barriers to adequate nutrition in critically ill children. *Nutrition* 2003; **19**:865-868.
- 143.Nicholson GT, Clabby ML, Kanter KR, Mahle WT. Caloric intake during the perioperative period and growth failure in infants with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2013; **34**:316-321.
- 144.Kogon BE, Ramaswamy V, Todd K, Plattner C, Kirshbom PM, Kanter KR *et al.* Feeding difficulty in newborns following congenital heart surgery. *Congenit Heart Dis* 2007; **2**:332-337.
- 145.Hill GD, Silverman AH, Noel RJ, Simpson PM, Slicker J, Scott AE *et al.* Feeding dysfunction in children with single ventricle following staged palliation. *J Pediatr* 2014; **164**:243-246.
- 146.Pillo-Blocka F, Adatia I, Sharieff W, McCrindle BW, Zlotkin S. Rapid advancement to more concentrated formula in infants after surgery for congenital heart disease reduces duration of hospital stay: A randomized clinical trial. *J Pediatr* 2004; **145**:761-766.

147. Maurer I, Latal B, Geissmann H, Knirsch W, Bauersfeld U, Balmer C. Prevalence and predictors of later feeding disorders in children who underwent neonatal cardiac surgery for congenital heart disease. *Cardiol Young* 2011; **21**:303-309.
148. Einarson KD, Arthur HM. Predictors of oral feeding difficulty in cardiac surgery infants. *Pediatr Nurs* 2003; **29**:315-319.
149. Skinner ML, Halstead LA, Rubinstein CS, Atz AM, Andrews D, Bradley SM. Laryngopharyngeal dysfunction after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; **130**:1293-1301.
150. Jeffries HE, Wells WJ, Starnes VA, Wetzel RC, Moromisato DY. Gastrointestinal morbidity after Norwood palliation for Hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 2006; **81**:982-987.
151. Hehir DA, Rudd N, Slicker J, Mussatto KA, Simpson P, Li S-H *et al*. Normal interstage growth after the Norwood operation association with interstage home monitoring. *Pediatr Cardiol* 2012; **33**:1315-1322.
152. McElhinney DB, Hedrick HL, Bush DM, Pereira GR, Stafford PW, Gaynor JW *et al*. Necrotizing enterocolitis in neonates with congenital heart disease; Risk factors and outcomes. *Pediatrics* 2000; **106**:1080-1087.
153. Moss RL, Kalish LA, Duggan C, Johnston P, Brandt ML, Dunn JCY *et al*. Clinical parameters do not adequately predict outcome in necrotizing enterocolitis: a multi-institutional study. *J Perinatol* 2008; **28**:665-674.
154. Schwalbe-Terilli CR, Hartman DH, Nagle MI, Gallagher PR, Ittenbach RE, Burnham NB *et al*. Enteral feeding and caloric intake in neonates after cardiac surgery. *Am J Crit Care* 2009; **18**:52-57.
155. Kaufman J, Vichayavilas P, Rannie M, Peyton C, Carpenter E, Hull D *et al*. Improved nutrition delivery and nutrition status in critically ill children with heart disease. *Pediatrics* 2015; **135**:e717-e725.
156. Dokken M, Rustøen T, Stubhaug A. Indirect calorimetry reveals that better monitoring of nutrition therapy in pediatric intensive care is needed. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2015; **39**:344-352.
157. Hansson L, Öhlund I, Lind T, Stecksén-Blicks C, Rydberg A. Dietary intake in infants with complex congenital heart disease: a case-control study on macro- and micronutrient intake, meal frequency and growth. *J Hum Nutr Diet.* 2016; **29**:67-74.
158. Premer DM, Georgieff MK. Nutrition of ill neonates. *NeoReviews* 1999; **20**:e56-e62.
159. van der Kuip M, Hoos MB, Forget PP, Westerterp KR, Gemke RJJ, de Meer K. Energy expenditure in infants with congenital heart disease, including a meta-analysis. *Acta Paediatr* 2003; **92**:921-927.
160. Nydegger A, Walsh A, Penny DJ, Henning R, Bines JE. Changes in resting energy expenditure in children with congenital heart disease. *Eur J Clin Nutr* 2009; **63**:382-397.
161. Leitch CA, Karn CA, Peppard RJ, Granger D, Liechty EA, Ensing GJ *et al*. Increased energy expenditure in infants with cyanotic congenital heart disease. *J Pediatr* 1998; **133**:755-760.
162. Farrell AG, Schamberger MS, Olson IL, Leitch CA. Large left-to-right shunts and congestive heart failure increase total energy expenditure in infants with ventricular septal defects. *Am J Cardiol* 2001; **87**:1128-1131.

163. Menon G, Poskitt EME. Why does congenital heart disease cause failure to thrive? *Arch Dis Child* 1985; **60**:1134-1139.
164. Lees MH, Bristow JD, Griswold HE, Olmsted RW. Relative hypermetabolism in infants with congenital heart disease and undernutrition. *Pediatrics* 1965; **26**:183-191.
165. Hehir DA, Cooper DS, Walters EM, Ghanayem NS. Feeding, growth, nutrition, and optimal interstage surveillance for infants with hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young* 2011; **21**:59-64.
166. Kyle UG, Shekerdemian LS, Coss-Bu JA. Growth failure and nutrition considerations in chronic childhood wasting diseases. *Nutr Clin Pract* 2015; **30**:227-238.
167. Sondheimer JM, Hamilton JR. Intestinal function in infants with severe congenital heart disease. *J Pediatr* 1978; **92**:572-578.
168. Giannone PJ, Luce WA, Nankervis CA, Hoffman TM, Wold LE. Necrotizing enterocolitis in neonates with congenital heart disease. *Life Sci* 2008; **82**:341-347.
169. Correia GDS, Ng KW, Wijeyesekera A, Gala-Peralta S, Williams R, MacCarthy-Morrogh S. *et al.* Metabolic profiling of children undergoing surgery for congenital heart disease. *Crit Care Med* 2015; **43**:1467-1476.
170. Gebara BM, Gelmini M, Sarnaik A. Oxygen consumption, energy expenditure, and substrate utilization after cardiac surgery in children. *Crit Care Med* 1992; **20**:1550-1554.
171. Fillipatos GS, Anker SD, Kremastinos DT. Pathophysiology of peripheral muscle wasting in cardiac cachexia. *Curr Opin in Clin Nutr Metab Care* 2005; **8**:249-254.
172. Natarajan G, Anne SR, Aggarwal S. Enteral feeding of neonates with congenital heart disease. *Neonatology* 2010; **98**:330-336.
173. del Castillo SL, McCulley ME, Khemani RG, Jeffries HE, Thomas DW, Peregrine J *et al.* Reducing the incidence of necrotizing enterocolitis in neonates with hypoplastic left heart syndrome with the introduction of an enteral feed protocol. *Pediatr Crit Care Med* 2010; **11**:373-377.
174. Donnellan A, Justice L. Preoperative stabilization of infants with Hypoplastic left heart syndrome before stage I palliation. *Crit Care Nurse* 2016; **36**:52-59.
175. Davis D, Davis S, Cotman K, Worley S, Londrigo D, Kenny D *et al.* Feeding difficulties and growth delay in children with Hypoplastic left heart syndrome versus d-Transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol* 2008; **29**:328-333.
176. Li J, Zhang G, Herridge J, Holtby H, Humpl T, Redington AN *et al.* Energy expenditure and caloric and protein intake in infants following the Nowood procedure. *Pediatr Crit Care Med* 2008; **9**:55-61.
177. Wan S, LeClerc J-L, Vincent J-L. Inflammatory response to cardiopulmonary bypass. *CHEST* 1997; **112**:676-692.
178. Anderson JB, Beekman RH, Border WL, Kalkwarf HJ, Khoury PR, Uzark K *et al.* Lower weight-for-age z score adversely affects hospital length of stay after the bidirectional Glenn procedure in 100 infants with a single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; **138**:397-404.
179. Trabulsi JC, Irving SY, Papas MA, Hollowell C, Ravishankar C, Marino BS *et al.* Total energy expenditure of infants with congenital heart disease who have undergone surgical intervention. *Pediatr Cardiol* 2015; **36**:1670-1679.

- 180.da Silva VM, de Oliveira Lopes MV, de Araujo TL. Growth and nutritional status of children with congenital heart disease. *J Cardiovasc Nurs* 2007; **22**:390-396.
- 181.Nydegger A, Bines JE. Energy metabolism in infants with congenital heart disease. *Nutrition* 2006; **22**:697-704.
- 182.Medoff-Cooper B, Irving SY, Marino BS, García-España JF, Ravishankar C, Bird GL *et al.* Weight change in infants with a functionally univentricular heart: from surgical intervention to hospital discharge. *Cardiol Young* 2011; **21**:136-144.
- 183.Uauy R, Koletzko B. Primäre und sekundäre Unterernährung im Kindesalter und ihre Folgen für Wachstum und Entwicklung. In: Koletzko B. (Hrsg.). *Ernährung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher*. Springer-Verlag: Berlin, Heidelberg, 1993, S.3-43.
- 184.Leitch CA. Growth, nutrition and energy expenditure in pediatric heart failure. *Prog Pediatr Cardiol* 2000; **11**:195-2002.
- 185.Kohr LM, Braudis NJ. Growth and nutrition. In: Anderson RH, Baker EJ, Penny, DJ, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G (Hrsg.). *Pediatric Cardiology*, 3. Auflage. Churchill Livingstone Elsevier: Philadelphia, 2010, S.1285-1298.
- 186.Gillespie M, Kuijpers M, van Rossem M, et al. Determinants of intensive care unit length of stay for infants undergoing cardiac surgery. *Congenit Heart Dis*. 2006; **1**:152-160.
- 187.Röbl M, Lakomek M. Therapie der Mangelernährung im Kindes- und Jugendalter. In: Schauder P, Ollenschläger G (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Prävention und Therapie*, 3.Auflage. Urban & Fischer Verlag: München, 2006, S.351-355.
- 188.Sharda LS. Enteral nutrition. In: Samour PQ, King K (Hrsg.). *Pediatric Nutrition*, 4.Auflage. Jones & Bartlett Learning: Sudbury, Massachusetts, Mississauga, Ontario, Canada London, England, 2012, S.399-422.
- 189.Schwarz SM, Gewitz MH, See CC, Berezin S, Glassman MS, Medow CM *et al.* Enteral nutrition in infants with congenital heart disease in growth failure. *Pediatrics* 1990; **86**:368-373.
- 190.Löser CHR. Ernährungstherapeutisches Vorgehen bei unkomplizierten Patienten. In: Hartig W, Biesalski HK, Druml W, Fürst P, Weimann A (Hrsg.). *Ernährungs- und Infusionstherapie. Standards für Klinik, Intensivstation und Ambulanz*, 8. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2004, S. 179-181.
- 191.Unger R, DeKleermaeker M, Gidding SS, Kaufer Christoffel K. Calories count. Improved weight gain with dietary intervention in congenital heart disease. *AJDC* 1992; **146**:1078-1084.
- 192.Taniguchi-Fukatsu A, Matsuoka M, Amagai T. Effect of a high density formula on growth and safety in congenital heart disease infants. *E Spen Eur E J Clin Nutr Metab* 2010; **5**:e281-e283.
- 193.Maier RF. Ernährung. In: Maier RF, Obladen M (Hrsg.). *Neugeborenenintensivmedizin*, 8.Auflage. Springer Verlag: Berlin, Heidelberg, 2011, S.35-66.
- 194.Lambert JM, Watters NE. Breastfeeding the infant/child with a cardiac defect: An informal survey. *J Hum Lact* 1998; **14**:151-155.
- 195.American Heart Association. *Feeding tips for your baby with CHD*. Letztes Update: 26. Oktober 2015. Erhältlich unter: [http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/CareTreatmentforCongenitalHeartDefects/Feeding-Tips-For-Your-Baby-with-CHD\\_UCM\\_307735\\_Article.jsp](http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/CareTreatmentforCongenitalHeartDefects/Feeding-Tips-For-Your-Baby-with-CHD_UCM_307735_Article.jsp). Letzte Einsicht am: 23.8.2016.

196. Abunnaja S, Cuvillo A, Sanchez JA. Enteral and parenteral nutrition in the perioperative period: State of the art. *Nutrients* 2013; **5**:608-623.
197. Wiebe W, Ehlen M. Therapeutische Prinzipien. In: Ehlen M (Hrsg.). *Klinikstandards für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin*. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2014, S.144-145
198. Howley LW, Kaufman J, Wymore E, Thureen P, Magouirk JK, McNair B *et al*. Enteral feeding in neonates with prostaglandin-dependent congenital cardiac disease: international survey on current trends and variations in practice. *Cardiol Young* 2012; **22**:121-127.
199. Hofner G, Behrens R, Koch A, Singer H, Hofbeck M. Enteral nutrition support by percutaneous endoscopic gastrostomy in children with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2000; **21**:341-346.
200. Alten JA, Rhodes LA, Tabbutt S, Cooper DS, Graham E, Ghanayem N *et al*. Perioperative feeding management of neonates with CHD: analysis of the Pediatric Cardiac Critical Care Consortium (PC<sup>4</sup>) registry. *Cardiol Young* 2015; **25**:1593-1601.
201. Slicker J, Hehir DA, Horsley M, Monczka J, Stern KW, Roman B. Nutrition algorithms for infants with hypoplastic left heart syndrome; Birth through the first interstage period. *Congenit Heart Dis* 2013; **8**:89-102.
202. Willis L, Thureen P, Kaufman J, Wymore E, Skillman H, da Cruz E. Enteral feeding in prostaglandin-dependent neonates: It is a safe practice? *J Pediatr* 2008, **153**:867-869.
203. Wolovits JS, Torzone A. Feeding and nutritional challenges in infants with single ventricle physiology. *Curr Opin Pediatr* 2012; **24**:295-300.
204. Toms R, Jackson KW, Dabal RJ, Reebals CH, Alten JA. Preoperative trophic feeds in neonates with hypoplastic left heart syndrome. *Congenit Heart Dis* 2015; **10**:36-42.
205. Garcia X, Jaquiss RDB, Imamura M, Swearingen CJ, Dassinger MS, Sachdeva R. Preemptive gastrostomy tube placement after norwood operation. *J Pediatr* 2011; **159**:602-607.
206. Teixeira-Cintra MAC, Monteiro JP, Tremeschin M, Trevilato TMB, Halperin ML, de Carvalho Panzeri Carlotti AP. Monitoring of protein catabolism in neonates and young infants post-cardiac surgery. *Acta Paediatr* 2011; **100**:977-982.
207. Chaparro CJ, Depeyre JL, Longchamp D, Perez M-H, Taffé P, Cotting J. How much protein and energy are needed to equilibrate nitrogen and energy balances in ventilated critically ill children? *Clin Nutr* 2015; **35**:460-467.
208. Irving SY, Medoff-Cooper B, Stouffer NO, Schall JI, Ravishankar C, Compher CW *et al*. Resting energy expenditure at 3 months of age following neonatal surgery for congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2013; **8**:343-351.
209. Floh AA, Nakada M, La Rotta G, Mah K, Heridge JE, van Arsdell G. Systemic inflammation increases energy expenditure following pediatric cardiopulmonary bypass. *Pediatr Crit Care Med* 2015; **16**:343-351.
210. WHO/FAO/UNU Expert Consultation. Protein and amino acid requirements in human nutrition. *WHO Tech Rep Ser* 2007, **935**.
211. Larsen BMK, Goonewardene LA, Field CJ, Joffe AR, van Aerde JE, Olstad DL *et al*. Low energy intakes are associated with adverse outcomes in infants after open heart surgery. *JPEN J Parenteral Enteral Nutr* 2013; **37**:254-260.

- 212.Mehta NM, Bechard LJ, Cahill N, Wang M, Day A, Duggan CP *et al.* Nutritional practices and their relationship to clinical outcomes in critically ill children-An international multicenter cohort study. *Crit Care Med.* 2012; **40**:2204-2211.
- 213.Mehta NM, Bechard LJ, Zurakowski D, Duggan CP, Heyland DK. Adequate enteral protein intake is inversely associated with 60-d mortality in critically ill children: a multicenter, prospective, cohort study. *Am J Clin Nutr* 2015; **102**:199-206.
- 214.Jones MO, Pierro A, Hammond P, Lloyd DA. The metabolic response to operative stress in infants. *J Pediatr Surg* 1993; **28**: 1258–1262.
- 215.Johnson DJ, Pressler VM, Smith RJ, Brooks DC, Hulton NR, Wilmore DW *et al.* Hypothermic Anesthesia attenuates postoperative proteolysis. *Ann Surg* 1986; **204**:219-428.
- 216.Mehta NM, Costello JM, Bechard LJ, Johnson VM, Zurakowski D, McGowan FX *et al.* Resting energy expenditure after Fontan surgery in children with single-ventricle heart defects. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2012; **36**:685-692.
- 217.Leitch CA, Karn CA, Ensing GJ, Denne SC. Energy expenditure after surgical repair in children with cyanotic congenital heart disease. *J Pediatr* 2000; **137**:381-385.
- 218.Elia M. Changing concepts of nutrient requirements in disease: implications for artificial nutritional support. *Lancet* 1995; **345**:1279-1284.
- 219.Kuwata S, Iwamoto Y, Ishido H, Taketadu M, Tamura M, Senzaki H. Duodenal tube feeding: an alternative approach for effectively promoting weight gain in children with gastroesophageal reflux and congenital heart disease. *Gastroenterol Res Pract* 2013; **2013**:ID 181604.
- 220.Shew SB, Jaksic T. The metabolic needs of critically ill children and neonates. *Semin Pediatr Surg* 1999; **8**:131-139.
- 221.Tandberg BS, Ystrom E, Vollrath ME, Holmstrøm H. Feeding infants with CHD with breast milk: Norwegian mother and child cohort study. *Acta Paediatr* 2010; **99**:373-378.
- 222.Barbas KH, Kelleher DK. Breastfeeding success among infants with congenital heart disease. *Pediatr Nurs* 2004; **30**:285-289.
- 223.Marino BL, O'Brien P, LoRe H. Oxygen saturations during breast and bottle feedings in infants with congenital heart disease. *J Pediatr Nurs* 1995; **10**: 360-364.
- 224.Anderson JB, Beekman RH, Eghtesady P, Kalkwarf HJ, Uzark K, Kehl JE *et al.* Predictors of poor weight gain in infants with a single ventricle. *J Pediatr* 2010; **157**:407-413.
- 225.Boctor DL, Pillo-Blocka F, McCrindle BW. Nutrition after cardiac surgery for infants with congenital heart disease. *Nutr Clin Pract* 1999; **14**:111-115.
- 226.Hartman DM, Medoff-Cooper B. Transition to home after neonatal surgery for congenital heart disease. *MCN Am J Matern Child Nurs* 2012; **37**:95-100.
- 227.Koletzko B. Pädiatrie. In: Hartig W, Biesalski HK, Druml W, Fürst P, Weimann A (Hrsg.). *Ernährungs- und Infusionstherapie. Standards für Klinik, Intensivstation und Ambulanz*, 8. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2004, S. 675-686.
- 228.Rothe K. Kinderchirurgie. In: Hartig W, Biesalski HK, Druml W, Fürst P, Weimann A (Hrsg.). *Ernährungs- und Infusionstherapie. Standards für Klinik, Intensivstation und Ambulanz*, 8. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2004, S. 689-706.

- 229.Cox JH, Melbardis IM. Parenteral nutrition. In: Samour PQ, King K (Hrsg.). *Pediatric Nutrition*, 4.Auflage. Jones & Bartlett Learning: Sudbury, Massachusetts, Mississauga, Ontario, Canada London, England, 2012, S.423-449.
- 230.Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, Shamir R. 10. Organisational Aspects of hospital PN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005, **41**:S63-S69.
- 231.ESPHGAN Committee on Nutrition: Braegger C, Decsi T, Dias JA, Hartman C, Kolaček S, Koletzko B *et al.* Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPHGAN committee on nutrition. *JPGN* 2010; **51**:110-122.
- 232.Torrazza RM, Roig JC, Neu J. Enteral nutrition. In: Stevenson DK, Cohen RS, Sunshine P (Hrsg.). *Neonatology. Clinical practice and procedures*. McGraw Hill-Education: United states of America, 2015, S.127-138.
- 233.Ehlen M. Parenterale Ernährung im Kindes- und Jugendalter. In: Ehlen M (Hrsg.). *Klinikstandards für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin*. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2014, S.89-93.
- 234.Ehlen M. Frühgeborenenernährung. In: Ehlen M (Hrsg.). *Klinikstandards für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin*. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2014, S.116-119.
- 235.Fivez T, Kerklaan D, Mesotten D, Verbruggen S, Wouters PJ, Vanhorebeek I *et al.* Early versus late parenteral nutrition in critically ill children. *N Engl J Med* 2016, **374** (12):1111-1122.
- 236.Maier RF. Flüssigkeits- und Elektrolytbilanz. In: Maier RF, Obladen M (Hrsg.). *Neugeborenenintensivmedizin*, 8.Auflage. Springer Verlag: Berlin, Heidelberg, 2011, S.317-336.
- 237.Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, Shamir R. 6. Fluid and electrolytes (Na, Cl and K). *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005, **41**:S33-S38.
- 238.Lorenz H-P. Postoperative Intensivtherapie. In: Schumacher G, Hess J, Bühlmeier K (Hrsg.). *Klinische Kinderkardiologie. Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler*, 4.Auflage. Springer Medizin Verlag: Heidelberg, 2008, S.527-536.
- 239.Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, Shamir R. 5. Carbohydrates. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005, **41**:S28-S32.
- 240.Verhoeven JJ, Hokken-Koelega ACS, den Brinker M, Hop WCJ, van Thiel RJ, Bogers AJJ *et al.* Disturbance of glucose homeostasis after pediatric cardiac surgery. *Pediatr Cardiol* 2011; **32**:131-138.
- 241.Preissig CM, Rigby MR, Maher KO. Glycemic control for postoperative pediatric cardiac patients. *Pediatr Cardiol* 2009; **30**:1098-1104.
- 242.Adamkin DH. Parenteral nutrition. In: Stevenson DK, Cohen RS, Sunshine P (Hrsg.). *Neonatology. Clinical practice and procedures*. McGraw Hill-Education: United states of America, 2015, S.117-125.
- 243.Vlasselaers D, Milants I, Desmet L, Wouters P, Vanhorebeek I, van den Heuvel I *et al.* Intensive insulin therapy for patients in paediatric intensive care: a prospective, randomised controlled study. *Lancet* 2009; **373**:547-556.
- 244.Agus MSD, Steil GM, Wypij D, Costello JM, Laussen PC, Langer M *et al.* Tight glycemic control versus standard care after pediatric cardiac surgery. *N Engl J Med* 2012; **367**:1208-1219.

245. Chaloupecký V, Hučín B, Tláškal T, Kostelka M, Kučera V, Janoušek J *et al.* Nitrogen balance, 3-methylhistidine excretion, and plasma amino acid profile in infants after cardiac operations for congenital heart defects: the effect of early nutritional support. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; **114**:1053-1060.
246. Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, Shamir R. 3. Amino acids. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005, **41**:S12-18.
247. Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, Shamir R. 4. Lipids. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005, **41**:S19-S27
248. Larsen BM, Goonewardene LA, Joffe AR, van Aerde JE, Field CJ, Olstad DL *et al.* Pre-treatment with an intravenous lipid emulsion containing fish oil (eicosapentaenoic and docosahexaenoic acid) decreases inflammatory markers after open-heart surgery in infants: a randomized, controlled trial. *Clin Nutr.* 2012; **31**:322-329.
249. Larsen BM, Field CJ, Leong AY, Goonewardene LA, van Aerde JE, Joffe AR *et al.* Pretreatment with an intravenous lipid emulsion increases plasma eicosapentanoic acid and downregulates leukotriene B4, procalcitonin, and lymphocyte concentrations after open heart surgery in infants. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2015; **39**: 171-179.
250. Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, Shamir R. 8. Vitamins. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005, **41**:S47-S53.
251. Koletzko B, Goulet O, Hunt J, Krohn K, Shamir R. 7. Iron, minerals and trace elements. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005, **41**:S39-S46.
252. Briassoulis G, Filippou O, Hatzi E, Papassotiriou I, Hatzis T. Early enteral administration of immunonutrition in critically ill children: results of a blinded randomized controlled clinical trial. *Nutrition* 2005; **21**:799-807.
253. Radziwill R. Substrate. In: Hartig W, Biesalski HK, Druml W, Fürst P, Weimann A (Hrsg.). *Ernährungs- und Infusionstherapie. Standards für Klinik, Intensivstation und Ambulanz*, 8. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2004, S. 151-154.
254. Reimer T. Enterale Ernährung. In: Biesalski HK, Bischoff SC, Puchstein C (Hrsg.). *Ernährungsmedizin. Nach dem neuen Curriculum Ernährungsmedizin der Bundesärztekammer*, 4 Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2010, S.858-877.
255. Yang S, Wu X, Yu W, Li J. Early enteral nutrition in critically ill patients with hemodynamic instability: An evidence-based review and practical advice. *Nutr Clin Pract* 2014; **29**:90-96.
256. Bundesamt für Verbraucherschutz und Lebensmittelsicherheit. *Diätetische Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (bilanzierte Diäten)*. 2016. Erhältlich unter: [http://www.bvl.bund.de/DE/01\\_Lebensmittel/04\\_AntragstellerUnternehmen/02\\_DiaetetischeLM/03\\_DiaetLM\\_MedizinZwecke/lm\\_diaet\\_medizin\\_node.html](http://www.bvl.bund.de/DE/01_Lebensmittel/04_AntragstellerUnternehmen/02_DiaetetischeLM/03_DiaetLM_MedizinZwecke/lm_diaet_medizin_node.html). Letzte Einsicht: 23.8.2016.
257. Hamilton S, McAleer DM, Ariagno K, Barrett M, Stenquist N, Duggan CP *et al.* A stepwise enteral nutrition algorithm for critically ill children helps achieve nutrient delivery goals. *Pediatr Crit Care Med* 2014; **15**:583-589.
258. Briassoulis G, Zavras N, Hatzis T. Malnutrition, nutritional indices, and early enteral feeding in critically ill children. *Nutrition* 2001; **17**:548-557.

259. Briassoulis G, Tsorva A, Zavras N, Hatzis T. Influence of an aggressive early enteral nutrition protocol on nitrogen balance in critically ill children. *J Nutr Biochem* 2002; **13**:560-569.
260. Ciotti G, Holzer R, Pozzi M, Dalzell M. Nutritional support via percutaneous endoscopic gastrostomy in children with cardiac disease experiencing difficulties with feeding. *Cardiol Young* 2002; **12**:537-541.
261. Sánchez C, López-Herce J, Carrillo A, Bustinza A, Sancho L, Vigil D. Transpyloric enteral feeding in the postoperative of cardiac surgery in children. *J Pediatr Surg* 2006; **41**:1096-1102.
262. Kohl M. Besonderheiten der ambulanten künstlichen Ernährung bei Kindern. In: Hartig W, Biesalski HK, Druml W, Fürst P, Weimann A (Hrsg.). *Ernährungs- und Infusionstherapie. Standards für Klinik, Intensivstation und Ambulanz*, 8. Auflage. Georg Thieme Verlag: Stuttgart, 2004, S. 245-249.
263. Menon SC, McCandless RT, Mack GK, Lambert LM, McFadden M, Williams RV *et al.* Clinical outcomes and resource use for infants with Hypoplastic left heart syndrome during bidirectional Glenn: summary from the joint council for congenital heart disease national pediatric cardiology quality improvement collaborative registry. *Pediatr Cardiol* 2013; **34**:143-148.
264. Beggs MR, Joynt C, Phillipos E, Guerra GG, Larsen BMK. Feeding practices and outcomes of infants undergoing the norwood procedure. *ICAN: Infant Child Adolesc Nutr* 2015, **7**(6): 347-354.
265. Morgan CT, Shine AM, McMahon CJ. Nutrition in neonatal congenital heart disease. *Research and Reports in Neonatology* 2013; **3**:45-50.
266. Anderson JB, Iyer SB, Schidlow DN, Williams R, Varadarajan K, Horsley M *et al.* Variation in growth of infants with a single ventricle. *J Pediatr* 2012; **161**:16-21.
267. di Maria MV, Glatz AC, Ravishankar C, Quartermain MD, Rush CH, Nance M *et al.* Supplemental tube feeding does not mitigate weight loss in infants with shunt-dependent single-ventricle physiology. *Pediatr Cardiol* 2013; **34**:1350-1356.
268. Hoffmann-La Roche AG, Urban & Fischer (Hrsg). *Roche Lexikon Medizin*, 5-Auflage. Urban & Fischer Verlag: München, Jena, 2003.
269. Irving SY. Patterns of weight change in infants with congenital heart disease following neonatal surgery: Potential predictors of growth failure. [Dissertation]. 2011. Erhältlich unter Pro Quest. Paper AAI3497989. <http://repository.upenn.edu/dissertations/AAI3497989>.
270. Schild HH, Strassburg CP, Welz A, Kalff J. Therapieoptionen beim Chylothorax. *Dtsch Arztebl Int* 2013; **110**:819-826.
271. American Heart Association. *Congestive Heart Failure and Congenital Defects*. Letztes Update: 19.4.2016. Erhältlich unter: [http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/TheImpactofCongenitalHeartDefects/Congestive-Heart-Failure-and-Congenital-Defects\\_UCM\\_307111\\_Article.jsp](http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/TheImpactofCongenitalHeartDefects/Congestive-Heart-Failure-and-Congenital-Defects_UCM_307111_Article.jsp). Letzte Einsicht am: 23.8.2016
272. Statista. Statistik-Lexikon: Definition Median. Kein Datum. Erhältlich unter: <https://de.statista.com/statistik/lexikon/definition/85/median/>. Letzte Einsicht am: 23.8.2016.
273. Koop I, Albert U-S, Lorenz W. Gesamtergebnis diagnostischer und therapeutischer Maßnahmen in der Medizin (Outcome). Ein Paradigmenwechsel. *Gynäkologe* 2002; **35**:1073-1077.

Anhang

## Glossar

Die **Adoleszenz** bezeichnet das Jugendalter zwischen 12 und 25 Jahren, welches die Periode zwischen Pubertät und Erwachsenenalter entspricht (268).

**Angeborene Herzfehler** sind anatomische oder physiologische Veränderung des Herzens, welche bei der Geburt bestehen. Dies kann strukturelle Probleme der Wände, Klappen, Kammern und Arterien oder Venen nahe des Herzens betreffen (10,13,268).

**Anorexie** ist der Verlust des Appetits (268).

Eine **Anoxie** beschreibt eine stark verminderte und unzureichende Sauerstoffkonzentration in Geweben, die innerhalb kurzer Zeit Schäden anrichten kann (268).

**Antikoagulanzen** sind Substanzen zur Hemmung der Blutgerinnung (268).

Ein **atrioventrikulärer Septumdefekt** ist eine Entwicklungsstörung der atrioventrikulären Klappen oder Anteilen des Vorhofs oder des Ventrikel Septums nahe der atrioventrikulären Klappen (15).

**Autophagie** beschreibt den Abbau von Eiweiß bis zu Aminosäuren in den Körperzellen (268)

Eine **Azidose** beschreibt eine Störung des Säure-Basen-Haushaltes mit einem Überschuss an Säuren. Eine metabolische Azidose ist eine stoffwechselbedingte Azidose z.B. durch eine Zunahme der Säuren im Blut, Störungen der Ausscheidung von Anionen der Säuren, nierenbedingte Kationenverluste und eine übermäßige Anionenzufuhr (268).

**Azyanotische Herzfehler** sind Herzfehler ohne eine Zyanose. Das Blut im Körperkreislauf ist ausreichend mit Sauerstoff beladen (269). Bei den azyanotischen Herzfehlern liegt häufig ein Links-Rechts-Shunt mit einer hohen Belastung der Lunge vor. Beispiele sind Vorhofseptumdefekte, Persistierender Ductus Arteriosus und Ventrikelseptumdefekt (85).

**Biventrikulärer Herzfehler** sind Herzfehler bei denen beide Herzventrikel funktionsfähig sind. Die Physiologie des Herzens bleibt bestehen (85).

Ein **Chylothorax** liegt vor, wenn sich Lymphflüssigkeit im Pleuraraum ansammelt aufgrund einer Undichtigkeit des Milchbrustganges oder einer lymphatischen Anomalie, die sich häufig als Folge einer Thoraxoperation ergibt. Es kommt zu einem hohen Verlust an Fett und fettlöslichen Vitaminen, Lymphocyten, Proteinen und Immunglobulinen über den Chylus (270).

**Ductalabhängige Herzfehler** sind von dem offenen Ductus arteriosus Botalli zwischen der linken und rechten Herzhälfte abhängig, um die Lungen- bzw. die systemische Durchblutung

zu gewährleisten. Beispiele sind Pulmonalatresie, Triskupidalatresie und univentrikuläre Herzfehler (15).

Der **Ductus arteriosus** ist eine Verbindungsgang eines Teils des Lungenstamms bzw. der Lungenarterie und des Aortenbogens, der beim Fetus geöffnet ist, um die Lunge zu umgehen. Er schließt sich normalerweise nach dem ersten Atemzug nach der Geburt (268).

Die **Duodenalatresie** bezeichnet eine meist angeborene fehlende Durchgängigkeit von Abschnitten oder dem gesamten Zwölffingerdarm (268).

Eine **Dyspnoe** umschließt alle Formen der Atemstörung. Überwiegend wird darunter eine Kurzatmigkeit verstanden (268).

Eine **extrakorpuläre Membranoxygenierung** wird bei schweren Lungenschädigungen zur Vermeidung einer Sauerstoffunterversorgung eingesetzt. Dazu wird das venöse Blut aus dem Körper in eine Maschine mit einer Membran zur Sauerstoffbeladung des Blutes geleitet und von der Maschine zurück in die Aorta eingebracht (268).

**Fallot-Tetralogie** ist ein zyanotischer Herzfehler aus einer Kombination eines großen Ventrikelseptumdefekt, über dem eine Aorta reitet, mit einem Verschluss des rechtsventrikulären Ausflusstrakts und einer rechtsventrikulären Vergrößerung (15).

Die **Fontan-Prozedur** bezeichnet eine dreistufige Operation aus Norwood, Hemi-Fontan oder Glenn-Operation und Fontan-Operation zur vollständigen Trennung des Lungen- und des Systemkreislaufes bei univentrikulären Herzfehlern (110). Über die Herstellung des Abflusses des Blutes in den Körperkreislauf in der Norwood-Operation (108) und den Anschluss der Anschluss der oberen und unteren Hohlvene an den Lungenkreislauf wird die Trennung vorgenommen (110). Die Lunge wird nun direkt über die Systemvenen mit Blut gefüllt, sodass die Kammer umgangen wird und die Kammer für die Versorgung des systemischen Kreislaufs zur Verfügung steht. Das Ziel ist eine normale Sauerstoffsättigung des Blutes und eine normale Volumen- und Druckbelastung im univentrikulären Herzen (110). Der Kreislauf verläuft nun hintereinander geschaltet (15).

Die **Gastroschisis** bezeichnet eine Fehlbildung der Bauchwand mit einem Spalt (268).

**Hämodynamik** beschreibt die Bewegung des Blutes im Gefäßsystem in Form von Druckverhältnissen, Stromstärke, Widerstand und Schubspannung (268).

Das **Hypoplastische Herz-Links-Syndrom** ist gekennzeichnet durch eine Unterentwicklung (Hypoplasie) des linken Ventrikels, kritische Verengungen und Fehlentwicklungen der Mitralklappe und/oder Aortenklappe sowie einer Hypoplasie der Aorta ascendens und des Aortenbogens.

Nach der Geburt ist ein Überleben nur durch einen offenen Ductus arteriosus Botalli und einem Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene gewährleistet (15).

Eine **Hypoxie** ist ein verminderter Sauerstoffpartialdruck im arteriellen Blut und eine Sauerstoffunterversorgung der Gewebe (268).

**Inotropie** ist der Einfluss auf die Kontraktionsfähigkeit des Herzmuskels. Inotrope können die Kontraktionsfähigkeit positiv, z.B. Herz-Glykoside, oder negativ, z.B. Antiarrhythmika, beeinflussen (268).

**Intubation** bezeichnet das Einführen eines Schlauches bzw. einer Hohlsonde (Tubus) in ein Hohlorgan oder einer natürlichen Körperöffnung. In der Anästhesiologie wird darunter das Einführen der künstlichen Beatmung über ein Beatmungsrohr in den Atemwegen verstanden. Die **Extubation** bezeichnet hingegen das Entfernen des Tubus (268).

**Ischämie** ist die verminderte Durchblutung bzw. vollständig fehlende Durchblutung von Geweben durch eine verringerte arterielle Blutzufuhr (268).

Ein **Kardiopulmonaler Bypass** ist ein Verfahren, bei dem der Patient an eine Herz-Lungen-Maschine angeschlossen wird, um das Herz und die Lunge zu umgehen. Ein Bypass wird angelegt, wenn der Blutkreislauf unterbrochen ist, z.B. offener Herzoperation. Die Blutumleitung erfolgt über eine Anastomisierung oder Bypass-Transplantats. Eine Anastomose bezeichnet eine Verbindung von Hohlorganlichtungen bzw. Nerven (268).

Ein **Katheter** ist ein röhrenförmiges Instrument, das in Hohlorgane eingeführt wird, um etwas das Organ zu entleeren, durchzuspülen oder Medikamente sowie Nahrungen einzuführen (268).

**Kleinkinder** sind Kinder in einem Alter zwischen ein und drei Jahren (34)

Eine **kongestive Herzinsuffizienz** beschreibt die Unfähigkeit des Herzens ausreichend Blut zu pumpen, um den metabolischen Bedarf des Körpers zu decken. Mögliche Gründe sind ein schwacher Herzmuskel oder Herzdefekte, die mit einer verringerten Abgabe des Blutes in die Blutzirkulation einhergehen. Das Wort „kongestiv“ beschreibt eine vermehrte Flüssigkeit in der Blutzirkulation (271).

**Laryngeal** ist ein Ausdruck für den Kehlkopf (268).

Ein **Links-Rechts-Shunt** bezeichnet einen pathologischen Blutfluss von der linken in die rechte Herzhälfte (268).

Der **Median** bezeichnet die Mitte eines Datensatzes in der Statistik. Alle Werte eines Datensatzes werden nach Wert aufsteigend geordnet. Die genau mittig liegende Zahl beschreibt den Median, der auch Zentralwert genannt wird. Er unterscheidet sich zu dem Mittelwert bzw.

Durchschnittswert, da bei diesem alle Werte eines Datensatzes zusammengerechnet und durch die Anzahl der Werte geteilt wird (272).

**Mediastinitis** ist die Entzündung des Bindegewebes im Mittelfellraum (Mediastinum) (268)

**Mitralinsuffizienz** beschreibt einen unvollständigen Verschluss der Mitralklappe im Blutfluss. Das Blut fließt bei der Systole zurück in den Vorhof (15).

Eine **nekrotisierende Enterokolitis** bezeichnet eine Erkrankung des Dün- und Dickdarmes mit Einblutungen und Gewebsschädigungen sowie entzündlichen Prozessen. Die Erkrankung ist insbesondere bei Frühgeborenen und hypotrophen Neugeborenen vorzufinden (82)

**Neugeborene** sind neugeborene Säuglinge von der Geburt bis zum 30. Lebenstag (269).

**Osmolarität** ist ein Maß für die Konzentration an osmotisch wirkenden Teilchen (Ionen) in einem bestimmten Volumen einer Lösung (268).

Das Gesamtergebnis einer Intervention bei einem Patienten wird in der Medizin als **Outcome** bezeichnet. Ein Outcome wird über eine Studie erfasst, die spezifische objektive Endpunkte, z.B. Mortalität oder Komplikationsrate, sowie subjektive Wahrnehmungen erfasst (273).

Der **Perioperative Zeitraum** bezeichnet den gesamten Zeitraum um die Operation herum, d.h. vor, während und nach der Operation. Als **präoperativer Zeitraum** wird die Zeit vor der Operation definiert und der **postoperative Zeitraum** bezeichnet die Zeit und die Folgen nach der Operation (268).

Eine sekundäre **Polyzythämie** liegt vor, wenn es zu einer enormen Steigerung der Erythrozytenanzahl im peripheren Blut kommt. Liegt u.a. bei Hypoxie bei Herzfehlern mit Rechts-Links-Shunts vor (268).

**Prostaglandine** werden aus Arachidonsäure gebildet und haben u.a. Einfluss auf den Gefäß-, Bronchial- und Darmtonus, der Thrombozytenaggregation, Chemotaxis, Gefäßpermeabilität und Uteruskontraktion (268).

Eine **Proteinverlustenteropathie** ist eine Erkrankung der Darmschleimhaut ohne Entzündung, die mit großen Proteinverlust und Resorptionsstörungen einhergeht (268).

Bei einer **Pylorusstenose** ist der Magenausgang verengt (268).

Ein **Rechts-Links-Shunt** bezeichnet einen Blutfluss von der rechten in die linke Herzhälfte. Es liegt eine Zyanose vor (268).

**Säuglinge** sind Kinder unter dem zwölften Lebensmonat (34)

Ein **Shunt** ist ein Nebenschluss. Dieser Nebenweg kann natürlich entstehen oder künstlich oder operativ hergestellt werden und führt zur Überbrückung von Blutgefäßabschnitten oder einer direkten Verbindung von Gefäßsystemen, die normalerweise getrennt vorliegen (268).

Ein **Stent** ist eine Prothese aus Metall, die eingesetzt wird, um verengte und verschlossene tubuläre oder röhrenförmige Gewebestrukturen wie z.B. Arterien und Venen, offen zu halten (268).

Eine **Tachykardie** beschreibt eine Herzfrequenz über 100 pro Minute (268).

Eine **Tachypnoe** bezeichnet eine erhöhte Atemfrequenz (268).

Eine **d-loop Transposition der großen Arterien** ist eine Umkehrung des Ursprungs der Aorta und der Pulmonalarterie (Truncus pulmonalis). Die Aorta geht aus dem rechten und die Pulmonalarterie aus dem linken Ventrikel hervor, sodass Körper- und Lungenkreislauf parallel geschaltet sind und ohne eine Durchmischung des Blutes ein Sauerstoffmangel im arteriellen Blut entsteht (15).

**Univentrikuläre Herzfehler** sind Herzfehler bei denen nur ein funktionsfähiger Ventrikel besteht bzw. ein oder beide Ventrikel nur zu einer Kammer geöffnet sind. Beispiele sind HLHS, linker Doppeleinstromventrikel und Triskuspidalatresie. Der Ventrikel ist durch eine Mehrbelastung gekennzeichnet, da er sowohl den Lungen- als auch den Körperkreislauf versorgen muss. Die Säuglinge erhalten eine Fontan Operation bei der die vollständige Trennung des Lungen- und des Systemkreislaufes erfolgt (15,110)

**Vasoaktive** Stoffe beeinflussen den Gefäßtonus (268).

**Vasodilatoren** senken den Tonus (Spannung) der Gefäßmuskulatur (268).

**Ventrikelseptumdefekt** ist eine Verbindung von linkem und rechtem Ventrikel über ein Loch im Septum (15).

**Vorhofseptumdefekt** ist die Verbindung von linken und rechten Vorhof über einem Loch im Septum (15).

Eine **Zyanose** wird sichtbar, wenn mehr als 5 g% Hämoglobin im kapillären Blut (entsprechend 3,4 g% im arteriellen Blut) nicht mit Sauerstoff beladen sind (85).

**Zyanotische Herzfehler** werden begleitet von einer Zyanose mit einer verminderten Sauerstoffbeladung des Blutes, welche lebensbedrohlich werden kann. Die Kinder haben eine blasse oder bläuliche Haut, Gesicht, Hände und Schleimhaut (85,269). Beispiele sind Fallot-Tetralogie, Pulmonalatresie, d-TGA, HLHS und Truncus arteriosus (85).

## Referenzwerte für die Nährstoffzufuhr

Tabelle A 1 Richtwerte für die Zufuhr an Energie und Nährstoffen bei gesunden Säuglingen und Kindern nach dem Lebensalter, Quelle: adaptiert nach (29)

Alter	Energiezufuhr (kcal/d)	Energie (kcal/kg KG) <sup>b</sup>	Protein (g/kg KG/d)	Kohlenhydrate (% der kcal)	Fett (% der kcal)
	m/w	m/w			
0-<4 Monate	550/500	100/100	1,5-2,7 <sup>c</sup>	445->50	45-50
4-<12 Monate	700/600	80/80	1,1-1,3 <sup>c</sup>	445->50	35-45
1-<4 Jahre	1300/1200 <sup>a</sup>	95/90	1	>50	30-40
4-<7 Jahre	1600/1500 <sup>a</sup>	80/75	0,9	>50	30-35
7-<10 Jahre	1900/1800 <sup>a</sup>	65/60	0,9	>50	30-35
10-<13 Jahre	2200/2000 <sup>a</sup>	55/50	0,9	>50	30-35
13-<15 Jahre	2600/2200 <sup>a</sup>	45/40	0,9	>50	30-35
15-<19 Jahre	3000/2300 <sup>a</sup>	45/40	0,9	>50	20-35

m/w= männlich/weiblich

<sup>a</sup> Gesamtzufuhr bei mittlerer Aktivität (PAL-Wert 1,6) unter Berücksichtigung des Wachstums,

<sup>b</sup> Berechnet aus der Empfehlung der Energiezufuhr in kcal pro Tag/Referenzwert für das Körpergewicht in kg, gerundete Werte

<sup>c</sup> Die Proteinzufuhr nimmt bei Säuglingen mit zunehmendem Alter ab. 2,7 (0-<1 Monat), 2,0 (1-<2 Monate), 1,5 (2-<4 Monate), 1,3 (4-<6 Monate), 1,1 (6-<12 Monate)

Anmerkung: Angaben als pro kg Körpergewicht am Tag (kg/d), Prozent der Gesamtkilokalorienzufuhr am Tag (% der kcal) oder als Mengenbedarf am Tag (/d). Der Bedarf kann individuell abweichen insbesondere bei kranken Kindern im erheblichen Ausmaß.

Alter	Wasser (ml/d) <sup>a</sup>	Vitamin A (mg Retinoläquivalente/d) <sup>b</sup>	Vitamin D (µg/d) <sup>c</sup>	Vitamin E (mg-Äquivalent/d) <sup>e</sup>	Vitamin K (µg/d)
	Gesamtzufuhr/ in ml/kg/d				
0-<4 Monate	680/130	0,5	10 <sup>d</sup>	3	4
4-<12 Monate	1000/110	0,6	10 <sup>d</sup>	4	10
1-<4 Jahre	1300/95	0,6	20	6 (m) 5 (w)	15
4-<7 Jahre	1600/75	0,7	20	8 (m) 8 (w)	20
7-<10 Jahre	1800/60	0,8	20	10 (m) 9 (w)	30
10-<13 Jahre	2150/50	0,9	20	13 (m) 11 (w)	40
13-<15 Jahre	2450/40	1,1 (m) 1,0 (w)	20	14 (m) 12 (w)	50
15-<19 Jahre	2800/40	1,1 (m) 0,9 (w)	20	15 (m) 12 (w)	70 (m) 60 (w)

<sup>a</sup> Gestillte Säuglinge ≈ 1,5ml/kcal, Kleinkinder ≈ 1,2ml/kcal, Schulkinder ≈ 1,0ml/kcal

<sup>b</sup> 1mg Retinol-Äquivalent = 1mg Retinol = 6mg all-trans β-Carotin = 12mg andere Potvitamin A-Carotinoide. 1IE (internationale Einheit) = 0,3 µg Retinol

<sup>c</sup> Werte bei fehlender endogener Synthese. 1 µg = 40 IE

<sup>d</sup> Bei Säuglingen wird der Schätzwert über eine Vitamin-D-Tablette bis zum Ende des 1. Lebensjahres erreicht

<sup>e</sup> 1mg RRR-α-Tocopherol-Äquivalent = 1mg RRR-α-Tocopherol = 1,49 IE.

Alter	Thiamin B1 (mg/d)	Riboflavin B2 (mg/d)	Niacin (mg-Äquivalente/d) <sup>a</sup>	Pyridoxin B6 (mg/d)	Folat (µg-Äquivalente/d)
0-<4 Monate	0,2	0,3	2	0,1	60
4-<12 Monate	0,4	0,4	5	0,3	80
1-<4 Jahre	0,6	0,7	8	0,4	120
4-<7 Jahre	0,7	0,8	9	0,5	140
7-<10 Jahre	0,9 (m) 0,8 (w)	1,0 (m) 0,9 (w)	11 (m) 10 (w)	0,7	180

<b>10-&lt;13 Jahre</b>	1,0 (m) 0,9 (w)	1,1 (m) 1,0 (w)	13 (m) 11 (w)	1,0	240
<b>13-&lt;15 Jahre</b>	1,2 (m) 1,0 (w)	1,4 (m) 1,1 (w)	15 (m) 13 (w)	1,4	300
<b>15-&lt;19 Jahre</b>	1,4 (m) 1,1 (w)	1,6 (m) 1,2 (w)	17 (m) 13 (w)	1,6 (m) 1,2 (w)	300

<sup>a</sup> 1mg Niacin-Äquivalent = 1mg Niacin = 60mg Tryptophan

<b>Alter</b>	<b>Pantothensäure (mg/Tag)</b>	<b>Biotin (µg/d)</b>	<b>Vitamin B12 (µg/d)</b>	<b>Vitamin C (mg/Tag)</b>	<b>Natrium (mg/d)</b>
<b>0-&lt;4 Monate</b>	2	5	0,4	20	100
<b>4-&lt;12 Monate</b>	3	5-10	0,8	20	180
<b>1-&lt;4 Jahre</b>	4	10-15	1,0	20	300
<b>4-&lt;7 Jahre</b>	4	10-15	1,5	30	410
<b>7-&lt;10 Jahre</b>	5	15-20	1,8	45	460
<b>10-&lt;13 Jahre</b>	5	20-30	2,0	65	510
<b>13-&lt;15 Jahre</b>	6	25-35	3,0	85	550
<b>15-&lt;19 Jahre</b>	6	30-60	3,0	105 (m) 90 (w)	550

<b>Alter</b>	<b>Chlorid (mg/d)</b>	<b>Kalium (mg/d)</b>	<b>Kalzium (mg/d)</b>	<b>Phosphor (mg/d)</b>	<b>Magnesium (mg/d)</b>
<b>0-&lt;4 Monate</b>	200	400	220	120	24
<b>4-&lt;12 Monate</b>	270	650	330	300	60
<b>1-&lt;4 Jahre</b>	450	1000	600	500	80
<b>4-&lt;7 Jahre</b>	620	1400	750	600	120
<b>7-&lt;10 Jahre</b>	690	1600	900	800	170
<b>10-&lt;13 Jahre</b>	770	1700	1100	1250	230 (m) 250(w)
<b>13-&lt;15 Jahre</b>	830	1900	1200	1250	310 (m) 310 (w)
<b>15-&lt;19 Jahre</b>	830	2000	1000	1250	400 (m) 350(w)

<b>Alter</b>	<b>Eisen (mg/d)</b>	<b>Jod (µg/d)</b>	<b>Fluorid (mg/Tag)<sup>b</sup></b>	<b>Zink (mg/d)</b>	<b>Selen (µg/d)</b>
<b>0-&lt;4 Monate</b>	0,5 <sup>a</sup>	40	0,25	1	10
<b>4-&lt;12 Monate</b>	8	80	0,5	2	15
<b>1-&lt;4 Jahre</b>	8	100	0,7	3	15
<b>4-&lt;7 Jahre</b>	8	120	1,1	5	20
<b>7-&lt;10 Jahre</b>	10	140	1,1	7	30
<b>10-&lt;13 Jahre</b>	12 (m) 15 (w)	180	2,0	9 (m) 7 (w)	45
<b>13-&lt;15 Jahre</b>	12 (m) 15 (w)	200	3,2 (m) 2,9 (w)	9,5 (m) 7 (w)	60
<b>15-&lt;19 Jahre</b>	12 (m) 15 (w)	200	3,2 (m) 2,9 (w)	10 (m) 7 (w)	70 (m) 60 (w)

<sup>a</sup> Der Eisenbedarf wird bis zum 4 Monat über die Reserven des mitgegebenen Hb-Eisens aus der Plazenta gedeckt

<sup>b</sup> Starke Überdosierung ist bei Säuglingen und Kindern zu vermeiden. Fluoridzufuhr abhängig von Fluoridzufuhr aus dem Trinkwasser, Getränken und Nahrungsergänzungen. Bei Säuglingen und im Kindesalter etwa 0,05mg/kg Körpergewicht.

## Beispiele für Wachstumstabellen

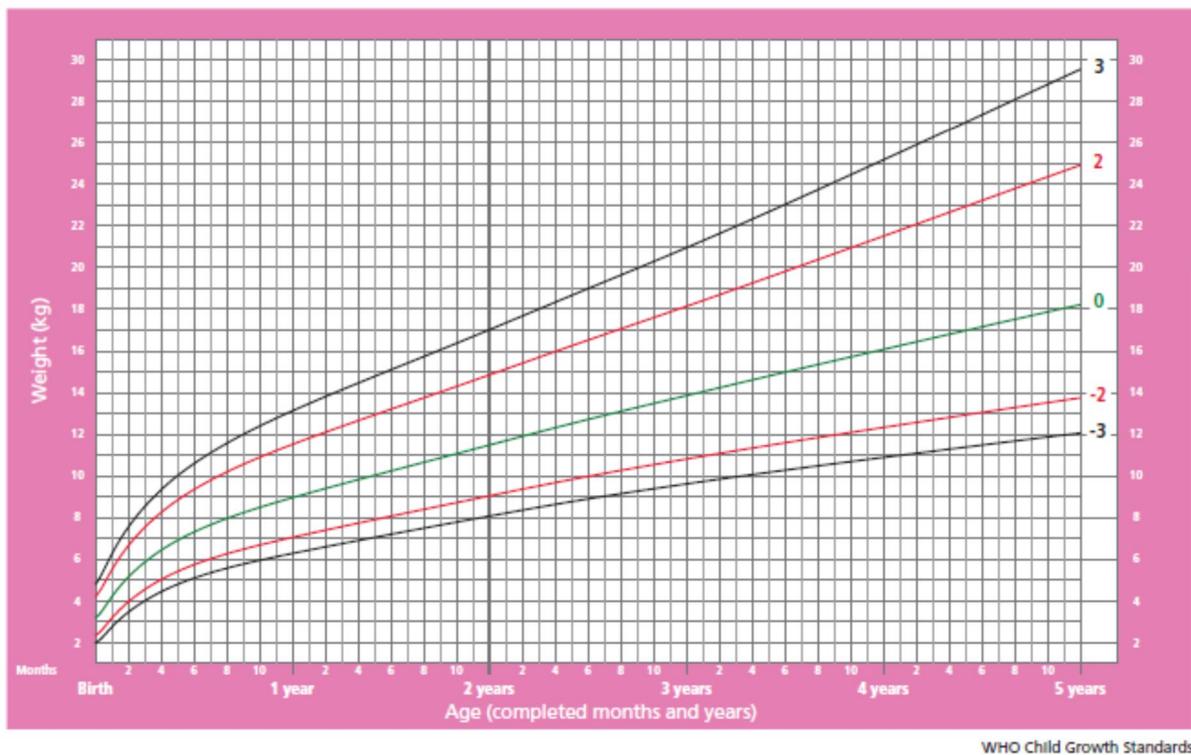


Abbildung A 1 WHO Child Growth Standards für das Gewicht-für-Alter für Mädchen zwischen 0-5 Jahren, Quelle: (63)

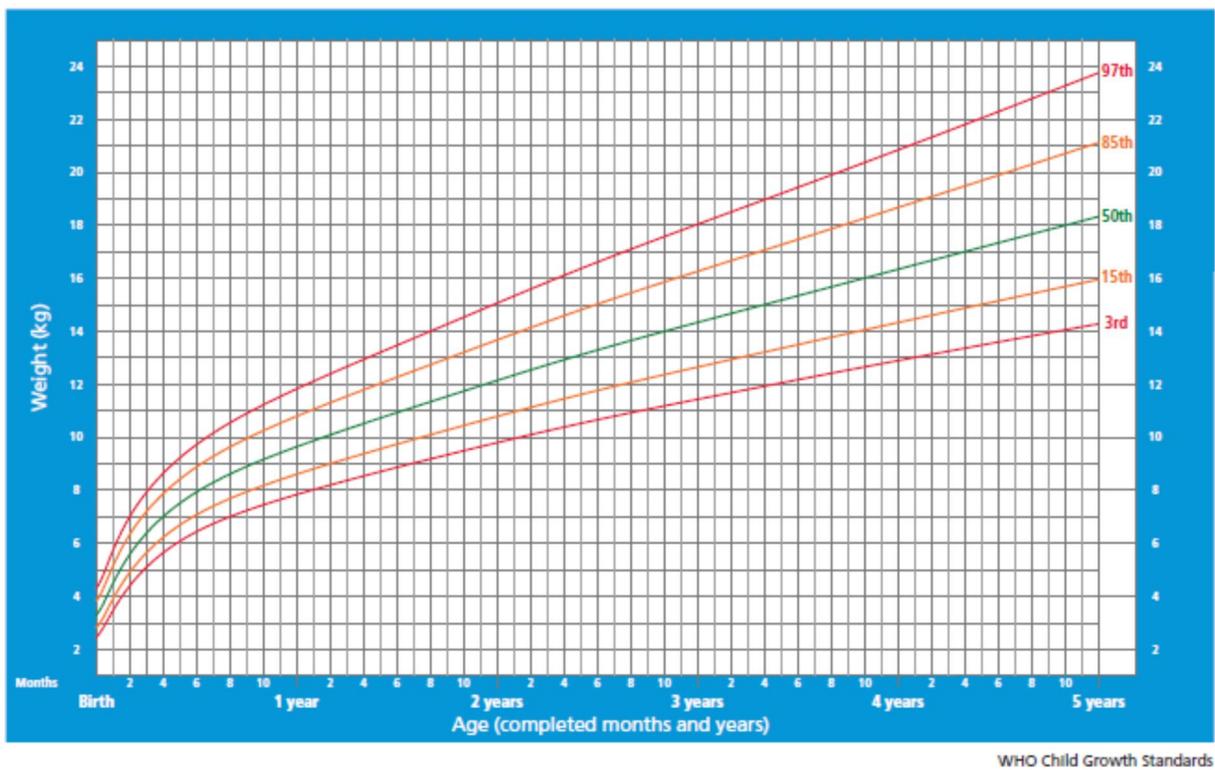


Abbildung A 2 WHO Child Growth Standards für das Gewicht-für-Alter für Jungen zwischen 0-5 Jahren, Quelle: (63)

Checkliste für die Erkennung von Ernährungsproblemen bei Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern

Tabelle A 2 **Checkliste für die Erkennung von Ernährungsproblemen bei Säuglingen mit angeborenen Herzfehlern**, Abkürzungen: posterior Kolobom, Herzfehler, choanale Atresie, Retardation, genital, Ohr (CHARGE); vertebral, anal, kardial, tracheal, Ösophagal, renal, Gliedmaße (VACTERL); Quelle: adaptiert nach (70)

		Ja	Vielleicht	Nein
<u>Kurztest:</u> Liegt bei einem Item „Ja“ oder „Vielleicht“ vor ist eine Überweisung zu einer Ernährungsfachkraft und einem Physiotherapeuten vorzunehmen.	<b>Herzfehlerarten:</b> Unterbrochener Aortenbogen, Hypoplastisches Links-Herz-Syndrom, Aortenisthmusstenose, Trunkus arteriosus			
	<b>Chromosomale oder andere Anormalitäten:</b> DiGeorge, Trisomie 18/13, CHARGE, VACTERL			
	<b>Gehirnverletzung</b>			
	<b>Stimmbandparese</b>			
<u>Ernährung:</u> Liegt bei einem Item „Ja“ oder „Vielleicht“ vor ist eine Überweisung zu einer Ernährungsfachkraft vorzunehmen.	<b>Gewicht:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• &lt; 3. Perzentile</li> <li>• Abfall von 2 großen Perzentilengruppen seit der Geburt</li> </ul>			
	<b>Ernährung:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Angereicherte Muttermilch oder hyperkalorische Säuglingsanfangsmilch</li> </ul>			
	<b>Ernährungssonde</b>			
	<b>Gastrointestinale Toleranz:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Erbrechen</li> </ul>			
<u>Fütterung:</u> Liegt bei einem Item „Ja“ oder „Vielleicht“ vor ist eine Überweisung zu einem Physiotherapeuten vorzunehmen.	<b>Physiologischer Status:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Respirationsrate &gt;65 Atemzüge pro Minute</li> <li>• Erhöhte Atemarbeit</li> <li>• Tachykardie</li> <li>• Entsättigung</li> </ul>			
	<b>Stimmbänder:</b> Ungewöhnliche Atemgeräusche (Stridor), heisere Stimme, keuchendes/schnaufendes Weinen			
	<b>Bei der Fütterung:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Husten, Würgen</li> <li>• Verstopfung/ Geräusche der oberen Atemwege</li> <li>• Schluckstörungen</li> <li>• Keine vollständige orale Aufnahme</li> </ul>			

## Formeln zur Berechnung des Grundumsatzes und Ruheenergieumsatzes

Tabelle A 3 **Formeln zur Berechnung des Energieumsatzes**, Quelle: adaptiert nach: (73)

Alter	Geschlecht	Schofield <sup>a</sup>	WHO <sup>b</sup>	Harris-Benedikt <sup>c</sup>
<b>0-3 Jahre</b>	Männlich	$0,167 \times \text{Wt} + 1517,4 \times \text{Ht} - 617,6$	$60,9 \times \text{Wt} - 54$	$66,47 + 13,75 \times \text{Wt} + 5,0 \times \text{Ht} - 6,76 \times \text{Alter}$
<b>0-3 Jahre</b>	Weiblich	$16,25 \times \text{Wt} + 1023,2 \times \text{Ht} - 413,5$	$61 \times \text{Wt} - 51$	$655,1 + 9,56 \times \text{Wt} + 1,85 \times \text{Ht} - 4,68 \times \text{Alter}$
<b>3-10 Jahre</b>	Männlich	$19,6 \times \text{Wt} + 130,3 \times \text{Ht} + 414,9$	$22,7 \times \text{Wt} + 495$	$66,47 + 13,75 \times \text{Wt} + 5,0 \times \text{Ht} - 6,76 \times \text{Alter}$
<b>3-10 Jahre</b>	Weiblich	$16,97 \times \text{Wt} + 161,8 \times \text{Ht} + 317,2$	$22,5 \times \text{Wt} + 499$	$655,1 + 9,56 \times \text{Wt} + 1,85 \times \text{Ht} - 4,68 \times \text{Alter}$
<b>10-18 Jahre</b>	Männlich	$16,25 \times \text{Wt} + 137,2 \times \text{Ht} + 515,5$	$17,5 \times \text{Wt} + 651$	$66,47 + 13,75 \times \text{Wt} + 5,0 \times \text{Ht} - 6,76 \times \text{Alter}$
<b>10-18 Jahre</b>	weiblich	$8,365 \times \text{Wt} + 465 \times \text{Ht} + 200$	$12,2 \times \text{Wt} + 746$	$655,1 + 9,56 \times \text{Wt} + 1,85 \times \text{Ht} - 4,68 \times \text{Alter}$

Wt = Gewicht in Kilogramm, Ht= Größe in Meter  
<sup>a</sup> Berechnung des Grundumsatzes (Basal metabolic rate)  
<sup>b</sup> Berechnung des Ruheenergieumsatzes (REE)  
<sup>c</sup> Berechnung des Ruheenergieumsatzes (REE)

Tabelle A 4 **Formel zur Berechnung des Grundumsatzes nach Henry**; Abkürzung: Basal metabolic rate (BMR), weiblich (w), männlich (m); Quelle: (77)

Alter 0-3 Jahre (m): $28,2 \times \text{Körpergewicht (kg)} + 859 \times \text{Körpergröße (m)} - 371 = \text{BMR (kcal/Tag)}$
Alter 0-3 Jahre (w): $30,4 \times \text{Körpergewicht (kg)} + 703 \times \text{Körpergröße (m)} - 287 = \text{BMR (kcal/Tag)}$
Alter 3-10 Jahre (m): $15,1 \times \text{Körpergewicht (kg)} + 74,2 \times \text{Körpergröße (m)} + 306 = \text{BMR (kcal/Tag)}$
Alter 3-10 Jahre (w): $15,9 \times \text{Körpergewicht (kg)} + 210 \times \text{Körpergröße (m)} + 349 = \text{BMR (kcal/Tag)}$
Alter 10-18 Jahre (w): $15,6 \times \text{Körpergewicht (kg)} + 266 \times \text{Körpergröße (m)} + 299 = \text{BMR (kcal/Tag)}$
Alter 10-18 Jahre (m): $9,4 \times \text{Körpergewicht (kg)} + 249 \times \text{Körpergröße (m)} + 462 = \text{BMR (kcal/Tag)}$

## Bestandteile der Ernährungsanamnese bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern

Tabelle A 5 **Erfassung des Ernährungszustands bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern**,  
Quelle: modifiziert nach (7)

<b>Ernährungsgeschichte</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Lebensmittel-/Getränkeverzehr (ältere Kinder)</li><li>• Trinkmenge von Muttermilch/Säuglingsanfangsmilch (Säuglinge)</li><li>• Enterale/Parenterale Ernährung</li><li>• Energie, Flüssigkeit, Makronährstoff- und Mikronährstoffaufnahme (oral, parenteral, enteral)</li><li>• Medikamenteneinnahme (mit ernährungsrelevanten Nebenwirkungen)</li><li>• Vitamin-/Mineralstoffsupplemente</li><li>• Essverhalten inklusive Aversionen, Abneigungen und Ermüdung</li><li>• Stillfolge/-probleme</li><li>• Teilnahme an Ernährungsprogrammen</li><li>• Einhaltung von Instruktionen der Ernährungsschulung wie richtige Zusammenmischung der Formula</li><li>• Aktivität (ältere Kinder)</li></ul>
<b>Anthropometrische Messungen</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Größe-für-Alter/Gewicht-für-Alter</li><li>• Gewicht-für-Größe (Säuglinge &lt;2 Jahren) oder Body-Mass-Index (Kinder &gt;2 Jahre)</li><li>• Idealgewicht-für-Größe</li><li>• Kopfumfang (&lt;3 Jahre)</li><li>• Wachstumsverhalten und Perzentilrang</li><li>• Trizepshautfaltendicke</li><li>• Abdominalumfang</li></ul>
<b>Biochemische Daten und Tests</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Serumelektrolyte: Natrium, Kalium, Chlorid, Bicarbonat, Calcium, Magnesium, Phosphor</li><li>• Blutglucose</li><li>• Blut Harnstoff-Stickstoff und Kreatinin</li><li>• Leberprofil</li><li>• Anämie</li><li>• Präalbumin zusammen mit C-reaktives Protein (CRP) (Eine Erhöhung von Präalbumin und Senkung des CRP zeigt einen Wechsel von Katabolismus zu Anabolismus)</li><li>• Modifizierte Barium Schluckstudie oder flexible Evaluation der Schluckstudie</li></ul>
<b>Ernährungsrelevante klinische Symptome</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Erscheinungsbild</li><li>• Kardiopulmonales System: Erhöhte Atemarbeit, feuchte Lungengeräusche</li><li>• Extremitäten, Muskeln und Knochen: Verlust an subkutanem Fett, Muskelschwund, periphere Ödeme, periphere Zyanose, Muskeltonus</li></ul>

- Verdauungssystem: Beeinträchtigte Schluckfunktion, Schwierigkeiten bei der Koordination des Saugens, Schluckens oder Atmens, abdomineller Ausdehnung oder Schmerzen, Appetitlosigkeit, Aszites, Übelkeit/Erbrechen/Reflux, Diarrhö
- Augen und Kopf: Eingesunkene Augen, eingesunkene Fontanelle, Haarverlust, temporäres wasting
- Neurologische Veränderungen
- Haut: Dermatitis, Trockenheit/Schuppen, schlechte Wundheilung
- Vitale Anzeichen: Blutdruck, Herzrate, Atemfrequenz, Sauerstoffsättigung, Temperatur

### Patientengeschichte

- Art und Schweregrad des Herzfehlers
- Medizinischer und chirurgischer Hintergrund inklusive Frühgeburten
- Familiengeschichte
- Sozioökonomische Faktoren inklusive Familien- und Lebenssituation
- Genetisches Wachstumspotential

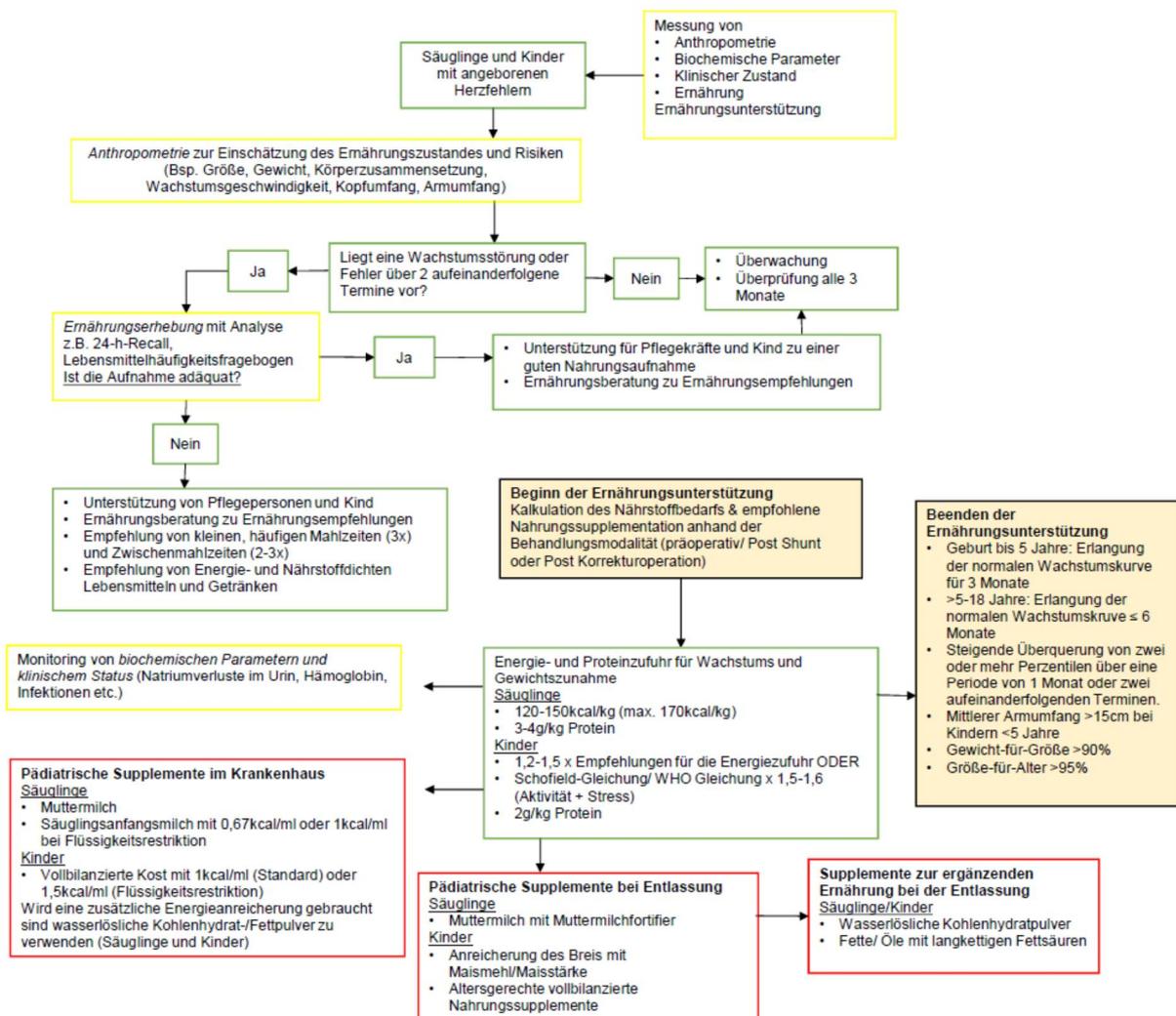
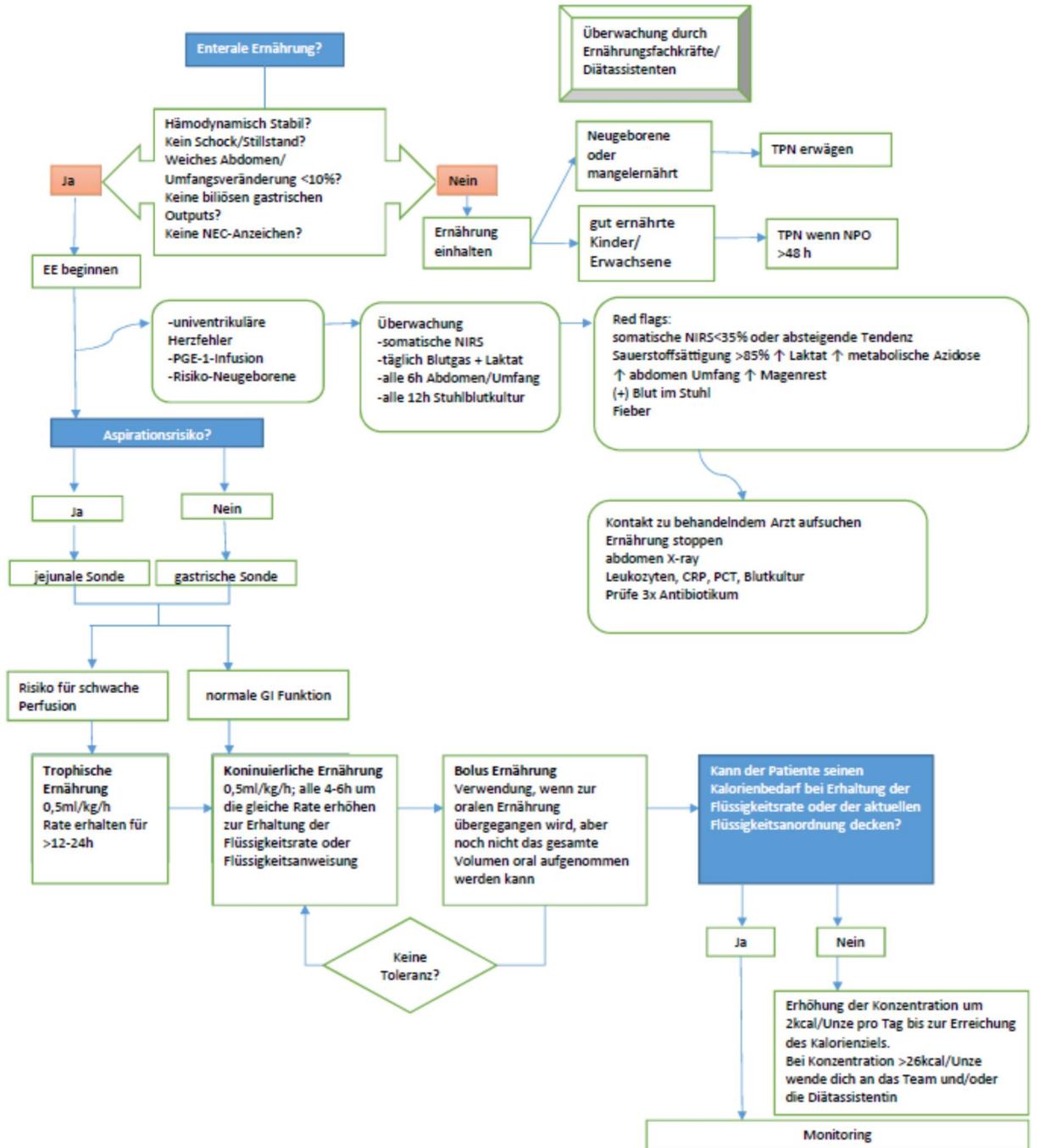


Abbildung A 3 **Monitoring und Ernährungsintervention bei Säuglingen und Kindern mit angeborenen Herzfehlern**, Quelle: modifiziert nach (22)

# Beispiele für Ernährungsalgorithmen in der enteralen Ernährung



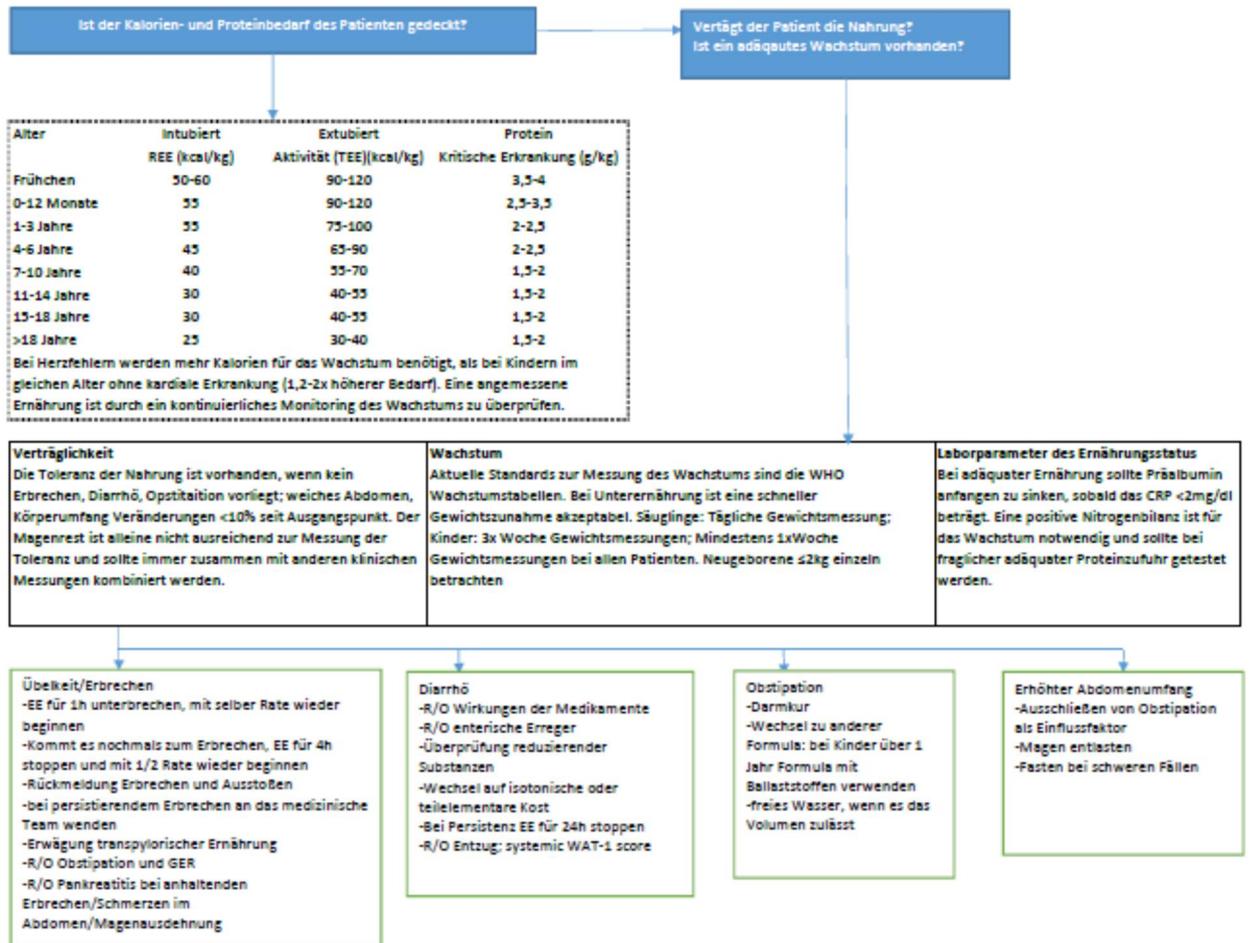


Abbildung A 4 Ernährungsalgorithmus für das Management bei angeborenen Herzfehlern; Abkürzungen: C-reaktives Protein (CRP), Enterale Ernährung (EE), Gastroösophagealer Reflux (GER), Nekrotisierende Enterokolitis (NEC), Nahinfrarotspektroskopie (NIRS), Non per os (NPO), Procalcitonin (PCT), rule out (R/O), Totale parenterale Ernährung (TPN), withdrawal assessment tool (WAT-1-Score) Quelle: adaptiert nach (59)

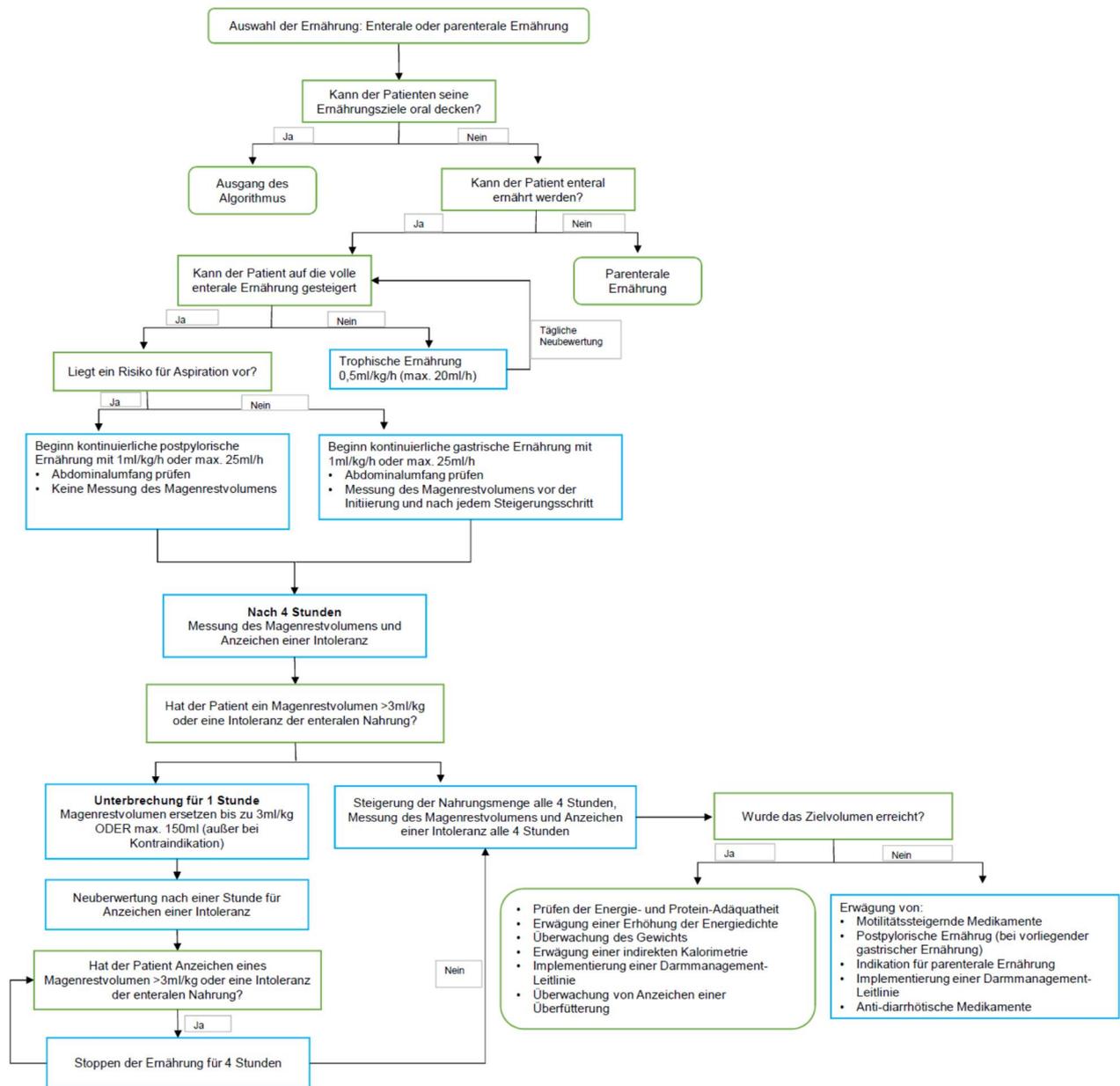


Abbildung A 5 Algorithmus für die schrittweise Initiierung und Steigerung der enteralen Ernährung auf der pädiatrischen Intensivstation; Abkürzung: Stunde (h); Quelle: adaptiert nach (257)

**Experteninterview: Mangelernährung und Ernährungsmanagement bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern**

**I Prävention und Behandlung von Mangelernährung bei Säuglingen und Kindern mit angeborenem Herzfehler**

1. Wie äußert sich eine Mangelernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern?
2. Welche Maßnahmen werden zur Vermeidung von Mangelernährung vor und nach der Operation am Herzen bei den Kindern vorgenommen?
3. Worin sehen Sie die größten Schwierigkeiten in der Vorbeugung und Behandlung der Mangelernährung bei dieser Patientengruppe?

---

**II Ernährungsmanagement in der Klinik**

4. Wer ist bei der Ernährung der Kinder in Ihrer Klinik involviert?
5. Wie wird der Ernährungszustand des Kindes gemessen?
6. Wird nach bestimmten Leitlinien oder Protokollen bei der Ernährungstherapie gearbeitet?

*Vor der Korrektur bzw. dem Eingriff am Herzen*

7. Welche Ernährung bekommen die Kinder, nachdem sie in der kinder-kardiologischen Station aufgenommen wurden?
8. Welche Kriterien entscheiden über die Art und Weise der Ernährung?
9. Welche Ernährungsproblematiken und Fütterungsprobleme werden vor der Herzoperation beobachtet?
10. Häufig besteht ein höherer Kalorienbedarf bei den Kindern mit angeborenen Herzfehlern. Welche Strategien gibt es zur Fütterung mit energiereicher Nahrung?

*Nach der Herzoperation*

11. Welche Ernährungsproblematiken werden nach der Operation beobachtet?
12. Welche Ernährung bekommen die Kinder nach der Herzoperation?
13. Wann wird eine künstliche Ernährung eingesetzt?
14. Wie wird eine künstliche Ernährung bei den Kindern aufgebaut?
15. Gibt es Vorgaben für die Mengen an Kalorien und Eiweiß?
16. Einige Kinder benötigen Folgeoperationen oder brauchen eine langfristige Nachsorge nach dem therapeutischen Eingriff. Wird in diesen Phasen ein besonderer Ernährungsbedarf beobachtet?

---

**III Berücksichtigung des Herzfehlers**

17. Sind Ihnen starke Unterschiede im Ernährungszustand von Kindern mit angeborenen Herzfehlern abhängig von der Art des Herzfehlers oder dem Operationsverfahren aufgefallen?
18. Sind für verschiedene Herzfehler unterschiedliche Ernährungsmaßnahmen vorgesehen?

---

#### IV Stellenwert der Ernährung

19. Welchen Stellenwert würden Sie der Ernährung in der Behandlung sowie der Verbesserung der Entwicklung und der Lebensqualität von Kindern mit angeborenen Herzfehlern zuschreiben?
20. Haben Sie noch Anmerkungen oder wichtige Aspekte zu den genannten Themengebieten, die noch nicht gefragt wurden?

#### Auswertung der Interviews mit den Herzzentren

##### Kategorienbildung:

1.	Mangelernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehler
1.1	Ausprägung von Mangelernährung
1.2	Strategien zur Prävention von Mangelernährung vor und nach der Operation
2.	Barrieren in der Prävention und Behandlung von Mangelernährung
2.1	Ernährungsprobleme vor der Operation
2.2	Ernährungsprobleme nach der Operation
3.	Ernährungsmanagement in der Klinik
3.1	Beteiligte an der Ernährung
3.2	Messung des Ernährungszustandes
3.3	Leitlinien oder Protokollnutzung
3.4	Ernährung vor der Operation
3.5	Ernährung nach der Operation (inklusive enterale und parenterale Ernährung)
3.6	Kriterien der Ernährungsweise
4.	Ernährungsbedarf in der langfristigen Nachsorge und bei mehreren Operationen
5.	Ernährung und Herzfehlerart
5.1	Unterschiede des Ernährungszustandes und -bedarfs von verschiedenen Herzfehlern/Operationen
5.2	Unterschiede des Ernährungsmanagements verschiedener Herzfehler/Operationen
6.	Stellenwert der Ernährung für die Entwicklung von Kindern mit angeborenen Herzfehlern
7.	Sonstiges

## Schritt 1: Anfertigung der Transkripte der Interviews

Abkürzungen: I=Interviewerin; E = Experte/Expertin

Erläuterungen: (...) = längere Denkpause/Unterbrechung des Satzes; (?) = Wort/Wörter konnten nicht verstanden werden; (Wort in Klammern) = eigene Kommentare; nach den Sätzen wird in Klammern der Zeitabschnitt der Tonaufzeichnung angegeben.

### Transkript 1 Universitätsklinikum Münster

#### Experte: Fachgesundheits- und Kinderkrankenschwester

**Datum: 15.4.2016**

Einführung des Gesprächs (0:00-0:12)

I: Dann einmal zum Anfang, welche Aufgaben haben Sie hier auf der Station? (0:12-0:16)

E: Alles. Als Pflegekraft der Versorgung der Kinder, also vor der Herz-OP, nach der Herz-OP, vor Kathetern, Herzkathetern und generell die Kinder von Neugeborenen bis 18 Jahre haben wir hier, die versorgen. Das beinhaltet Körperpflege, Ernährung. (0:17-0:35).

I: Ja dann ist es ja auf jeden Fall schon mal der richtige Bereich (0:36-0:39).

E: Ja genau, die Medikamentengabe, was halt so dazu gehört im Krankenhaus. Genau. (0:41-0:44)

I: Okay. Zu Beginn der inhaltlichen Fragen möchte ich dann als Erstes auch wirklich auf die Mangelernährung eingehen bei den Kindern. Die sind ja sehr häufig eigentlich auch mangelernährt. Wie äußert sich das dann bei den Kindern? (0:45-0:56)

E: Also, man kann da schon unterscheiden. Einmal die Neugeborenen-, Säuglingszeit, Kleinkinderzeit und dann die älteren Kinder. Das Problem bei den Säuglingen, also wenn die jetzt einen angeborenen Herzfehler haben und noch nicht operiert sind, dann ist es einfach so, dass die das einfach nicht schaffen, ihre Menge zu trinken, weil die einfach sehr schnell erschöpft sind. Unterscheidet sich natürlich auch von dem Herzfehler, was die haben, dass die dann zum Teil halt auch mit der Sonde zusätzlich ernährt werden müssen. Und die werden alle schon relativ hochkalorisch ernährt. Das heißt, wenn die gestillt werden, kann man jetzt wieder schlecht Zusätze geben, aber wenn die zum Beispiel noch eine Zusatznahrung kriegen oder die Muttermilch dann per Sonde kriegen, kriegen die eigentlich Kalorien auch noch mit rein. Und häufig sind die Kinder natürlich dystroph und wenn die angestrengt sind, die schwitzen unter dem Trinken und verbrauchen halt dadurch einfach sehr viele Kalorien. (0:57-1:51)

I: Zeigt sich das auch noch so im Wachstum oder im Gewicht? Dass man die Mangelernährung daran erkennen kann? (1:52-1:59)

E: Ja, die sind schon ein bisschen untergewichtiger insgesamt. Generell jetzt alle Kinder und müssen schon hochkalorisch ernährt werden. Und was halt heutzutage ist, ist halt das Gute, dass sie gleich sehr hochkalorisch ernährt werden. Dass die gar nicht erst in so eine Mangelernährung richtig reinkommen. Und dass klappt eigentlich sehr gut mittlerweile. (2:00-2:23)

I: Sie erwähnten ja gerade schon diese hochkalorische Ernährung, was gibt es denn da so für Maßnahmen im Allgemeinen, um die Mangelernährung vorher oder auch nach der Operation dann vorzubeugen? (2:24-2:36)

E: Na ja gut, nach der OP ist ja erstmal die Infusionstherapie angesagt, aber man fängt schon sehr früh an mit Nahrungsaufbau. Früher hat man ja, vor ein paar Jahren hat man ja erstmal zugewartet und das über Infusionszusätze, Mischbeutel gegeben, aber heutzutage ist das, also kriegen die direkt, sobald die wieder wach sind, exsondiert sind, fängt der Nahrungsaufbau schon an, dass man da gar nicht in

diesen, in diesen Mangel reinkommt. Und sonst wird am Anfang natürlich auch noch weiter zusätzlich über Infusionen dann Zusätze, auch Magnesium und so was, Magnesium, Kalium, Natrium, dass was halt fehlt, wird zusätzlich noch zugegeben. Hochprozentige Glukose auch. (2:37-3:19)

I: Und worin sehen Sie dann so die größten Schwierigkeiten, die Mangelernährung vorzubeugen? (3:21-3:27)

E: Schwierig ist es halt manchmal nach der OP, die Kinder zum Essen zu kriegen, weil die natürlich manchmal noch ein Unwohlsein haben, die haben Schmerzen von der OP, die(...) denen ist einfach noch nicht so gut. Dass sie einfach noch nicht essen wollen. Der Bauch ist noch voll, vom Gefühl her, der Darm arbeitet nach der OP auch noch nicht direkt auf Hochtouren, dass kommt auch erst immer nach und nach wieder. Dass man die wieder dahin kriegt, dass die wieder normal essen. (3:28-3:54)

I: Dann sind wir ja jetzt eigentlich schon direkt in der Ernährung auch mit drin. Was bekommen die Kinder denn eigentlich erst mal, wenn die eingeliefert werden? (3:55-4:06)

E: Die kriegen Wunschkost. Also wenn die jetzt von zu Hause kommen, sagen wir mal ein achtjähriger Patient von zu Hause, der kriegt hier seine Menükarte und der darf sich das aussuchen. Worauf die einfach Lust haben und manchmal ist es auch so, wenn das jetzt Patienten sind, die Jahre schon hierher kommen, die bringen sich auch manchmal von Mama das Essen mit, dass das vorgekocht ist, weil (...) Es ist halt schon wichtig, dass die Essen und das Essen wozu sie auch Lust haben und nicht zu irgendwas gezwungen werden, aber das ist ja generell so. (4:07-4:37)

I: Bei den Säuglingen wird da grundsätzlich eigentlich das Stillen (...) bevorzugt? (4:38-4:41, 4:43)

E: (...) bevorzugt? Ja! (4:42-4:43) Genau. Man guckt auch, dass die einfach nicht aufhören (?), auch vor der OP, dass das halt auch schon klappt mit dem Stillen. Weil es einfach die beste Ernährung ist. Sagt man ja. (4:44-4:53)

I: Ja, genau (4:54-4:55)

E: Genau und dass versuchen wir hier auch immer durchzuführen. Das kommt immer ein bisschen aufs Kind an, manche schaffen das gut und bei manchen muss man halt auch Zufüttern. (4:56-5:04)

I: Ja, häufig besteht dann ja auch ein höherer Kalorienbedarf. Was gibt es dann da für Möglichkeiten oder Strategien? Wie kann die Nahrung angereichert werden? (5:05-5:15)

E: Die Nahrung wird angereichert mit (...), da gibt es ja verschiedene Zusätze. Die Muttermilch wird angereichert mit FM85<sup>1</sup> heißt das. Dann gibt es (...), ach wie heißt denn das Neue was die haben, da müsste ich einen Kollegen gleich mal fragen wie das heißt, dass weiß ich jetzt gerade auch(...) Lokal gab es noch oder Dokan, aber da müsste ich noch mal fragen (5:16-5:36)

I: Ist da eine bestimmte Zusammensetzung dann (...) (5:37-5:39)

E: Ja, da können wir auch vorne gucken einmal gleich. (5:40-5:43)

I: Genau, sicher. (5:44)

E: Was das für Zusätze sind, dass findet man aber auch im Internet. Aber wir können vorne gucken, welche wir da haben (5:45-5:49)

I: Okay. Wer ist bei der Ernährung der Kinder in der Klinik hier alles involviert? (5:50-5:55)

---

<sup>1</sup> Nestlé BEBA FM 85<sup>®</sup> ist ein energiereiches Nährstoffsupplement zur Anreicherung von Frauenmilch, u.a. für Frühgeborene, und besteht aus hypoallergenem Eiweiß, Kohlenhydraten und Mikronährstoffen.

E: Also einmal die Ärzte natürlich, weil die das ausrechnen und besprechen, wie viel die Kinder an Flüssigkeit und Kalorienbedarf haben pro Tag, die müssen das ja berechnen. (5:56-6:05)

I: Das machen die Ärzte? (6:06-6:07)

E: Genau, das machen die Ärzte. Genau, dann ist mit der Nahrungszubereitung, wenn die Nahrung zubereitet wird und die bestellt wird, unsere Milchküche natürlich, dann wenn Zusätze sind, wie zum Beispiel Kalorien und die Kinder damit nach Hause gehen die Diätberatung und die Diätküche dafür zuständig. Da kriegen die Eltern auch eine Schulung und dass die dann noch einmal ein Gespräch bekommen wie sie das zuzubereiten haben und wie das dann funktioniert. Und das ist eigentlich auch immer ganz gut. Auch nochmal eine Sicherheit für die Eltern bei Entlassung. Und dann wir halt auch, weil wir halt auch die Nahrung geben und teilweise auch selber zubereiten müssen (6:08-6:41)

I: Und wie wird der Ernährungszustand der Kinder gemessen? (6:42-6:47)

E: Einmal im Gewicht natürlich guckt man das (...) dass wird bei den Herzkindern hier täglich kontrolliert. Tägliche Gewichtskontrollen und Kopfumfang, Länge jetzt bei den Säuglingen, das ist einmal pro Woche und daraus berechnet man das ja auch. Die (?) gesamte Körperoberfläche. Genau. (6:48-7:09)

I: Wird denn da auch nach bestimmten Leitlinien oder Protokollen auch in der Ernährungstherapie gearbeitet? (7:10-7:15)

E: Das sind alles festgesetzte Sachen. Also bei den, bei den Herzkindern sind das (...), wie gesagt das berechnen die Ärzte bei uns. Bei diesen wie viele Kalorien die pro Tag brauchen, gerade bei den Säuglingen, bei den neugeborenen Säuglingen. (7:16-7:31)

I: Okay. Wir hatten ja grade schon mal so ein bisschen über die Ernährung auch gesprochen. Jetzt ist es natürlich auch wichtig, wie ist es vor und nach der Operation. (7:34-7:41)

E: Ja. (7:42)

I: Wie ist das eigentlich vor der Operation, welche Kriterien entscheiden dann noch so über die Art und Weise der Ernährung? Oder ist das einfach, die kommen und kriegen Wunschkost? (7:43-7:51)

E: Mmh (Zustimmung). Die kommen und kriegen Wunschkost. (7:52-7:53)

I: Also da wird jetzt nicht immer speziell mit Ernährungstherapie dann sozusagen was gemacht? (7:54-7:57)

E: Nein. Nein, also da kommt man, wie gesagt die kriegen hier nach Menü ihr Essen. Und die Säuglinge halt, je nachdem ob die jetzt Muttermilch kriegen oder eine Pre-Nahrung kriegen oder eine(...). Also das entscheidet sich ja da oder mit eventuell auch im Säuglingsalter, wenn die von zu Hause mit einer eigenen Nahrung kommen. Muss man immer nachfragen. (7:58-8:17)

I: Und die wird dann höchstens dann mal speziell angereichert, wenn die mehr Kalorien brauchen? (8:18-8:20)

E: Ja, genau. Aber meistens kommen die schon so von zu Hause bzw. einen Tag vorher sind die ja direkt hier (?) (8:21-8:27)

I: Wir hatten ja auch eben schon so ein bisschen darüber gesprochen, dass die ja häufig auch Schwitzen z.B. sehr viel. Was gibt es noch für Ernährungsprobleme oder Fütterungsprobleme vor der Operation, die beobachtet werden können? (8:28-8:38)

E: Vor der Operation ist es halt einfach diese Trinkschwäche. Weil die einfach sehr schnell erschöpft sind durch Herzinsuffizienz. Die sind halt(...). Die Trinken zwei, drei Schlucke oder Trinken vielleicht nur

zehn Milliliter, müssten aber 50 Trinken und sind dann einfach(...). Die Schwitzen, werden tachypnotisch, d.h. die Atmung wird schneller und sind dann einfach erschöpft und schlafen immer wieder ein beim Trinken. (8:39-9:02)

I: Und dann dauert das wahrscheinlich auch immer ein bisschen länger? (9:03-9:04)

E: Ja. Genau. Wobei man da auch natürlich gucken muss, dass die auch ihre Ruhephasen haben, wir sagen schon maximal so ein Fütterungsversuch sollte maximal 20-30 Minuten dauern, weil sonst haben die natürlich ihre Ruhephasen auch nicht. (9:05-9:17)

I: Sonst kostet das zwei Stunden Zeit. (9:18-9:19)

E: Genau. Wenn die eineinhalb Stunden versorgt werden und nach vier Stunden wieder versorgt werden, ja dann haben die ihre Ruhe natürlich nicht. Wie es sein sollte. Das hängt da alles mit zusammen. Und nach der OP hat man manchmal, kommt auch drauf an, wie lange die Intensivzeit ist und wie lange die intubiert waren, hat man manchmal das Problem, dass die nicht mehr richtig Trinken können. Das ist auch ein Problem (9:20-9:45)

I: Ist das dann (...) (?) (9:46)

E: Entweder durch die (Propation ?), durch den Tubus, dass die da einfach Schmerzen haben in dem Bereich oder wenn das halt wirklich eine sehr lange Intensivzeit ist, was aber heutzutage ganz, ganz selten ist, die Verlernen das. Die haben dann nicht mehr diesen Saugreflex. Und den kann man auch nicht mehr so richtig lernen oder anerlernen, wie der angeboren ist. Also die können das nur anders erlernen. So sagt unsere KG, unsere Physiotherapeutin immer und die kriegen dann auch eine Mundbodentherapie über die Physiotherapie. (9:47-10:19)

I: Können die dadurch erst mal genug Nahrung aufnehmen oder werden die zusätzlich (...) (10:20-10:23)

E: Die werden (...) Die werden über Sonde dann noch ernährt, wenn die schaffen ihre Gesamtmenge oder Gesamtflüssigkeit über den Tag nicht. (10:24-10:30)

I: Wird denn teilweise noch parenterale Ernährung mit eingesetzt? (10:31-10:33)

E: Nur am Anfang direkt nach der OP oben auf der Intensivstation ja, den ersten Tag, den ersten OP-Tag essen die meistens nicht, da Trinken die nicht. Und dann kommt es natürlich drauf an, wenn die intubiert sind kriegen die natürlich auch noch parenterale Ernährung und fangen dann auch langsam über die Magensonde mit dem Nahrungsaufbau an (10:34-10:51)

I: Also wird das dann auch am ehesten über die Magensonde gemacht, anstatt über die Nase? (10:53-10:58)

E: Oder.. Ja, Magensonde das geht über die Nase. (10:59-11:02)

I: Also über die Nase. Nicht gleich eine PEG, sondern...(11:02-11:05)

E: Nein, nein. Die kriegen nasal ihre Magensonde. Und häufig auch eine Kombination am Anfang auf der Intensivstation mit parenteraler Ernährung. Das man da (...). Man guckt halt wirklich, dass die (...), dass die eine orale Ernährung kriegen. Ob es jetzt über die Sonde ist oder halt mit Fütterungsversuchen. Es ist einfach verträglicher und natürlich auch für die ganzen Organe besser, als wenn man lange parenteral ernährt wird. (11:06-11:30)

I: Wenn man die Sonde dann nehmen muss, gibt es da spezifische Formula die man immer verwendet oder wird das immer ein bisschen individuell gehandhabt? (11:31-11:38)

E: Also am Anfang alle Säuglinge die Magensonde und dann guckt man (...). Muss man halt gucken wie die Trinken und das richtet sich natürlich immer so ein bisschen nach dem Kind. Wie lange die ihre Sonde haben oder nicht. (11:38-11:51)

I: Ja. Aber dann wird auch immer versucht oral so schnell wie möglich zu ernähren? (11:52-11:56)

E: Ja, man macht immer Fütterungsversuche, auch wenn die (...), wenn die jetzt nicht mehr sediert oder tubiert sind, dann macht man immer Fütterungsversuche dabei und gibt dann hinterher erst die fehlende Menge über die Sonde. Das man da wieder hinkommt. Dass sie ihre Mahlzeiten selbstständig zu sich nehmen können. (11:56-12:13)

I: Okay, da sind wir ja schon sehr stark bei nach der Operation. Können wir noch einmal kurz zurückgehen? Wir hatten ja eben noch darüber gesprochen, dass ja häufig durch die Ermüdung beim Stillen oder bei der Flasche anreichen, dass die dadurch häufig nicht ausreichend Nahrung aufnehmen können und da halt eigentlich zu wenig an Energie einfach (...). Gibt es da noch spezielle Maßnahmen die man versucht oder(...)? (12:14-12:38)

E: Ja, also wie gesagt, man guckt halt immer, man macht immer diese Fütterungsversuche. Reicht es auch vor der OP nicht, bekommen die Säuglinge, Neugeborene auch eine Magensonde. Einfach, wenn die sich zu sehr erschöpfen haben die auch natürlich auch nochmal einen höheren Kalorienverbrauch, dass sie natürlich nicht adäquat zunehmen können, dass man die dadurch auch einfach ein bisschen entlastet mit der Magensonde. (12:39-12:59)

I: Also auch schon durchaus vor der Operation? (13:00-13:02)

E: Hmm (Zustimmung), das kann auch sein ja. (13:02-13:03)

I: Okay. Gibt es irgendwie bestimmte Ziele die erreicht werden müssen vom Gewicht bis die Operation dann wirklich stattfinden kann? (13:03-13:12)

E: Also man sagt mittlerweile, früher musste man ja ein bestimmtes Gewicht haben, um die Operation durchzuführen, dass ist heutzutage nicht mehr ganz so, aber je mehr Gewicht, desto besser ist es natürlich. Es ist einfacher die OP durchzuführen. Ich glaube das (...). Nein, 5 Kilo sagt man nicht mehr, die werden hier mit, wenn die mit 3 Kilo geboren werden, werden die auch mit 3 Kilo operiert. (13:13-13:40)

I: Okay. Ja gut, dann nach der Operation bekommen die ja wahrscheinlich wirklich erst mal eine parenterale oder enterale Ernährung. Gibt es da irgendwie auch ein bestimmtes Schema, wonach man immer vorgeht mit der Ernährung? (13:41-13:57)

E: Hmm (Zustimmung). Es gibt da auch, jetzt von der Infusionstherapie gibt es auch bestimmte Schema, wieviel Flüssigkeit die pro Tag haben dürfen, dass wird dann auch immer jeden Tag gesteigert. Wieviel das genau ist, da gibt es auch eine bestimmte Formel, wie die heißt, das weiß unser Arzt, der oben auf der Intensiv gearbeitet hat. Ich hoffe, dass er gleich ein Moment Zeit hat. Und Nahrungsaufbau, wie gesagt, je früher desto besser. Unsere Ärzte gehen auch relativ schnell hier mit der Infusionstherapie runter. Also das man da weg davon kommt, auch mit den Zugängen und diese (...). Ich bin jetzt 13, 14 Jahre hier auf der Station und im Vergleich zu vor zehn Jahren, das ist (...). Also man kann es gar nicht mehr vergleichen. Die haben da teilweise wirklich acht Tage, eine Woche parenterale Ernährung gehabt und heutzutage sind die am vierten Tag aufgebaut und haben keine IV-Zugänge mehr. Das, also das ist unvorstellbar, wie (...) (13:37-15:01)

I: IV-Zugänge heißt Infusions (...)? (15:02-15:03)

E: Ja, genau. Also das man, wenn sie die zentralen Venenkatheter, den ZVK, wo die Infusion drüber laufen lässt, dass der halt nicht mehr ist. Und früher war das wirklich, dass die noch sehr, sehr lange ihre Infusionen hatten. Und heutzutage geht man da doch ein bisschen forscher ran an die Sache und

das ist, und das tut den Kindern auch gut und die Liegezeiten sind auch deutlich weniger. Also, das ist (...). (15:04-15:25)

I: Wie lange liegt man erstmal so durchschnittlich auf der Intensivstation noch? (15:25-15:28)

E: Also nicht mehr lange. Die meisten kommen so am zweiten Post-OP Tag runter. Jetzt so bei diesen (...). (15:28-15:36)

I: Okay, hört sich kurz an, erstmal. (15:36-15:37)

E: Ja, ja. Manche haben schon am Ersten und manche natürlich am Vierten, Fünften, je nachdem wie es natürlich verläuft oder wie schwer die OP ist, weil man kann ja nicht sagen die und die OP der bleibt jetzt zwei Tage oben und ist dann nach zehn Tagen hier entlassen. Die Neugeborenen liegen natürlich vier Tage eher oben, als das die auch nur zwei Tage irgendwie (...), aber das geht schon sehr flott. (15:37-16:01)

I: Habe ich das richtig verstanden, dass unter der Infusionstherapie erstmal die Elektrolyte, dann aber auch die parenterale und enterale Ernährung gemeint ist? (16:02-16:10)

E: Das ist alles mit zusammen. (16:10-16:11)

I: Ach so, alles zusammen. (16:11-16:12)

E: Genau. Man hat eine Grundlösung, am Anfang auch eine hochprozentige Glukoselösung einfach wegen den Kalorien und in die (...), weiß ich, in die Glukose fünfprozentige oder Glukose zehn Prozent und dann werden da auch die Zusätze reingemischt, wie Spurenelemente und die ganzen Elektrolyte. Dann hat man auch eine Fettinfusion, damit man die ganzen Vitamine zusetzen kann, weil die gehen nur über die Fettinfusion. Das ist schon (...). (16:12-16:45)

I: Okay. Gibt es da auch noch spezielle Ernährungsproblematiken, die nach der Operation häufig auftauchen? (16:45-16:51)

E: Also (...) Nahrungsaufbau am Anfang, so die ersten zwei Tage, dass man die ans Essen bekommt, das ist halt manchmal ein bisschen schwierig. Es spielt ja alles eine Rolle, es ist ja nicht nur die Ernährung, es ist ja dieser ganze Magen-Darm-Trakt, dass die abführen können. Also da guckt man auch, dass die am zweiten, dritten Tag dann nochmal unter Hilfe von Klyisma (Einlauf) abführen, weil dann der Nahrungsaufbau auch besser geht, wenn einmal alles entleert ist. (16:55-17:22)

I: Ja, wenn der Darm auch einmal richtig wieder ans arbeiten kommt. (17:22-17:24)

E: Genau. Das man da guckt, dass macht man auch schneller als früher und das hilft natürlich auch. Ja, das (...). Ja und meistens ist es halt so, dass die eventuell auch noch einmal erbrechen müssen am Anfang, weil denen auch einfach auch von den Medikamenten auch schlecht ist, das die das Essen direkt noch nicht gut vertragen. Das sind halt schon die Problematiken am Anfang und es geht dann relativ schnell gut. Übelkeit, Erbrechen und wenn die abgeführt sind, dann ist das meistens besser und man fängt natürlich auch nicht gleich mit Schnitzel und Pommes an. (17:25-18:04)

I: Bei den ganz kleinen Säuglingen bestimmt auch noch nicht. (Spaß) (18:06-18:09)

E: (?) Nein. Aber die kriegen ganz normal ihre Milch, früher hat man ja auch erstmal mit Tee angefangen oder mit Wasser. Das macht man nicht, sondern man fängt am besten mit Muttermilch direkt wieder an. (18:09-18:19)

I: Das die auch wirklich wieder schnell gestillt werden oder erstmal mit Flaschennahrung? (18:20-18:24)

E: Die Mütter pumpen auch erst mal ab und dann kriegen die auch erstmal kleine Mengen und die Menge steigert man dann von Tag zu Tag und kann dementsprechend die Infusionen dann auch reduzieren. (18:24-18:33)

I: Erstmal sind die ja auch von der Flüssigkeit so ein bisschen limitiert. (18:34-18:37)

E: Hmm (Zustimmung), genau. (18:38-18:40)

I: Es gibt ja halt auch Kinder, die nicht nur eine Operation bekommen, brauchen oder halt auch noch stark Nachsorge nach dem therapeutischen Eingriff haben. Wird in diesen Phasen denn auch nochmal ein besonderer Ernährungsbedarf beobachtet? (18:41-18:55)

E: Wenn die jetzt zu Hause sind oder (...)? (18:56-18:57)

I: Das auch, genau. (18:58-18:59)

E: Ja, das Problem ist, das wir (...) (19:02-19:04)

I: Das sieht man dann ja nicht (...) (19:04-19:05)

E: Ja, genau. Erstmal sehen wir es nicht und wir haben sehr, sehr viele polnische Patienten und das kriegt man natürlich dann nicht so mit wie wen man hier (...), also bei den deutschen Patienten, die kommen halt zwischendurch, wen die zu ihren Kontrollterminen unten sind, die kommen ab und zu hoch und dann kriegt man ja auch manches mit und in der Regel sagen die, dass es zu Hause mit der Ernährung auch besser klappt als hier, weil zu Hause (...) (19:06-19:31)

I: Kinder dann auch gerne essen (...). (19:31-19:32)

E: Ja, man hat seine gewohnte Umgebung, man hat vielleicht auch mehr Ruhe zum Essen oder um das Essen zu geben, das ist schon, dass hier vielleicht auch ein bisschen mehr Hektik ist, dass es daran auch manchmal scheitert. Oder die Eltern auch einfach mehr Geduld haben oder mehr Ruhe haben zu Hause. Das ist ja auch so. (19:33-19:51)

I: Das ist für die wahrscheinlich auch ziemlicher Stress dann auch mit der Fütterung. (19:51-19:54)

E: Ja, das ist ja schon eine Interaktion. Schon eine sehr wichtige, ja. (19:54-20:00)

I: Okay. Bisher haben wir ja relativ allgemein so über das Ernährungsmanagement gesprochen, aber angeborene Herzfehler, da gibt es ja von da bis da. Gibt es da auch irgendwie sehr starke Unterschiede bei bestimmten Herzfehlern im Ernährungszustand von den Kindern? (20:01-20:20)

E: Ja, es gibt halt (...). Es gibt die zyanotischen Herzfehler und die nicht zyanotischen Herzfehler. Es gibt die, die eine richtige Herzinsuffizienz machen, die halt (...) und manche halt nicht. Und bei den schweren Herzfehlern ist es natürlich so, das die auch schwieriger zu ernähren sind, weil die einfacher schneller erschöpft sind, wie ich vorhin schon gesagt habe. Und dann gibt es natürlich auch die, sagen wir mal in Anführungszeichen, die einfachen Herzfehler, da ist die Ernährung meistens nicht so das Problem. Das läuft wie bei normalen Kindern zu Hause auch. Ja und sonst (...). Nein, man kann, also man muss es auch immer individuell sehen, man kann jetzt nicht, man kann es wirklich nur grob sagen, dass diese Kinder mit einer wirklich ausgeprägten Herzinsuffizienz, dass da natürlich schwieriger ist mit der Ernährung, aber man kann nicht sagen bei dem Herzfehler und bei dem Herzfehler ist es leichter oder einfacher. Das ist wirklich immer eine sehr, sehr individuelle Sache. (20:22-21:19)

I: Also man könnte jetzt auch nicht sagen, dass die Kinder mit Zyanose unbedingt einen schwierigeren Bereich haben als irgendein(...)? (21:20-21:24)

E: Nein, nein nicht unbedingt. Es gibt ja einmal bekannt der Fallot und das sind ja auch Kinder, die blau werden können, aber die in der Regel nicht ein Ernährungsproblem haben, warum auch immer. Die

haben das nicht. Das sind auch meistens keine Kinder, die schon sehr untergewichtig geboren werden. Die sind normalgewichtig bzw. haben die wirklich ein gutes Gewicht, wenn die geboren werden. Das sagt (...), also das kann man gar nicht so sagen. (21:24-21:51)

I: Das kann es manchmal bei einen einfachen Ventrikelseptumdefekt schlimmer sein!? (21:51-21:54)

E: Ja, ja. Genau, das ist wirklich sehr, sehr individuell. Und wie auch die Interaktion mit den Eltern ist. Es spielen das halt schon sehr, sehr viele Sachen eine Rolle. (21:54-22:06)

I: Ja, Interaktion mit den Eltern erwähnen Sie. Sind es dann manchmal auch so soziale Einflüsse und (...)? (22:08-22:12)

E: Ja, das auch. (22:13-22:14)

I: Das geht dann auch? (22:14)

E: Das hat, klar hat das einen Effekt, aber es kommt auch immer darauf an, wie die Eltern sind. Wenn das lockere Eltern sind, klappt das auch alles besser. Sind die Eltern selber sehr angespannt und stehen unter Stress, klappt das in der Regel auch nicht so gut. Das merken ja die Kinder auch. Auch wenn sie noch sehr jung sind. (22:17-22:34)

I: Garantiert. (22:34)

E: Ja (22:35)

I: Ja, nach der Literatur wird halt teilweise ja gesagt, dass zum Beispiel für Kinder mit einem hypoplastischen Links-Herz-Syndrom ein ganz spezielles Ernährungsmanagement gibt, aber hier gibt es aber für einen spezifischen Herzfehler jetzt kein spezifisches Ernährungsmanagement? (22:36-22:54)

E: Mmh (Skepsis). Also nicht, nein. Nicht, das ich wüsste. Muss ich jetzt echt sagen, wir haben ganz, ganz viele Hypoplasten momentan durch die, unsere polnischen Chirurgen. Kommen halt auch sehr, sehr viele Kinder mit einem Hypoplastischen Links-Herz-Syndrom zu uns, die auch hier geboren werden schon. (22:55-23:14)

I: Aber da merkt man auch keinen speziellen Ernährungsbedarf im Gegensatz zu anderen Kindern? (23:15-23:19)

E: Nein. (23:20-23:21)

I: Ja, dann komme ich eigentlich auch schon zu meiner letzten Frage. Welchen Stellenwert würden Sie der Ernährung jetzt bei diesen Kindern speziell geben, also hinsichtlich der Entwicklung der Kinder und der Lebensqualität? Ist da die Ernährung ein sehr wichtiger Part? (23:23-23:39)

E: Ja, auf jeden Fall. Also Ernährung ist ja jetzt nicht nur bei herzkranken Kindern, ist ja für uns alle ein sehr wichtiger Part und trägt ja auch zum Wohlbefinden bei. Ernährt man sich schlecht, fühlt man sich ja auch nicht wohl. Das ist ja so. Und für die Kinder spielt es natürlich eine wichtige Rolle, weil, weil die einfach ihre Kalorienzufuhr brauchen oder ihre höhere Zufuhr. Ja. (23:40-24:03)

I: Okay. (24:04)

E: Irgendwas wollte ich noch sagen, das habe ich noch vorher gedacht, dass ich das erzählen muss. Wenn (...), wenn es jetzt um die Ernährung geht, also ein spezielles Ding ist noch. Es gibt halt nach einer OP eine Komplikation, das nennt sich Chylothorax, ich weiß nicht ob sie darüber gelesen haben? (24:06-24:21)

I: Mmh (Zustimmung), ja. (24:20)

E: Das erfordert halt noch einmal eine speziellere Ernährung. Und das ist die einzige Form, wo man eine andere Nahrung geben muss. Das, da werden die Kinder mit MCT-Fetten ernährt. Mit diesen mittelkettigen Fetten. (24:22-24:32)

I: Wird hier dann manchmal nur noch eine fettarme Ernährung gemacht oder ist das hauptsächlich MCT-Fette, die gegeben werden? (24:33-24:38)

E: MCT-Fette, also da guckt man (...). Es kommt wieder darauf an, welches Alter man halt vor sich hat, aber die Säuglinge zum Beispiel, wenn jetzt ein Chylothorax nachgewiesen ist, die kriegen dieses Minus Eins (?) extrem fettarm, dieses mit MCT-Ölen, das ist basic-f®<sup>1</sup>, heißt das glaube ich, basic-f® mit MCT-Ölen und die Kinder, die normale Kost essen würden, die dürfen halt keine Butter mehr, das ist schon diese fettreduzierte Schiene. Da kriegen die Margarine, dürfen keine fetthaltige Milch trinken, nur die fettarme Milch, dass wäre es dann, genau. (24:39-25:18)

I: Kann dann überhaupt noch gestillt werden bei diesen Kindern? (25:19-25:22)

E: Man probiert das. Ja, man probiert das schon, weil die Muttermilch schon wieder eine andere Zusammensetzung hat. Man guckt schon, dass das funktioniert, ob, ob es geht. Ob die Chylothorax, ob die Ergüsse zunehmend sind oder nicht. Wenn es natürlich so extrem ist, dass kommt auch wieder auf den Fall drauf an, dann müssen die auch erstmal ihre MCT-Nahrung kriegen, aber dann kann man die Milch natürlich auch einfrieren und dann später noch geben. (25:23-25:50)

I: Ich frage so speziell nach, weil es ja in Sankt Augustin inzwischen so eine Zentrifuge für die Muttermilch gibt, womit die von Fett befreit werden oder fast befreit werden kann. Und dann extra nochmal wieder mit MCT-Fetten angereichert wird. (25:51-26:05)

E: Nein. Ich glaube, dass wird das hier noch nicht haben, aber ich wüsste auch nicht, wann wir den letzten Chylothorax hier hatten. Zumindest bei den Säuglingen. Bei den zwei, drei, vierjährigen habe ich jetzt in dem Dreivierteljahr wo ich da bin, glaube ich zwei mitbekommen. Oder Eins. (26:06-26:24)

I: Also so häufig ist es gar nicht? (26:24-26:25)

E: Mmh (Zustimmung). Nicht mehr so wie früher (...). (26:24-26:26)

I: Wie viele Kinder sind denn überhaupt so insgesamt hier? (26:27-26:29)

E: Also Betten haben wir für zwanzig Patienten!? Wir sind noch ein bisschen im Umbau momentan, jetzt sind vorne noch drei Zimmer gesperrt. Aber in der Regel haben wir momentan, ich glaube so an die 16 bis 18 Patienten. 16 meine ich, aber das(...). Ja dann, drei Zimmer machen auf, elf Zimmer sind, sind alles Zwei-Bett-Zimmer. Wir können maximal, wenn es wirklich voll ist, 22 Kinder schon unterbringen, ja. (26:29-27:00)

I: Ja, das ist schon (...). (27:01-27:02)

E: Ja, viel. (27:03)

I: Dafür dass es ja eigentlich ein sehr seltener, also recht seltener(...). (27:05-27:09)

E: Ja, wie gesagt, durch unsere neuen Chirurgen, was heißt neu, die sind ja jetzt auch schon zwei, drei Jahre hier, hat sich das alles wieder aufgebaut. Und die sind wirklich, wirklich gut. Also diese Liegezeiten die kenne ich nicht von früher. Gut die Medizin geht natürlich auch immer weiter, das ist ja auch gut so,

---

<sup>1</sup> Milupa basic- f® ist eine extrem fettarme Säuglingsflaschennahrung zur diätetischen Behandlung von Fettstoffwechselstörungen und Chylothorax.

dass sich das entwickelt und das man da nicht mehr diese lange Liegedauer wie früher hat. Ja, in Ausnahmefällen natürlich auch, aber das(...). Wie gesagt, die sind auch sehr spezialisiert auf hypoplastischen Links-Herz, die polnischen Chirurgen und die operieren das einfach sehr, sehr gut. (27:09-27:49)

I: Und die bekommen immer zwei Operationen? (27:51-27:52)

E: Drei (27:53)

I: Drei? (27:54)

E: Ja, sind drei. Einmal die Norwood, dann die Glenn und dann die Fontan. (27:55-27:58)

I: Genau, ja. Manchmal muss(...). (28:01-28:05)

E: Ja, manchmal muss man sich das immer vorstellen, also(...). Ich muss auch immer überlegen, was jetzt wo irgendwie angeschlossen werden muss. Es ist ja auch einfach(...), es ist schon ein sehr großes Fachgebiet. Also man hat jetzt nicht nur zwei, drei Herzfehler(...). (28:05-28:19)

I: Interessanterweise ist es halt wirklich so, dass man über diese spezielle, was ja eigentlich auch ein sehr, sehr seltener Herzfehler ist an sich, unheimlich viel liest. (28:19-28:29)

E: Ja, ja. Ist so (28:29-28:31)

I: Da musste man sich echt so erst ein bisschen einlesen. (28:31-28:33)

E: Ja, gerade aus Hypoplasten. Das stimmt. Und wie gesagt, dass ist auch so, dass unsere Chirurgen sich hier auf die Fahne geschrieben haben oder sich da spezialisiert haben und unser, unser erster Chirurg sozusagen, der hat auch mit dem in Amerika operiert, der die Norwood-OP erfunden hat, der heißt Herr Norwood und der hat bei dem gelernt. (28:34-28:55)

I: Ui. (Bewunderung) (28:59)

E: Ja, dann sollte er es wohl können, nicht? (29:01-29:03)

I: Ja. (29:03)

E: Ja, ja. (29:05-29:06)

I: Okay. Ja sie hatten ja schon gerade noch einen Aspekt genannt. Haben Sie jetzt noch sonst irgendwelche Anmerkungen, die jetzt noch nicht so genannt worden sind? (29:07-29:16)

E: Ich habe vorher auch nochmal, ich bin letzte Woche gerade erst aus dem Urlaub gekommen. Ich hatte dann aber am Wochenende geguckt, was nochmal so steht, aber im Endeffekt kann man es nur sehr, sehr allgemein halten. Man kann leider nicht sagen, man macht das so und so und so und so. Man muss immer auf jeden Patienten individuell eingehen, dass ist im Endeffekt das und das, im Endeffekt ist eine hochkalorische Ernährung und man muss gucken, wie die Kinder(...) ja das trinken können und einfach schaffen können. Und man versucht schon, dass alles enteral auch zu geben. Das ist immer besser als die parenterale Ernährung. Für das ganze System. (29:15-29:58)

I: Genau, wo wir gerade nochmal auf die enterale Ernährung zurückkommen. Ich hatte häufiger auch gelesen, dass selbst, wenn es noch relativ schwierig ist mit der enteralen Ernährung, dass man immer versucht eine minimale, ganz kleine Menge versucht reinzukriegen, dass der Darm halt schon arbeitet. Wird das hier dann auch so gehandhabt? (30:01-30:18)

E: Genau. Ja, ja. Also der Nahrungsaufbau fängt direkt an. Post-Op und am Anfang ja sowieso auch. Also man gibt dann nicht nur Flüssigkeit über (...) auch parenteral, auch bei den Neugeborenen, man

guckt immer, dass die enteral ernährt werden. Und oben auf der Intensivstation auch halt über Magensonde, weil, wenn die noch so sondiert sind, können die einfach noch nicht trinken oder halt auch intubiert sind, aber dann kriegen die zumindest über die Magensonde schon ihre enterale Ernährung und das halt in kleinen Mengen. Also 10ml und dann steigert man das. Ja, wenn es gut vertragen wird. (30:17-30:54)

I: Dann vielen, vielen Dank. (30:57-30:59)

E: Ich hoffe, ich konnte helfen. (31:00-31:02)

## Transkript 2 Medizinische Hochschule Hannover

**Experte: Diätassistentin**

**Datum: 7.4.2016**

I: Okay. Zu Beginn würde ich gerne einmal noch einmal wissen, welche Aufgaben Sie denn überhaupt übernehmen. (0:00-0:08)

E: Ich jetzt persönlich oder wir alle zusammen? Wir Ernährungsberaterinnen hier im Haus? (0:09-0:13)

I: Sie persönlich erst. (0:14-0:15)

E: Okay. Ich betreue hauptsächlich die Kinder vor und nach Lebertransplantationen, die Kinder aus der Gastroenterologie, also chronisch entzündliche Darmerkrankung, Zöliakie und zum Großteil die kardiologischen Patienten und alles Allgemeine was so anfällt. (0:16-0:33)

I: Okay. Alles klar. Und sind dann da mehrere Diätassistentinnen mit vertraut? (0:34-0:40)

E: Wir haben eine Kollegin die schwerpunktmäßig Eiweiß-, Fett- und Kohlenhydratstoffwechsel und Diabetes macht. Eine Kollegin schwerpunktmäßig Niere, Nierenerkrankungen und eine Kollegin macht schwerpunktmäßig zystische Fibrose. (0:41-0:53)

I: Alles klar. (0:54)

E: Und Allergien. (0:55)

I: Okay. Zu Beginn der inhaltlichen Fragen möchte ich dann halt auch zuerst auf die Mangelernährung bei den Kindern zu sprechen kommen. Die Mangelernährung tritt ja bei Kindern immer relativ häufig auf. Wie äußert sich denn die Mangelernährung bei den Kindern mit den angeborenen Herzfehlern? (0:56-1:12)

E: Also, wir kriegen hier die Konzile sobald das Kind nicht perzentilengerecht in Größe und Gewicht, hauptsächlich in Gewicht, ist (1:14-1:24)

I: Also sind die dann einfach vom Wachstum her kleiner, oder? (1:28-1:31)

E: Genau, also vom Gewicht her, das Gewicht und Wachstum, dass sie nicht perzentilengerecht wachsen, dass sie weiß ich was, unter der 3. Perzentile sind oder sonst was. Oder wenn sie hier eine Zeit lang sind und nicht adäquat zunehmen, dann werden wir sofort gerufen. (1:32-1:44)

I: Okay. Und welche Maßnahmen werden zur Vermeidung der Mangelernährung vorgenommen? (1:45-1:50)

E: Zur Vermeidung, also ich sag mal so, wenn ein Kind noch keine Mangelernährung hat und hier nicht ausreichend zunimmt, dann wird es Kalorienzusätze bekommen oder wenn es mangelernährt kommt auch Kalorienzusätze oder Nahrungsumstellung im dem Sinne. (1:52-2:06) Es kommt jetzt drauf an, ich weiß nicht wie ausführlich Sie es haben wollen. (2:08-2:10) Wenn wir jetzt ein Frühchen mit einem Herzfehler haben, was noch Muttermilch bekommt oder ein Reif geborenes unter Muttermilch, das kriegt Kalorienzusätze in die Muttermilch. (2:11-2:21)

I: Ja. (2:22)

E: Und ist es ein Säugling, der jetzt eine normale Säuglingsmilchnahrung hat, wird eine Umstellung der Säuglingsmilchnahrung auf eine höher kalorische Nahrung bekommen und die größeren Kinder kriegen die Ernährungsberatung hinsichtlich wie ich die Kalorien, ich sag mal über Fett und (...) oder Zusatzdrinks, kalorienreiche Zusatzdrinks weiter steigern kann. (2:23-2:42)

I: Da kommen Sie ja auch schon auf eine Frage zu sprechen wie man allgemein halt den höheren Kalorienbedarf decken kann. Sie haben da ja jetzt schon unterschiedliche Strategien vorgetragen, wie man da energiereiche Nahrung zufüttern kann. Gibt es da noch mehr Möglichkeiten? (2:43-3:02)

E: Wie mehr Möglichkeiten? Also wir versuchen die Nahrung altersentsprechend der Nahrung anzureichern. Also, eine Muttermilch kann ich nicht, muss ich anders anreichern als eine Säuglingsmilchnahrung (...) (3:04-3:13)

I: Ja natürlich (3:14)

E: (...) und anders als das. Aber sonst, was sollen wir noch tun, außer mehr Kalorien geben? Also wir werden es nicht parenteral machen. (3:14-3:20)

I: Okay. Genau das wollte ich noch wissen. Enteral oder Parenteral. (3:21-3:25)

E: Ja, also wir versuchen, dass enteral oder oral zu steigern, sollte die Aufnahme aus irgendwelchen anderen Gründen reduziert sein, die enterale oder orale Aufnahme, dann muss natürlich die Parenterale (Ernährung) entsprechend erhöht werden. (3:26-3:39)

I: Ja (3:40)

E: Aber da arbeiten wir auch zusammen, das heißt, desto höher dann die enterale Ernährung ist, desto weniger wird dann die Parenterale herunter genommen. Wir rechnen die Pläne, wie viele Kalorien das Kind oral, enteral (aufnimmt) und entsprechend wird die Parenterale (Ernährung) angepasst. (3:41-3:54)

I: Okay. Worin sehen Sie den die größten Schwierigkeiten in der Behandlung der Mangelernährung bei diesem speziellen Krankheitsbild? (3:55-4:04)

E: Die größte Schwierigkeit ist die Verträglichkeit. Das heißt ich kann ja rein theoretisch sehr viele Kalorien berechnen, aber das Kind wird nicht immer die Mengen, die es trinken sollte oder die Nahrung, die es trinken sollte, so akzeptieren oder vertragen. (4:05-4:19)

I: Und (...) (4:20)

E: Das ist also das Problem, was ich sehe. (4:21-4:23)

I: Und welche Probleme genau treten da auf? Sind das dann Fütterungsprobleme und (...) (4:24-4:30)

E: Genau. Fütterungsprobleme oder geschmackliche Probleme, gerade bei den Trinknahrungen gibt es wenig (...) oder sie werden nicht so gerne akzeptiert und nicht so, vielleicht nicht so oft getrunken, wie man sie gerne hätte. Oder eben bei der Nahrungsumstellung fangen wir, bei der Säuglingsmilchnahrungsumstellung fangen wir eben ganz sanft an, dass wir so Milliliter, 10 ml, 20ml von der bestehenden Nahrung langsam in die andere Nahrung tauschen, damit sie sich geschmacklich dran gewöhnen und auch vom Gastrointestinaltrakt daran gewöhnen. Wir können jetzt nicht die Nahrung von 65 auf 100 Kalorien von einem Tag auf den anderen tauschen. (4:31-5:07)

I: Welche Ernährung bekommen die Kinder denn erst mal eigentlich bei der Einlieferung? (5:09-5:13)

E: Das was sie von zu Hause kennen. Also (...) (5:14-5:17)

I: Also entweder gestillt dann oder? (5:18-5:19)

E: Ich wollte grade sagen, wenn sie gestillt sind oder eine Säuglingsmilchnahrung haben, ob sie eine Prä 1 haben oder so oder welche Firma das ist, so wie sie kommen, also da ist es individuell, dass was sie bekommen. (5:20-5:32)

I: Okay. (5:33) Dann sind wir ja auch schon mittendrin im Ernährungsmanagement. Wer ist denn eigentlich bei Ihnen bei der Ernährung alles beteiligt in der Klinik? Sind das auch die Ärzte oder machen das hauptsächlich nur die Diätassistenten? (5:37-5:51)

E: Wie kriegen die Konzile, also die Anforderungen der Ärzte, die wir dann dementsprechend bearbeiten und unsere Ärzte hier in der Klinik sind wirklich so, wenn denen ein Kind vom Gewicht oder anderen Sachen nicht in Ordnung vorkommt, werden wir sofort gerufen. (5:53-6:07).

I: Wird denn nach bestimmten Leitlinien oder Protokollen in der Ernährungstherapie gearbeitet? (6:09-6:15)

E: Je nach Krankheitsbild nach Leitlinien oder eben nach Protokoll weniger, eher nach Erfahrung. (6:17-6:25)

I: Okay. Wie wird denn der Ernährungszustand der Kinder gemessen? (6:26-6:30)

E: Kommt aufs Alter an. Größe und Gewicht, das Ganze in Perzentilen. BMI, BMI-SDS, wird noch mal geguckt und dann, ja leider noch nach Erfahrung, denn der BMI ist im Kindesalter leider nicht ausschlaggebend. (6:31-6:46)

I: Sie erwähnten gerade SDS. Was meinten Sie damit? (6:47-6:50)

E: Der BMI-Mittelwert. (6:51-6:52)

I: Ach so. (6:53).

E: Der im Prinzip noch mal die Perzentilen unterstützt. Weil danach werden ja auch die Mangelernährung eingeschätzt. Von den (DIJ's ?) werden die Mangelernährung auch entsprechend honoriert, ob ich nun eine Standardabweichung zwischen 1 und 2, 2 und 3, und größer 3 habe. Das ist ja immer der Mittelwert vom BMI. (6:54-7:13)

I: Okay. Dankeschön (7:14-7:15)

E: Da rechnen wir nach ab, deswegen (7:17-7:18).

I: Alles klar. (7:19)

E: So tun die Kinder das immer. (7:20-7:21)

I: Gibt es denn noch bestimmte Kriterien wonach entschieden wird, welche Art und Weise der Ernährung dann gemacht wird? (7:23-7:28)

E: Also(...) ich erkläre jetzt nochmal den praktischen Fall. Ein Kind kommt auf die Station. Pflege und Ärzte, wer auch immer ist der Meinung, das Kind ist nicht ausreichend versorgt. Sagen wir mal so, es wird eine Schwester kommen und sagen: Das Kind sieht aber dünn aus, dann wird der Arzt die Perzentilen anlegen, weil jedes Kind die Perzentilen bekommt und wenn die Perzentilen nicht korrekt sind, werden wir gerufen und wir werden individuell mit den Eltern sprechen, was gibt es, was verträgt es, was können wir ändern. (7:31-7:56).

I: Okay. (7:58)

E: Und unser Resultat den Ärzten und der Milchküche mitteilen (8:00-8:03)

I: Okay. Das ist dann ja erst mal sozusagen was alles noch sofort bei der Einlieferung sozusagen gemacht wird. (8:04-8:12)

E: Hmm (Zustimmung). (8:13)

I: Ich würde natürlich gerne auch wissen, wie es dann weitergeht, wenn die Kinder dann schon am Herzen operiert worden sind. Welche Ernährungsprobleme werden nach der Operation denn häufig beobachtet? (8:14-8:24)

E: Ja, also entweder wenn ich keine Komplikationen habe, dass ich gucken muss, ob ich vielleicht in ein niedrigeres Volumen viel Kalorien reinkriegen muss, weil die Flüssigkeitszufuhr beschränkt ist. Wenn(...) Theoretisch habe ich ja nach der OP nicht mehr die Probleme der vermehrten Herztätigkeit, daher sollten die Kinder relativ leicht zunehmen. Wenn dann haben wir die Schwierigkeiten vor der OP. (8:25-8:50)

I: Okay. (8:51)

E: Und wenn Komplikationen wie Chylothorax oder sowas sind, dann eben die entsprechenden diätetischen Maßnahmen mit fettfreier Ernährung. Das ist so das häufige bei den kardiologischen Kindern. (8:51-9:01).

I: Und auch hier wieder (...). (9:04-9:05)

E: Oder was auch sein könnte, dass ich sag mal ein größeres Kind habe, was vorher gegessen hat und jetzt nach der OP sondiert wird, weil es noch nicht essen kann, darf, soll, will, dann berechnen wir die Sondennahrung. Die Menge und die Sondennahrung an sich (9:05-9:20).

I: Wo Sie gerade nochmal auf die Sondennahrung zurückkommen. Wird die denn generell eingesetzt oder wann genau wird eine künstliche Ernährung denn eingesetzt? (9:21-9:29)

E: Individuell. Also wenn der Patient nicht essen kann oder nicht essen will oder nicht essen darf, dass er sondiert werden muss. Solange die unten auf der Intensiv beatmet liegen brauchen sie eine Sonde und von daher in der Zeit kriegen die definitiv das ganze sondiert. Wenn die danach wenig essen und die Sonde liegt noch, wird es zum Teil parallel gemacht, das heißt die Kinder essen wenig und die Kalorienzufuhr wird sondiert, die man braucht. (9:30-9:55)

I: Ja. (9:56)

E: Oder eben, wie gesagt, ganz individuell. (9:57-10:01).

I: Sind dann (...). (10:02)

E: Es gibt auch Kinder, die werden immer sondiert, weil sie grundsätzlich nicht essen. (10:03-10:06)

I: Oh, okay. (10:07-10:08)

E: Das passiert auch, je nachdem, was sie auch für ein Syndrom haben und warum sie eben am Herzen operiert worden sind. (10:09-10:14)

I: Ja. (10:16)

E: Wenn sie an einer PEG liegen und, dann muss man gucken. Wir haben jejunale Schenkel liegen, dann muss man wieder gucken, was man gibt und mit welcher Laufgeschwindigkeit man dass alles berechnet. (10:17-10:25)

I: Also wird auch grundsätzlich die künstliche Ernährung immer sehr individuell aufgebaut!? (10:26-10:31)

E: Immer, immer. (10:32-10:33)

I: Okay. (10:33)

E: Wir haben hier eigentlich nichts fertig. Also sowohl von der parenteralen, die für jeden Patienten einzeln hier im Haus gemischt wird, als eben auch die enterale Ernährung, die mehr oder minder individuell auf den Patienten abgestimmt und berechnet ist. (10:33-10:48)

I: Werden dann immer konkrete Formelprodukte oder Sonden bevorzugt eingesetzt? (10:51-10:57)

E: Nein, also wir haben, wir haben das Glück im Haus eine relativ große Palette zu haben, dann können wir von der Ernährung raussuchen, welches jetzt für den Patienten die optimale Ernährung ist. Welche Sondennahrung wir nehmen, egal welche Firma und welche, ist es jetzt eine nährstoffdefinierte, chemisch definierte sein sollte, was wir da brauchen. (10:58-11:17)

I: Gibt es da eine bestimmte Kalorien- und Eiweißmenge mit der immer begonnen wird? (11:18-11:22)

E: Nein, auch individuell, das was schon mal vertragen wurde und was nicht vertragen wurde, je nachdem. Je nachdem wohin sondiert wurde, wird gastral sondiert, wird duodenal, jejunal sondiert wird entschieden wie viel, wie wenig und was. (11:24-11:35)

I: Okay. Alles klar. Dann habe ich die Fragen zu der künstlichen Ernährung soweit. Es gibt ja auch einige Kinder, grade bei angeborenen Herzfehlern, die dann auch noch Folgeoperationen brauchen oder eine langfristige Nachsorge. Wird in diesen Phasen ein besonderer Ernährungsbedarf beobachtet? (11:36-11:57)

E: Wenn die Operation so ist, dass noch ein erhöhter Kalorienbedarf besteht, durch vermehrte Herz-Lungen-Atmung besteht, dann eben im ambulanten Bereich weiterhin die Betreuung und die erhöhte Kalorienzufuhr (11:59-12:13)

I: Okay. (12:15)

E: Oder oft ist es auch, dass die Patienten die Auflage mehr oder weniger bekommen, oder die Eltern, je nach dem, dieses Gewicht muss das Kind, muss der Säugling erhalten, dass wir es überhaupt erst operieren können. (12:16-12:27)

I: Gibt es da ein bestimmtes Ziel, also ein bestimmtes Gewicht oder? (12:28-12:33)

E: Nein, das liegt an der Operation, ganz individuell. (12:34-12:36)

I: Okay. Bisher haben wir ja noch relativ allgemein darüber gesprochen, aber die Gruppe ist ja von angeborenen Herzfehlern unheimlich unterschiedlich. Es gibt ja auch viele unterschiedliche Krankheitsbilder. Sind Ihnen da starke Unterschiede im Ernährungszustand von bestimmten Herzfehlern aufgefallen? (12:37-12:58)

E: Das ist jetzt eine gute Frage. Die Herzfehler die keinen erhöhten Kalorienbedarf haben, die sehe ich nicht. Da kann ich Ihnen nichts zu sagen (13:01-13:07)

I: Ja, das stimmt natürlich. (13:08)

E: Aber sagen wir mal so, nein, eigentlich nicht. In dem Augenblick, wo das Herz mehr schlagen muss, welche Grunderkrankung da auch zugrunde liegt, hat es einen erhöhten Kalorienverbrauch. Ja und ob das jetzt ein Vorhofdefekt ist oder irgendwelche anderen Defekte sind, das ist letztendlich für die Ernährung egal. Solange oder sobald das Herz-Lungen-System mehr arbeiten muss, habe ich die Gefahr, dass es nicht ausreichend ernährt wird, das Kind mit der normalen Nahrung. (13:09-13:39)

I: Ja, das ist interessant, dass sie das so sagen, weil nach der Literatur gibt es ja zum Beispiel ein ganz besonderes Ernährungsmanagement grade für die Kinder mit Hypoplastischen Herz-Links-Syndrom. Aber bei Ihnen wird eigentlich für, jeder Herzfehler eigentlich dann erst mal einfach nur individuell nachdem (...)

E: Ganz individuell. (13:59)

I: (...) Patienten geguckt, aber jetzt nicht für einen Herzfehler ist eine bestimmte Ernährung vorgesehen!? (13:40-14:04)

E: Nein. Also ganz, ganz, ganz unterschiedlich. Wir haben, wie gesagt, ich denke ein großes Spektrum an verschiedenen Herzerkrankungen und sobald es da Richtung Dystrophie, Mangelernährung oder nicht ausreichende Kalorienzufuhr stationär, als auch ambulant geht, das heißt wenn die Patienten eben in die Ambulanz kommen und sie haben von einem zum anderen Ambulanztermin nicht die gewünschte Menge zugenommen wird überlegt, können wir was an der Nahrung ändern, braucht der Patient zusätzlich, wenn die Trinkleistung schwach ist, eine Sonde, eine nasogastrale Sonde für den Zeitpunkt, dass man es ein bisschen pushen kann, also alle Varianten. Aber das machen wir nicht nach den Herzfehlern, sondern direkt individuell nach den Patienten. (14:05-14:43)

I: Okay. Ja, dann komme ich eigentlich auch schon zu meiner letzten Frage, wo ich nochmal Sie um ihre persönliche Meinung bitten möchte. Welchen Stellenwert würden Sie der Ernährung in der Behandlung und in der Entwicklung bei den Kindern zuschreiben, wenn es auch um das Thema Lebensqualität geht? (14:45-15:00)

E: In Prozenten oder was hätten Sie jetzt gerne? (15:02-15:05)

I: Das können Sie handhaben wie Sie möchten. Ich möchte einfach nur wissen, wie wichtig sehen Sie die Ernährung an in dem Moment? (15:06-15:12)

E: Sehr wichtig. Also ich sehe sie als sehr wichtig an, weil sie Grundlage für die anderen Sachen sind. Ja, also die ganze Konstitution ist unter einer gesunden Ernährung besser. Bevorstehende Operationen sind unter einer gesunden Ernährung oder ausreichenden Ernährung besser und die Lebensqualität steigt sowohl für den Patienten, aber auch eben für die, wenn es um Säuglinge geht, für die Eltern. (15:12-15:35)

I: Okay. Vielen Dank. Haben Sie denn noch irgendwelche Anmerkungen oder wichtigen Aspekte jetzt zu den Themengebieten, die ich bisher noch nicht so gefragt habe? (15:36-15:47)

E: Gute Frage. Also wie gesagt es gibt ja zum Teil dann eben durch die Komplikationen wie Chylothorax, dass da nochmal extra behandelt werden muss, was ja auch relativ langwierig ist, dass man da auch noch diätetisch was mit arbeitet. Was wir nicht mehr machen, was ja auch von der DGE schon seit Jahren raus ist, ist diese Vitamin K Geschichte unter (Makromar ?), dass man dass alles nicht mehr macht. (15:50-16:08)

I: Okay. (16:09)

E: Und (...) nein, dass wir eigentlich versuchen möglichst die Kalorien reinzubekommen mit einer ausreichenden, bei den Säuglingen jetzt, mit einer ausreichenden Eiweißzufuhr und deswegen halt auch mehr oder minder Kalorienzusätze, einzelne Kalorienzusätze wie Maltodextrin oder so was komplett verzichten, sondern eben hochkalorische Nahrung nehmen, die Eiweiß, Fett und Kohlenhydrate in einer optimalen Zusammensetzung haben. (16:10-16:34)

I: Okay. (16:35)

E: Das ist da nochmal ein wichtiger Punkt, weil rein rechnerisch, wenn ich nur(...). Die Kinder können nicht zunehmen von Kohlenhydraten, die Kinder brauchen Eiweiß und die Präparate die man früher benutzt hat, das sind ja nur Kohlenhydrate im großen Teil und ein bisschen Fett, aber die enthalten ja kein Eiweiß und damit können die Kinder nicht gut zunehmen. (16:36-16:55)

I: Also verwenden Sie auch hauptsächlich dann immer proteinreiche Nahrung.(16:56-16:58, 17:00)

E: Genau. Nahrung. (16:59-17:00) Die wir zum Teil mischen, also ich sag mal eine Säuglingsnahrung mit einer hochkalorischen Säuglingsmilchnahrung, die speziell für kranke Kinder mal konzipiert worden ist, also eher die Mischung. (17:01-17:11)

I: Okay. (17:12)

E: Also wir geben jetzt keine Kalorienzusätze darein. (17.13-17:16)

I: Alles klar (17:17).

E: Weil wir einfach gesehen haben, dass das nicht das ist (...) oder nicht den Effekt bringt, den wir haben wollen. (17:18-17:24) Ich kann nur sagen, dadurch das wir vier Kolleginnen mit drei Stellen hier im Haus sind, sind wir gut bestückt und unsere Ärzte sind uns immer sehr, sehr zugewandt und sobald auch nur irgendetwas ist, werden wir sofort gerufen und haben dadurch dann eben die Möglichkeit auch wirklich sobald die hier sind sowohl stationär, als auch ambulant eben einzugreifen. Wenn sie mangelernährt kommen, was eben oft ist, gerade in so einer großen Uniklinik, das sie von sonst wo her kommen, dann müssen wir halt leider erst aufarbeiten. (17:18-17:55)

I: Alles klar. (17:56)

#### **Unterbrechung wegen auswärtiger Anfrage (17:57-18:23)**

E: Und weil sie gerade anruft, wir haben auch noch den Vorteil der Milchküche, die alles umsetzen was wir uns wünschen (18:24-18:29)

I: Ja. Gibt es da auch noch bestimmte Möglichkeiten, was man machen kann? (18:30-18:34)

E: Also ich denke wichtig ist, das man von ärztlicher Seite her oder von Pflegeseite her generell Perzentilen geführt werden und auch eben vom gelben Heft übertragen werden, dass man frühzeitig eine Veränderung, einen Perzentilenknick sieht, weil so kann man der Mangelernährung am ehesten vorbeugen, man muss es irgendwann mal sehen. (18:35-18:58)

I: Ok. Vielen Dank, dass war es dann eigentlich von meiner Seite dann auch. (18:59)

Abschlussgespräch

## Transkript Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin

**Experte: Kinderkardiologe**

**Datum: 10.5.2016**

I: Okay. Ja am Anfang würde ich gerne erst einmal wissen, was gehört eigentlich alles zu Ihren Aufgabenbereichen? (0:00-0:07)

E: Also ich bin Kinderkardiologe und war zu der Zeit, in der ich in Sankt Augustin tätig war, auf der Intensivstation tätig. (0:08-0:17)

I: Also hatten Sie direkt dann mit der Ernährung auch zu tun? (0:18-0:21)

E: Unbedingt. Wir hatten auch bei gerade Kinder mit hypoplastischen Links-Herz-Syndrom oder sonstige Herzfehler, also auch speziell Kinder die schlecht gedeihen. Und relativ zügig Richtung zweite Operation gebracht werden müssen, hatten wir sehr häufig zu tun. Es gibt, ich weiß es nicht, ob sie sich ein bisschen mit den Herzfehlern auskennen, aber es gibt einige Herzfehler(...). (0:22-0:51)

I: Inzwischen schon, ja (...). (0:52-0:53)

E: Da ist es einfach, da ist der Energieverbrauch der Kinder sehr hoch und die haben sehr starke Atemarbeit. (0:53-0:58)

I: Ja, genau. (0:57)

E: Und das Risiko, dass sich in der ersten und zweiten Operation, was den Kindern passiert, ist sehr hoch, dass sie es eben nicht überleben. Ja, das handelt sich so um 5-15%. Ungefähr 10%, also jedes zehnte Kind verstirbt zwischen den zwei OP's und unsere Aufgabe war halt diese Zeit zu überbrücken und die Kalorien anzureichern. Soweit sie das toleriert haben, die Kinder, weil sie haben häufig Probleme auch gehabt mit Magendarmtrakt, wenn man die Kaloriendichte sehr, sehr hoch gefahren hat. (1:00-1:39)

I: Ja, genau. Da kommen wir eigentlich auch schon direkt zu meinen ersten Punkt. Wie äußert sich den eigentlich die Mangelernährung bei den Kindern? (1:40-1:52)

E: Wie sich das äußert, Mangelernährung bei grade Neugeborenen, ja? (1:57-2:02)

I: Hmm (Zustimmung). (2:02)

E: Also ich habe mich jetzt weniger mit Mangelernährung per se befasst, wenn wir jetzt permanent in der Klinik waren, für mich war es dann der Fall, wenn sie weniger als, ungefähr über den Daumen gepeilt, weniger als 20g pro Tag oder 100g pro Woche zugenommen haben. (2:06-2:25)

I: An Gewicht? (2:25-2:26)

E: Hatten Sie eine Gedeihstörung. (2:26-2:27)

I: Ja, genau. (2:28-2:29)

E: Ja, aber für Mangelernährung, das habe ich per se nicht definiert. Mangelernährung wäre ein Gewicht glaube ich unter der 10. Perzentile. (2:29-2:37)

I: Unter der Dritten meine ich, genau, ja. (2:38-2:40)

E: Intrauterin unter der Dritten glaube ich und dann nach der Geburt unter der 10. Perzentile. Das war in Gedeihstörungen, hatte ich das was ich, was mich interessiert hat. Habe ich Mangelernährung. (2:41-2:54)

I: Ja, genau. Okay. Was werden denn allgemein für Maßnahmen vorgenommen, damit die Kinder halt auch gut gedeihen? (2:55-3:05)

E: Richtig. So, nach so einer Operation mit Herz-Lungen-Maschine brauchen wir ja einige Tage bis wir die Kinder oral aufgebaut haben. Das ist auch wiederum von Fall zu Fall sehr unterschiedlich. Manche konnte man zügiger aufbauen und manche können nicht so schnell wieder aufgebaut werden oral, also oralisiert werden. Wir hatten initial die Kinder parenteral ernährt mit Kohlenhydraten, mit Fetten, mit Aminosäuren und (per Definition?) hatten wir dann gesagt, wenn die Kinder ungefähr 100ml pro Kilogramm Körpergewicht an Nahrung haben oral, sind die so gut wie oral aufgebaut und dann hatten wir die parenterale Ernährung beendet. (3:06-3:57)

I: Hmm (Zustimmung). Wurde dann zuerst (...) (3:58-3:59)

E: Ich habe das (?) immer ungefähr 100ml/kg, man sagt, manche andere sagen 1/10 des Körpergewichtes, aber ich hatte mit der, mit der Zeit gerechnet mit 100 pro Körpergewicht. Also sprich, wenn ein Kind drei Kilo wiegt, das macht sechs mal 50, das wären dann 300, dann wäre es erst mal oral aufgebaut und dann haben wir parenterale Ernährung terminiert. Und dann, ab dann, erst ab dann habe ich persönlich angefangen die Nahrung anzureichern mit Kalorien. Manche haben auch, aus manchen Gründen hat man auch vorher schon bereits begonnen. Ich hab es eben ab 100 pro Kilo begonnen, damit sie nicht Verstimmungen kriegen im Magen-Darm-Trakt und dann gibt es verschiedene Möglichkeiten. Einmal gibt es zum Beispiel Kinder die speziell Muttermilch kriegen und es gibt die anderen Kinder die Formulanahrung kriegen. Die Formulanahrung (...), sie können mich ruhig fragen, wenn was unklar ist. (3:59-5:07)

I: Nein, ist okay. Ich würde mich dann melden. (5:07-5:10)

E: Genau, Formulanahrung haben wir erst mal versucht, weil normalerweise ist es ja so, dass 13% angerührt wird, Formulanahrung. Einmal gibt man die Formulanahrung mit 13,(...) anstatt 13% auf 16% anrühren, damit es ein bisschen mehr Kalorien enthält. (5:11-5:32)

I: Also dass es dann angereichert wird, überwiegend an Energie? (5:33-5:36)

E: Aber nur mit Formulanahrungspulver. Wir hatten nichts anderes, genau, dass wir eben pro Flüssigkeitsmenge sozusagen mehr Kalorien zuführen. (5:37-5:47)

I: Ja genau.(5:48)

E: Das wäre eine Möglichkeit. Haben wir bei manchen Kindern gemacht von 13 auf 16%. Und bei Muttermilch gibt es wiederum die Möglichkeit entweder mit FM85®<sup>1</sup> oder FMS®<sup>2</sup> zu arbeiten. Ich glaube, dass kennen Sie das Präparat vielleicht. Das ist so(...) (5:48-6:07)

I: Ich habe es jetzt schon öfter gehört. Genau, dass ist (...). (6:07-6:09)

E: Genau. Pro 100ml, wenn man entsprechend das mit 5% FM® anrührt hat man dann anstatt 75 oder 60 Muttermilch, hat man dann 85kcal pro 100ml anstatt 60. Das hat natürlich auch den Vorteil, dass es mit Calciumphosphat angereichert war und auch Eiweiß enthalten hat. Aber das benutzt man häufiger, weil bei Frühgeborenen, weil es gerade mit Calciumphosphat angereichert war, wegen Knochensubstrat, damit die eben keine Mangelerscheinung kriegen. (6:10-6:6:47)

---

<sup>1</sup> FM85®: Nestlé BEBA FM 85® ist ein energiereiches Nährstoffsupplement zur Anreicherung von Frauenmilch, u.a. für Frühgeborene, und besteht aus hypoallergenem Eiweiß, Kohlenhydraten und Mikronährstoffen.

<sup>2</sup> Aptamil FMS® von milupa ist ein Produkt mit hoher Energiedichte zur Anreicherung der Frauenmilch. Es besteht aus hypoallergenem Eiweiß, Kohlenhydraten und Mineralstoffen.

I: Okay. (6:47)

E: Das war die eine Möglichkeit bei Muttermilch. Die andere Möglichkeit bei Muttermilch, was manche benutzt haben, ist mit Maltodextrin 15 prozentig anzureichern bis 2g pro Kilo. (6:48-7:08)

I: Okay. (7:09)

E: Und eben Ceres Öl, das kennen sie bestimmt von Becel und so ein Zeugs, das ist halt ein Öl, was man auch wiederrum bis 2g pro Kilo hinzugibt. Manchmal müsst man es auch noch mehr darüber hinaus, wenn die Kinder das toleriert haben, auch steigern. Ich weiß es nicht, Sie, was Sie an Informationen bis jetzt im Rahmen des Studiums und von anderen Kollegen, von anderen Zentren erfahren haben. Unser Bestreben war, wenn es ging mit dem Magen-Darm-Trakt, das toleriert hat, bis 120kcal pro Körpergewicht anzureichern. Das ist eine Menge, ich glaube wenn sie sehen was Leistungssportler da zu sich nehmen, das ist wirklich eine Höchstleistung des Magen-Darm-Trakts bei Neugeborenen. (7:10-8:04)

I: Ist das denn so, dass nach der parenteralen Ernährung erst mal die enterale Ernährung folgt oder wird dann wirklich auch schon versucht oral aufzubauen? (8:04-8:13)

E: Ja, parenteral das haben wir über (?) gemacht, bis wir ungefähr 100ml pro Kilo hatten. Parenterale Ernährung. Und dann hatte ich die parenterale Ernährung beendet, ich persönlich. Manch andere haben es auch fortgeführt. Ja, aber die Regel ist ungefähr über den Daumen gepeilt, ab 100 pro Kilo parenterale dann zu beenden, weil, ich glaub das ist jetzt nebensächlich für ihr Studium, aber parenterale Ernährung birgt doch natürlich die Gefahr in sich, dass ist dann häufiger mit zentralen Venenkatheter verbunden und es ist auch häufiger mit Sepsis (...) (8:14-8:49)

I: Ja, genau. (8:49-8:50)

E: (...) also eine Blutvergiftung durch Keime, die über entweder zentralen Venenkatheter oder Magen-Darm-Trakt in die Blutbahn eingeschwenkt werden. Also das Risiko für parenteral ernährte, dass die eine Sepsis entwickeln, eine Infektion entwickeln, ist höher. Deswegen war mein Bestreben eben bei 100 pro Kilo erstmal parenterale zu beenden, auf enterale umzuschwenken und dann habe ich ihnen ja gesagt, entweder erst mal mit 13,5% Formulanahrung und die dann auf 16% angehoben, das wär die eine Schema. Und Muttermilch mit FM 85®, Muttermilch mit MD, also Maltodextrin 15% und mit Ceres Öl. Und was ich persönlich sehr gern gemacht habe, sehr gern gemacht habe war die Muttermilch mit in Infatrini®<sup>1</sup> anzureichern, dass ist, kennen sie vielleicht(...) (8:50-9:46)

I: Habe ich schon gehört, aber ich weiß jetzt nicht genau was es ist. (9:47-9:51)

E: Okay, Infatrini®, ich muss gucken welche Firma das war, es gibt auch Nutri<sup>2</sup> von derselben Firma. Das ist ein, ein Präparat, dass enthält ungefähr pro Milliliter 1kcal. Also 100ml enthält 100kcal (9:52-10:15)

I: Achso. Ja. (10:15-10:16)

E: Also Kalorien. Das ist eben ein sehr hohe Kaloriendichte, enthält dieses Präparat und das ist von der Firma, ich weiß nicht, ich glaub, dass können sie selbst nachschlagen. (10:17-10:33)

I: Ja, das kann ich auch noch nachgucken. Genau. (10:33-10:36)

---

<sup>1</sup> Infatrini® ist eine vollbilanzierte, normokalorische Trink- und Sondennahrung für Säuglinge mit Gedeihstörungen von Nutricia.

<sup>2</sup> Nutri® ist eine vollbilanzierte, normokalorische und ballaststofffreie Sondennahrung für Kinder zwischen ein und sechs Jahren mit Gedeihstörungen von Nutricia.

E: Genau. Und ich habe da versucht eben, manche Kollegen das, haben es gemacht, dass sie Infatrini® pur dazu genommen haben anstatt Muttermilch oder anstatt Formulanahrung und das haben die Neonaten nach meiner Erfahrung, also Neugeborenen selten toleriert, sodass wegen Bauchschmerzen, wegen Erbrechen, wegen Durchfall beenden musste. Und dann schwenkt man wieder um und fängt dann wieder bei einem anderen Präparat an. Was ich gemacht habe, ich habe versucht beispielsweise, wenn ein Kind 50ml, sechsmal 50ml an Nahrung, also 300ml, sprich 100 pro Kilo hatten, hatte ich versucht mit geringen Mengen von 2-5ml pro Mahlzeit zu beginnen. (10:36-11:30)

I: Ja. (11:30)

E: Also ich hab eben anstatt 50 Muttermilch 45 Muttermilch gegeben und 5ml Infatrini®. (11:31-11:38)

I: Okay. (11:39)

E: Ja und habe versucht eben den Mengen bis ungefähr ein Drittel der Gesamtmenge zu steigern, bis wir ungefähr an 120kcal drankommen. (11:40-11:52)

I: Ja, das ist dann ja auch so das Ziel, nicht? 120? (11:53-11:55)

E: Genau, das ist das Ziel und dann müsste man halt in Abständen von, ich weiß nicht, wie ihre Erfahrungen in anderen Zentren sind, in Abstand von ungefähr 2-3 Tagen immer um 2-3ml zu steigern. Das ist sehr intuitiv, da gibt es keine Studien dazu. (11:55-12:14)

I: Ja (12:14)

E: Da müsste man natürlich berücksichtigen, wie die Tolerabilität der Nahrung ist, aber das war eben die Bestrebung, dass man eben alle 2, 3 Tage um 2 bis 3 bis 5ml zu steigern, bis wir ungefähr an 120 drankommen. Infatrini® in der letzten Zeit gab es auch ein Peptisorb®<sup>1</sup>, Peptisorb® ist einfach stark hämolysiert, damit es leichter verdaulich ist. Damit der Magen-Darm-Trakt nicht mit Fetten und Kohlenhydraten so extrem überbelastet ist. (12:15-12:53)

I: Ja (12:53)

E: Genau und das war eben das, was ich gemacht habe (...) und dann (...). Ja, das ist eben, wenn sie noch Fragen haben, gerne. (12:54-13:08)

I: Ja, gerne. Wir hatten ja jetzt gerade schon so die ganze Zeit über die parenterale und enterale Ernährung danach schon gesprochen. Wie sieht es denn eigentlich vor der Operation aus? Bekommen die da auch schon Anreicherungen oder eine andere Ernährung oder wird denen da eigentlich erst mal nur Wunschkost gegeben? (13:09-13:27)

E: Genau. Ja, abhängig von Herzfehler, gerade bei Neonaten, das ist ja die empfindliche Gruppe haben wir (...). Bei manchen Herzfehlern, wo die Durchblutung des Magen-Darm-Traktes nicht optimal war. Einfach für Sie einen kurzen Exkurs: Bei vielen Herzfehlern, wissen Sie im Mutterleib haben wir einen Kurzschluss zwischen Hauptschlagader und Lungenschlagader gegenüber des (?) Ductus, da wir wie alle anderen Tiere aus dem Wasser geboren werden. Die Lungen sind voll mit Wasser und im Mutterleib braucht der Körper einen Bypass, damit das Herz an der Lunge vorbei pumpen kann. Und bei vielen Herzfehlern müsste man diese (...) den Ductus mittels eines Medikamentes offen halten und (...). (13:28-14:19)

---

<sup>1</sup> Infatrini Peptisorb® ist eine normokalorische, vollbilanzierte Trink- und Sondennahrungen mit hydrolysierten Protein für Säuglinge mit Malassimilationssyndrom und Gedeihstörungen. Nutriini Peptisorb® ist eine normokalorische, vollbilanzierte Sondennahrung mit hydrolysierten Proteinen für Kinder zwischen ein und sechs Jahren mit Malassimilationssyndrom. Die Produkte stammen von Nutricia.

I: Prostaglandin ist das, nicht? (14:20-14:22)

E: Bitte? (14:22)

I: Prostaglandin. Ist das, nicht (?) (14:22-14:24)

E: Prostaglandin, genau. Mittels (?) Prostaglandin muss man den Ductus offen halten und dann hat unsere Hauptschlagader, Aorta bei Ihnen, bei mir hoffentlich auch, so ein Windkesselfunktion, wann das Herz pumpt. Es gibt so einen Spitzendruck und dann fließt noch mal in der Diastole, wenn das Herz sich entspannt in den Gefäßen, in den Organen das Blut noch nach. Ja, das ist die diastolische Phase, sehr wichtig für die Nieren, sehr wichtig für den Magen-Darm-Trakt. Und bei Kindern, bei denen eben der Ductus offen bleibt mit Medikamenten, bei Frühgeborenen ist es auch ähnlich, weil es nicht von alleine zugeht, ohne Medikamente, der Ductus, ist der Magen-Darm-Trakt sehr empfindlich, weil dieser besagte diastolische Nachfluss nicht gegeben ist. Und dann muss man extrem aufpassen damit sich, ich weiß nicht ob sie den Begriff kennen vielleicht, Nekrotisierende Enterokolitis. (14:23-15:23)

I: Ja, genau. Da hatte ich auch schon mehrfach mal gehört. (15:24-15:27)

E: Richtig, die sind dann eben gegenüber anderen Kindern, die kein Ductusgewebe haben gefährdeter, weil dieser Windkesselfunktion nicht gegeben ist, weil der diastolische Nachfluss nicht gegeben ist. Auf diese Bäuche müssen wir aufpassen bei Kindern, bei Neonaten, gerade die in der ersten Zeit. Sodass wir erstmal, in den ersten Tagen erstmal mit Muttermilch oder mit Formulanahrung, hydrolisierte Formulanahrung, genommen haben und wenn die Eltern das unbedingt wollten und nicht, sich nicht gewünscht haben Formulanahrung zu verabreichen, haben wir eben auch die erste Zeit bis Milcheinschuss Maltodextrin 15 prozentig gegeben. (15:28-16:11)

I: Also auch schon vor der Operation, dann? (16:12-16:13)

E: Vor der Operation. (16:14-16:15)

I: Genau. (16:16)

E: Aber da haben wir meistens, weil wir so mit sieben Tagen bis zwei Wochen operiert dann haben, keine Zeit mehr gehabt die Kinder so aufzubauen. (16:17-16:29)

I: Ja (16:30)

E: (...) Das wir auch Kalorienanreicherung vornehmen können. (16:31-16:34)

I: Ja, okay. (16:35-16:36)

E: Und dann haben wir eben mit sieben bis 14 Tagen eben die Operation vorgenommen und dann hatte ich Ihnen ja berichtet, parenterale Ernährung nebenher und dann orale Ernährung steigert man bis wir 100 pro Kilo hatten. Das ist die Gruppe mit dem Ductus, ja, die nur eine Kammer haben anstatt zwei. Die auch zeitnah nach der Operation, nach der Geburt eine Operation brauchen. Es gibt andere Kinder, die zum Beispiel eine Kommunikation zwischen den Hauptkammern haben, einen VSD (Anmerkung: Ventrikelseptumdefekt). (16:37-17:11)

I: Ja. (17:12)

E: Genau und diese Kinder werden (...). Oder der andere Herzfehler ist AVSD (Anmerkung: atrioventrikulärer Septumdefekt). Diese Kinder werden mit 3-4 Monaten operiert. (17:13-17:23)

I: Ja, genau. Dass ist ja auch immer vom Herzfehler abhängig, ein bisschen. (17:23-17:26)

E: Exakt. Und die Kinder, die später operiert werden, eben mit 3-4 Monaten, die haben wir dann eben auch versucht neben Medikamente, die das Herz unterstützen, also antikongestive Therapie nennt sich

das, also rausschwemmen die anderen Medikamente und Betablocker gibt man oft dazu. Dass ist für sie jetzt nebensächlich, aber dazu haben wir auch versucht die Kaloriendichte bei den Kinder zu optimieren. Bei diesen Kindern mit VSD oder AVSD wurde meistens, meistens in den Kliniken wo ich vorher war eben mit Ceres ÖL und Maltodextrin angereichert oder man hat Duocal®<sup>1</sup> dazu genommen. Das kennen Sie auch vielleicht das Präparat? (17:27-18:21)

I: Ja, das habe ich auch schon (...), genau. (18:22-18:23)

E: Das ist ein Präparat aus Kohlenhydraten und aus Fetten. (18:23-18:27)

I: Ja, genau. (18:28-18:29)

E: Ja. Duocal® kann man grundsätzlich auch für die andere Gruppe, die zeitnah nach der Geburt operiert werden und einschließlich nach der OP oralisiert werden und angereichert werden. Kann man auch grundsätzlich Duocal® benutzen, das ist sehr unterschiedlich deutschlandweit. In Sankt Augustin war es so, dass manche Ärzte eben Duocal® sehr gemocht haben und den Umgang damit besser gekannt haben und die Tolerabilität. Manche haben eben häufiger mal das Duocal® benutzt, manche haben, habe ich Ihnen ja auch gesagt, das Muttermilch FM® genommen und manche haben auch Duocal® benutzt. Für die Kinder mit VSD und AVSD, die später operiert werden, aber trotzdem gedeihen müssen, weil sie auch noch sehr viel Atemarbeit und Energie verbrauchen, verschleiß haben, haben die eben auch Duocal® benutzt. (18:30-19:23)

I: Ja, okay. Sie hatten ja(...) (19:24-19:26)

E: Ja. Weil es ja auch zu Muttermilch oder Formulanahrung, Nahrungspulver geben kann und es ist auch besser zu verschreiben, weil diese Kinder eher nach Hause gehen mit VSD und AVSD und zu Hause die Nahrungsanreicherung dann fortsetzen. (19:26-19:41)

I: Genau (19:42)

E: Ja, genau. Und Infatrini® ist halt sofern problematisch, da muss der Schreibende sich schon eine angerührte Lösung (...). Das gibt es nicht aus Pulver, deswegen, wie gesagt, die anderen Kinder wegen der Praktikabilität hat man mit Duocal® meistens angereichert. Genau. (19:44-20:02).

I: Sie hatten ja jetzt auch schon grad die ganzen unterschiedlichen Herzfehler genannt. Gibt es da denn auch starke Unterschiede, die so im Ernährungszustand beobachtet werden können? (20:03-20:13)

E: Wie ist die Frage zu verstehen. Ich verstehe die Frage nicht ganz. (20:15-20:18)

I: Also (...). Sind bestimmte Herzfehler besonders betroffen mit einem hohen Energiebedarf oder Problemen? (20:21-20:27)

E: Exakt, ja. Exakt. Sehr gute(...). Eine sehr gute Frage. Also die Kinder die Ein-Kammer-System haben. Ich glaube die Herzfehler haben Sie schon irgendwo gehört von anderen Kollegen. (20:27-20:43)

I: Genau, dass sind die univentrikulären Herzfehler, richtig? (20:43-20:46)

E: Univentrikuläre Herzen, genau. (20:46-20:49)

I: Genau. (20:49)

---

<sup>1</sup> Duocal® von Nutricica ist ein Pulver zur Energieanreicherung mit Fett und Kohlenhydraten ohne Eiweiß zur Ergänzung der Ernährung bei Malassimilationssyndromen wie angeborenen Defekten im Kohlenhydrat- und Fettstoffwechsel.

E: Also speziell Kinder die mit einem Shunt versorgt werden, für die Gewährleistung der Lungendurchblutung, ja, diese Kinder waren in meinen Augen immer sehr empfindlich, gerade was Gedeihen angeht und auch Nahrungstolerabilität angeht, weil dieser besagt Run-off, dieser besagte diastolische Nachfluss nicht gegeben ist bei denen. Die waren eben bezüglich Oralisierung ein bisschen komplexer und bezüglich Gedeihen waren sie ein bisschen komplexer. Und dabei muss man natürlich nochmal die Gruppe von hypoplastischen Links-Herz-Syndrom von (...) von der Gruppe die eine Linke Kammer haben nochmal unterscheiden. Grundsätzlich ist aber die erste Zeit nach der Geburt, nach der OP, nach der Shunt-Versorgung unter zu Hilfenahme der Herz-Lungen-Maschine bei beiden ähnlich gewesen was Gedeihen angeht. Und da wiederum, ich persönlich habe versucht die Hypoplasten, wie ich angekündigt hab, mit Infatrini® anzureichern, weil sie meistens, die Hypoplasten, bis zur nächsten Operation mit 3 Monaten, im Alter von 3 Monaten und Gewicht von 12 Kilo ungefähr. Dass ist ja die Bedingung, die erfüllt sein müssen für die zweite Operation. 5 Kilo oder 3 Monate. Bis dahin bleiben die (...) HLHS-Kinder meistens in der Klinik. Und ich habe die versucht eben eher auf Infatrini® einzustellen, weil es in der Klinik einfach praktikabler ist. Aber diejenigen von diesen Kinder mit Ein-Kammer-System, univentrikuläres System, die nach Hause gehen irgendwann, das sind Kinder die eine linke Kammer haben, die vorhanden ist, hat man eben auch mit Duocal® angereichert. Und dann kommt die andere Gruppe, das sind die Kinder mit Zwei-Kammer-System, die später die Operation brauchen. Eben mit 3 oder 4 oder gar mit 6 Monaten. Die Gedeihen ein bisschen besser und die haben ein bisschen weniger (...), zumindest das was ich beobachtet habe, ist die Tolerabilität von der Nahrung deutlich besser. (20:50-23:23)

I: Ah, Okay. (23:23-23:24)

E: Das hat auch damit zu tun, das ist (...), in meinen Augen, das ist der diastolischen Nachfluss im Bereich von Hauptschlagader dann gegeben ist, also wenn das Herz pumpt geht es über den Ductus, geht der diastolische Fluss nicht verloren. Sie haben keinen (...) keinen diastolischen Nachflussverlust. Die Kinder (...), sie können mir folgen, oder ist es zu kompliziert für Sie? (23:25-23:51)

I: Ja, von dem Herzfehleraufbau komme ich noch mit, das mit dem diastolischen Nachfluss müssen Sie glaube ich noch einmal kurz erklären. (23:53-24:01)

E: Mache ich gleich. Aber die Kinder die diesen diastolischen Nachfluss haben von Hauptschlagader (?), haben in meinen Augen, sind weniger empfindlich (...) sind weniger empfindlich gegen Oralisierung. Man kann sie leichter oralisieren, die Nahrung, auch wenn man mit Kalorien anreichert. Wird besser toleriert und bei denen muss man nicht allzu sehr anreichern, damit die Gedeihen. (24:02-24:28)

I: Also wird bei den Hypoplasten auch mehr Kalorien gegeben? (24:29-24:33)

E: Ich habe das akustisch (...). Bei Hypoplasten haben(...)? (24:34-24:37)

I: Verwenden Sie da mehr Kalorien, also wird stärker angereichert? (24:38-24:42)

E: Ja, richtig. Ja, (?) also meine Bestrebung war bei Hypoplasten eben wirklich an 120 dranzukommen. (24:40-24:50)

I: Okay. (24:51)

E: Wenn es ging, wenn dann das Kind das toleriert hat. Ja, bei manchen Kindern blieb das illusorisch, bei manchen Kindern, die haben es eben toleriert. Bevor wir zum diastolischen Nachfluss kommen, was ich bei Hypoplasten, gerade Links-Hypoplasten häufiger gesehen habe, ich weiß es nicht, ob es über zufällig häufig war, aber das man manchmal Kuhmilchintoleranz gesehen hat. Also, kenne Sie vielleicht auch (...). (24:52-25:29)

I: Also aus der Literatur ist es mir nicht bekannt, dass das häufiger vorkommt, aber es ist eine interessante Beobachtung. (25:30-25:36)

E: Also, ich weiß nicht ob es da auch Studien dazu gibt, ob auch wirklich Kinder mit Hypoplasten Links-Herz-Syndrom oder Kindern mit univentrikulären System wirklich Kuhmilchallergie, Kuhmilcheiweiß,(...), wie nennt sich das? Kuhmilcheiweißintoleranz ? Entwickeln, aber man hat häufiger mal gesehen, dass diese Kinder nach Kalorienanreicherung eine Blutansammlung(?) hatten im Stuhl und nachdem man die Nahrung umgestellt hatte, auf Kuheiweißfreie Nahrung, hat sich der Magen-Darm-Trakt erholt, dann hat man keine Blutungen mehr entwickelt. (25:37-26:22)

I: Ja, okay. Wir dann mit Sojaeiweiß gearbeitet? (26:23-26:27)

E: Sagen Sie nochmal. (26:29-26:30)

I: Wird dann mit Sojaeiweiß gearbeitet? (26:30-26:33)

E: Mit Sojaeiweiß fragen Sie. Nein, das sind wirklich extrem hydrolysierte Formulanahrung (...)(26:33-26:42)

I: Achso. (26:40)

E: Also da sind nur noch Aminosäuren drin sozusagen und die Eiweißstückchen, wogegen die der Körper reagiert, immunologisch wird dann nicht mehr verabreicht. Aber das waren auch aus Kuhmilch sozusagen zubereitete, nur wirklich extrem hydrolysiert. (26:42-27:06)

I: Ach so, okay. (26:49) Ja genau, die kenne ich auch die Produkte. (27:07-27:09)

E: Ja, genau. Extrem hydrolysiert. Der (...) der Name von diesem Präparate dieser Formulanahrung, kennen Sie vielleicht? Extrem Hxdrolysat (27:09-27:25)

I: Hydrolysate, aber (27:25-27:29)

E: Formulanahrung. Es gibt ein paar Fertigpräparate auf dem Markt, die auch (...) (27:30-27:35)

I: Ich glaube, Fresenius hat da zum Beispiel einiges, aber da bin ich mir jetzt auch nicht ganz sicher. (27:36-27:41).

E: Ja, genau. Neocate®<sup>1</sup>, genau, Neocate® war es glaube ich. (27:39-27:43)

I: Okay. (27:44)

E: Ja, haben wir häufiger benutzt. Richtig, dann bei diesen Kindern, die das eben nicht toleriert haben, da können wir allerdings nur noch Duocal® benutzen zur Anreicherung bei den Kindern, die eine Kuhmilchintoleranz haben, weil zum Beispiel Infatrini® (?) enthält noch Milch, Kuhmilcheiweiß und das ist halt nicht gut für den Magen-Darm-Trakt und das ist eben nur bei Kuhmilch(...) (27:44-28:18)

I: Intoleranz? (28:19)

E: (...) Allergie. Unverträglichkeit. Hat eben Neocate® benutzt mit Duocal®, damit das Eiweißfrei bleibt. Ja und dann hatten Sie noch mal nach diastolischen Nachfluss gefragt. (28:20-28:36)

I: Ja, genau. (28:36-28:37)

---

<sup>1</sup> Neocate Infant® ist ein vollbilanziertes Pulver für die Elementardiät bei Säuglingen unter einem Jahr mit Kuhmilchallergie und multiplen Nahrungsmittelallergien sowie anderen Erkrankungen die eine Aminosäurebasierte Diät benötigen. Es enthält als Proteinquelle ausschließlich nicht-allergene Aminosäuren. Die Firma ist Nutricia.

E: Wenn das Herz pumpt, ich weiß nicht, ob Sie von den Feuerwehrleuten einen Windkessel kennen? Früher haben sie ja, zwei Leute Luft reingepumpt in ein Kolben, in ein Gefäß, wo auch Wasser drin war und zwei Leute haben das gemacht und der Luftdruck ist darin konstant geblieben, in dem Kessel, und das Wasser ist immer geflossen, immer(...) Wenn Sie sich vorstellen, wenn in einer Luftpumpe (?) nur versuchen Wasser zu bewegen, müssen Sie mit jedem pumpen Wasser aus dem System austreiben und die haben sich das halt, auch die alten Römer hatten sich das ausgedacht, dass sie Luft reingepumpt haben in ein Gefäß, in einen Behälter und das haben zwei oder mehrere Leute gemacht, damit der Druck in dem Gefäß konstant bleibt und das Wasser kontinuierlich fließt, damit das einfach beim Feuer löschen effektiv ist. Und dasselbe System hat sich die Mutter Natur, der liebe Gott ausgedacht, wenn das Herz pumpt, unsere Hauptschlagader, unsere Aorta nimmt das Blut erst mal auf, es gibt einen Spitzendruck, aber der Druck fällt nicht auf Null ab. Das Gefäß behält noch eine Spannung bei, einen Teil von dem Druck, also beispielsweise der Spitzendruck geht auf 120 hoch und fällt auf 50 runter unter dieser Wert. Dieser untere Wert gewährleistet ein (...) ein Organperfusion, eine Organdurchblutung, gerade im Magen-Darm-Trakt und die Nieren werden dann während der Diastole, das ist die längere Phase, weil wenn Sie sich vorstellen, wenn das Herz jetzt pumpt, haben wir einen Spitzendruck ganz kurz und der zweite Wert bleibt die ganze Zeit enthalten. (?) Und das gewährleistet im Magen-Darm-Trakt Durchblutung, Organdurchblutung und Kinder die eine Shunt-Versorgung haben, bei denen der Ductus offen ist, haben wir den diastolischen Nachfluss nicht mehr. Weil es verloren geht über den Ductus. (28:38-30:44)

I: Okay (30:42) Fällt dann der Druck komplett ab oder wie läuft das dann? (30:45-30:48)

E: Fällt richtig, ja nicht komplett ab, aber fällt anstatt 50 auf 20 oder 15 ab. Ja, genau. Und das ist eben, diese Kinder sind einfach gegenüber nekrotisierende Enterokolitis, abgekürzt NEC, und gegenüber Nahrungsunverträglichkeiten, zumindest was ich beobachtet habe. Sie sind empfindlicher gegenüber Oralisierung und man kann nicht Kaloriendichte einfach zügig steigern bei den Kindern und die sind halt mehr gefährdet (?). Ja. (30:49-31:21)

I: Okay. (31:20) Gut. Das ist ja auch wieder eine so eine auch wirklich Problematik. Gibt es denn auch andere Ernährungsproblematiken, die Sie nach der Operation beobachten, außer die geringere Toleranz? (31:22-31:35)

E: Ja, also wie gesagt in meinen Augen, ich kann es statistisch nicht belegen, ist(...). Es gilt das zu belegen irgendwann, ist halt, dass ich häufiger bei den Kindern Kuhmilchproteinintoleranz gesehen habe, Kuhmilchunverträglichkeit, Kuhmilcheiweißunverträglichkeit, den ich habe für mich angenommen, weil wir eben Präparate genutzt haben, die sehr reich waren an Kuhmilcheiweiß, hochkonzentriert Kuhmilchweiß enthalten haben. Vielleicht hat der Körper aus dem Grund drauf reagiert, ich kann es aber wissenschaftlich nicht belegen, ja. ? (31:38-32:16)

I: Das müsste nachzuprüfen (...). (32:17-32:21)

E: Das ist das. Eine was ich beobachtet habe. (32:18-32:21) Ja, bitte. (32:21-32:22)

I: Das müsste nachzuprüfen sein. Aber es wäre ja wirklich ein interessantes Feld auch. (32:23-32:26)

E: Ja. (32:38)

I: Haben Sie denn vor der Operation bestimmte Probleme gesehen bei den Kindern hinsichtlich der Ernährung? (32:31-32:38)

E: Ernährung. Ja, also gerade diese Kinder bei hypoplastischen Links-Herz-Syndrom zum Beispiel oder bei Kindern, bei denen man von dem Herzfehler intrauterin im Mutterleib nichts wusste. Kommen die Kinder auf die Welt und sind ein, zwei Tage, solange der Ductus noch offen ist, fit und mit dem dritten bis fünften, sechsten, siebten Tag geht der Ductus zu und die Kinder erleben einen Crash, so nennt sich das im anglosächsischen Raum. (32:39-33:12)

I: Ja (33:12)

E: Das ist so, dass Organe werden nicht mehr, dadurch dass der Ductus zugeht, werden die Organe nicht mehr gut durchblutet. Gerade Hypoplasten, Rechts-Herz, ähh Links-Herz-Hypoplasten, HLHS-Kinder. Und sie erleben einen Crash, einen Schock der Organe und sie brauchen eine Weile bis sie sich erholen. Und gerade diese Kinder, wenn man da nicht vorsichtig ist mit Oralisierung, auch wenn der Schock vorüber ist, es dauert ja drei, vier, fünf Tage oder drei Tage auf der Intensiv bis sie sich erholt haben, die Organe, einigermaßen sich erholt haben. Sie sind sehr, sehr anfällig für Nahrungsunverträglichkeit, weil, Sie können sich vorstellen, dass die Schleimhäute des Magendarmtraktes einfach eine längere Generationsphase brauchen, also bei den Kindern müsste man sehr aufpassen, was Oralisierung anging. Man musste eben sehr, sehr, sehr sorgfältig die Nahrungsmenge steigern und für mich war immer die Regel für Kinder, die solch einen Crash hatten nicht mehr als 5ml pro Kilo pro Tag zu steigern. Sprich ein Kind wiegt drei Kilo, hat sechs Mahlzeiten, 5 pro, 5ml pro Kilo wären 15, 15 durch 6, dass wären ungefähr 3ml pro Mahlzeit Steigerung. Da müsste man echt vorsichtig sein. Sehr. Kinder, die diesen Crash nicht hatten, da konnte man auch bis 10 pro Kilo gehen oder auch 20 pro Kilo steigern, aber Kinder, die eben einen Crash durchgemacht haben müssen, in meinen Augen, sehr vorsichtig gesteigert werden, was die Nahrungsmenge angeht. Ja. (33:13-35:05)

I: Ähm(...) (35:06)

E: Ich weiß nicht ob (...). Ja, bitte. (35:06-35:09)

I: Sie hatten ja auch, gerade eben bei dem hypoplastischen Links-Herz-Syndrom sind ja auch Folgeoperationen nötig und wahrscheinlich auch noch bei anderen Herzfehlern!? Wird in dieser Phase den nochmal ein besonderer Ernährungsbedarf beobachtet, dass die einen sehr hohen Energiebedarf haben oder so was? (35:09-35:26)

E: Sie reden jetzt über hypoplastischen Links-Herz-Syndrom, ja? (35:29-35:31)

I: Ich weiß nicht bei wie vielen Herzfehlern Folgeoperationen nötig sind, aber das ist für mich jetzt so das Bekannteste. (35:32-35:39)

E: Verstehe, ja also, dass sind meistens Kinder die Richtung Shunt-Versorgung, vielleicht haben Sie den Begriff auch gehört, Glenn-Versorgung oder Fontan-Versorgung. (35:40-35:53)

I: Genau, Ja.(35:51-35:52)

E: Haben Sie bestimmt gehört oder? (35:54-35:55)

I: Ja, Fontan, Glenn, die werden ja auch wieder anders genannt, da musste ich mich erst mal ein bisschen durcharbeiten. (35:55-36:00)

E: Ja, also, dass(...). Manch andere nennen Glenn (DCPC?) und Fontan TCPC, manch andere nennen es (Kavopulmonale?) Anastomose, also(...). (36:02-36:17). Ja genau (36:17-36:18)

I: Genau. (36:17) Ja, ich habe die Begriffe schon gehört, auf jeden Fall. (36:19-36:21)

E: partielle, partielle (Kavostomalstomose, totale Kavostomalstomose ?), TCPC wäre also Fontan. Gerade diese Kinder brauchen Folgeoperationen. Und gerade diese Gruppe ist was Gedeihen angeht sehr schlecht dran, weil sie sehr viel Atemarbeit haben initial und auch das Herz muss das Mehrfache von einem normalen Herz pumpen bis(?) eine Kammer, die in zwei System pumpt, und deswegen braucht auch das Herz sehr viel Energie und dadurch das so viel Blut durch die Lunge durchfließt haben sie vermehrte Atemarbeit und gerade bei diesen Kindern braucht man sehr hohe Kaloriendichte. Damit die Gedeihen. (36:22-37:11)

I: Also auch noch zwischen den Folgeoperationen und wahrscheinlich auch noch danach? (37:13-37:17)

E: Genau. Gerade bis, genau, bis zu Glenn, bis zur Glenn-Operation, bis zu DCPC, ja, bis zur zweiten Operationsstufe, DCPC, Glenn oder DCPC. Die, gerade bis zur zweiten Operation, aus besagten Grund, weil das Herz zu viel arbeitet, weil sie vermehrte Atemarbeit haben, brauchen eben vermehrt Kalorienanreicherung. Jenseits von Glenn-Operation oder DCPC ist, in meinen Augen, die Notwendigkeit für Kalorienanreicherung nicht mehr so gegeben. Nicht mehr so aggressiv. Ja. (37:17-38:01)

I: Also jetzt bei anderen Herzfehlern dann auch, wenn es keine Folgeoperationen gibt? (38:02-38:06)

E: Bei anderen Herzfehlern, die keine Folgeoperationen haben, da kommt wieder diese Gruppe, die mit drei oder sechs Monaten operiert, also VSD oder AVSD, die brauchen bis zur Operation Nahrungsanreicherung und darüber hinaus eigentlich nicht mehr. (38:08-38:22)

I: Genau, ja. (38:17) Ok, ja weil dann die Hämodynamik des Herzfehlers auch wegfällt? (38:22-38:27)

E: Exakt, die vermehrte Energieaufwendung sozusagen nicht mehr gegeben ist im Körper und dann gedeihen sie auch mit normaler Kaloriendichte wieder, die Kinder. Und es gibt natürlich die Kinder, die nicht zum univentrikulären System gehören. Aber Kinder zum Beispiel die nach einer Operation eine höhere Klappenundichtigkeit beibehalten haben, gerade wenn man an Mitralklappe, dass ist die Klappe zwischen linke Vorkammer, linke Hauptkammer, wenn man da was macht und Kinder behalten höhere Undichtigkeit bei, dann ist es so, dass sie auch schlechter Gedeihen einfach wegen dieser Pathophysiologie, was wir eben auch besprochen haben. Vermehrte Atemarbeit, vermehrter Energieverbrauch vom Herzen. Auch die, auch wenn sie per se keine Folgeoperationen mehr brauchen, bräuchten mehr Kalorien, damit sie besser gedeihen. (38:28-39:36)

I: Okay, also auch langfristig? (39:36-39:39)

E: Ja, bis man, bis man sich wagt und wieder an diese Klappe dran geht, wissen sie, weil manche Klappen, auch wenn sie höher undichtig sind, muss man erst lassen, weil man keine Alternativen hat. Sie lassen sich nicht mehr so gut rekonstruieren. Mechanische(?)klappe kommt in dem Alter nicht in Frage, weil man mehrfach dann OP's vornehmen muss, da muss man erstmal sich arrangieren mit der Undichtigkeit. Solange der Körper das toleriert und dann gerade die Gruppe mit höherer Mitralklappen Insuffizienz zum Beispiel bräuchten eben auch mehr Kalorien. Und gerade diese Kinder mit Mitralklappe, vielleicht sprengt es jetzt den Rahmen, das sind die Kinder die mehr Medikamente zum Ausschwemmen brauchen. Antikongestive Therapie brauchen, damit die Lungen nicht so feucht(?) werden durch die Stauung. Und gerade die, weil man ja dem Körper täglich mehr als bei Kindern, die keine Medikamente zum Ausschwemmen haben, gerade diese Gruppe verliert auch mehr Wasser und sie sehen sehr hager, sehr schwächig aus. Gerade die brauchen eben diese Kalorien, damit sie Substanzen gewinnen. Ja, damit sie eben Fett zulegen können und Eiweiß, Muskelmasse aufbauen können. (39:40-41:05)

I: Okay. Eine Frage hätte ich noch, wir hatten ja jetzt so ein bisschen über die Herzfehler gesprochen. Gibt es denn bestimmte Operationsverfahren oder interventionelle Verfahren, die mit einem höheren Risiko einhergehen für Gedeihstörungen auch noch danach? (41:05-41:24)

E: Ja, genau. Da kommen wir wieder auf diese Ductus und Shunt-Physiologie zurück. Es gibt, es gibt Kinder die im Herzkatheter Labor, anstatt einen Shunt zu implantieren operativ, würde man den Ductus offen halten bis zur zweiten Stufe, Operationsstufe, bis zu besagten DCPC oder Glenn. Bei denen implantiert man einen Stent im Bereich des Ductus, damit das Ductusgewebe nicht zugeht, damit man nicht bis zur weiten Operation an Prostaglandin, also Prostaglandinen laufen lassen muss, weil es ja auch nicht gut ist für die Organe, gerade diese Gruppe hat dieselbe Physiologie, also die Ductus-Stent ist sehr ähnlich wie Shunt und der diastolische Nachfluss ist nicht da für die Organe und die Organe sind empfindlich. Und sie ist auch die Gruppe, die vermehrten Energieverbrauch hat und schlechter gedeiht. Ja? (41:24-42:31)

I: Okay. Worin sehen Sie denn überhaupt die größte Schwierigkeit in der Vorbeugung, jetzt von Gedeihstörung oder auch Mangelernährung? (42:31-42:42)

E: Nochmal, worin (...)? (42:43-42:45)

I: Worin sehen Sie die größte Schwierigkeit in der Vorbeugung von Gedeihstörungen bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern? (42:46-42:53)

E: Weil es die Antwort ist. In meinen Augen wie gesagt. Manche Herzfehler werden ja mit Shunt versorgt und die Voraussetzung für die zweite Operation ist ein Körpergewicht von 5 Kilo und ein Alter von 3 Monaten ungefähr und Kinder die 3 Monate alt werden, aber nicht annähernd 5 Kilo haben, auch nicht 4,5, sondern noch 3,7, 3,8 Kilo wiegen, die werden nicht operiert. Und gerade diese Gruppe zwischen der ersten, also eine, das nennt sich interstage mortality, Interstage Mortalität, also Sterblichkeitsrate zwischen erste und zweite Operation ist bei den Kindern 10% in hochentwickelten Ländern. Also Kanada, Amerika, Japan, Deutschland, ganze europäische Länder, hochzivilisiert, hochindustrialisierte Länder bleibt die Mortalitätsrate bei 10%. Also jedes Zehnte Kind ist gefährdet zu sterben und dadurch das Gewichtsentwicklung eine große essentielle Rolle spielt, auch für die Folgeoperationen ist es für mich sehr, sehr, sehr wichtig, eben die Kaloriendichte so vorzunehmen, damit sie schneller gedeihen, damit sie schneller Richtung 5 Kilo kommen. Das ist das Eine und das Andere ist, gerade wegen Pathophysiologie, was ich genannt habe, ist die Oralisierung manchmal nicht einfach, im Magendarmtrakt ist gefährdeter, was NEC angeht, Nekrotisierende Enterokolitis angeht. Nahrungsunverträglichkeit ist einfach bei den Kindern häufiger anzutreffen und da erreicht man eben nicht die gewünschte Kaloriendichte von 120kcal pro Kilo. Dass ist eben das Problem bei diesen Kindern, in meinen Augen. (42:56-45:02)

I: Okay. Gut. Dann habe ich jetzt noch mal kurz ein paar Fragen zum Management allgemein so ein bisschen in der Klinik. Wer ist denn eigentlich alles immer an der Ernährung der Kinder beteiligt? (45:03-45:16)

E: Das sind eben in der ersten Linie, in Sankt Augustin war es so, in der ersten Linie waren es Kinderärzte und Kinderkrankenschwestern. Ernährungsberaterinnen im Haus hatten wir, aber das war wirklich eine Rarität, eine Ausnahme, dass wir sie zur Anreicherung von Kalorien hinzugezogen haben und gefragt haben, was können wir in diesem Fall machen. Also dass ist (...). Ja, bei manch anderen Kindern haben wir immer wieder sie gefragt, Chylothorax und was auch immer, aber gerade bei diesen Kindern war es in erster Linie Kinderärzte bzw. Leute, die in dieser Abteilung gearbeitet haben und Kinderkrankenschwestern. (45:17-46:05)

I: Okay. Wie wird dann der Ernährungszustand der Kinder gemessen? (46:06-46:10)

E: Das ist, ja, tägliche Gewichtskontrollen und man hat versucht bei Kindern, bei denen es sehr schwer war, eben auch Gewichtskurven anzulegen, damit man den Überblick hat, wie die Gedeihen. Ob sie wirklich 20g pro Kilo, über den Daumen gepeilt, oder 100g pro Woche erfüllen die Kinder oder nicht. Das war eben (...). (46:13-46:39)

I: In der Gewichtszunahme? (46:39-46:41)

E: Gewichtskontrolle, genau. (46:42-46:44)

I: Okay. Wird denn in der Ernährung auch nach bestimmten Leitlinien, Leitlinien oder Protokollen gearbeitet oder ist das auch so ein bisschen dann vom Arzt abhängig? (46:45-46:58)

E: Also in meinen Augen ist es sehr, sehr, sehr Arztabhängig. Ich muss Ihnen gestehen, ich weiß gar nicht, wenn man auf deutsche Gesellschaft für Kinderkardiologie geht, ob es da überhaupt irgendwelche Leitlinien gibt. Für Frühgeborene z. B. gibt es entsprechende, aber für Kinder mit angeborenen Herzfehlern entzieht sich das meiner Kenntnis. Zu meinem Bedauern muss ich das Gestehen. Ich habe noch nie geguckt, ob es da irgendwelche Empfehlungen oder Leitlinien gibt. Ja, also. (46:58-47:30)

I: Dazu kann ich Ihnen am Ende gern noch mal was sagen, aber sonst würde ich das eben noch zu Ende machen. Genau.(47:31-47:37)

E: Ja, gerne, also ich habe selten was Kalorien (...) leitliniengerecht gearbeitet. Ich habe nicht nachgeschlagen, was sind die aktuellen Leitlinien dafür, bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern, wie wir anreichern sollen. (47:37-47:50)

I: Okay. Dann komme ich jetzt eigentlich auch schon zu meiner letzten Frage. Wir haben ja jetzt auch die ganze Zeit wirklich über die Ernährung gesprochen. Welchen Stellenwert würden sie Ernährung für die Entwicklung und die Lebensqualität von Kindern geben? Also grad mit angeborenen Herzfehler? (47:51-48:10)

E: Gerade mit angeborenen Herzfehler. Es ist extrem wichtig in meinen Augen, das man eben mit adäquater Ernährung den Kindern zeitnah(?) Lebensqualität gibt, weil ab der Glenn-Operation, der DCPC sind die Kinder zu Hause und müssen nicht mit den Eltern im Krankenhaus die ganze Zeit verbringen. Als Neonaten, Säuglinge realisiert man das vielleicht nicht, aber die Kinder kriegen das natürlich auch über die Eltern mit, wenn es denen gut geht, wenn die Lebensqualität haben, haben die Kinder entsprechend auch Lebensqualität. Insofern ist es für mich sehr, sehr wichtig, wenn man beherzigt, dass im Blick behält, die Ernährung der Kinder, man denen zeitnäher eine Entlassung aus dem Krankenhaus und damit verbunden mehr Lebensqualität schenken kann. (48:10-49:08)

I: Okay, vielen Dank. Haben Sie den noch irgendwelche Anmerkungen oder wichtige Aspekte jetzt zu den Themengebieten, die jetzt noch nicht so gefragt worden sind? (49:09-49:19)

E: Eigentlich nicht, Nein. Wie gesagt, ich weiß nicht ob Sie sich informiert haben, ob es mehr Kuhmilchunverträglichkeit gibt bei diesen Kindern, ob Sie per Zufall gesehen haben, ob es irgendwelche Studien deswegen gemacht worden ist!? (49:21-49:37)

I: Also bislang habe ich da leider noch gar nichts gefunden und ich habe eine recht ausführliche Literaturrecherche gemacht, aber dazu ist mir wirklich nichts über den Weg gelaufen. (49:38-49:47)

E: Okay, in Ordnung. (49:48-49:50)

I: Aber vielleicht findet sich da noch was, dann würde ich Ihnen auf jeden Fall schreiben. (49:50-49:55)

E: Ja, genau. Manchmal wenn man sensibilisiert ist (...). (49:55-49:59)

I: Ja, genau, manchmal gibt man ja auch einfach nicht das Schlagwort ein, das man braucht. (50:00-50:03)

E: Richtig, richtig, richtig. Ja, dann wünsche ich Ihnen alles Gute. (50:04-50:10)

## Transkript 4 Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen

**Experte: Diplom-Oecotrophologin**

**Datum: 21.4.2016**

Einführung in das Gespräch

I: Dann fange ich einfach mal an. Würden Sie mir vorher einmal kurz beschreiben, welche Aufgaben Sie hier im Herzzentrum haben? (0:13-0:19)

E: Herz- und Diabeteszentrum, bitte. (0:20-0:21)

I: Ja, genau. (0:21)

E: Weil wir gehören nämlich zur Diabetesklinik und nicht in die Herzklinik. Und wir haben den ganzen Bereich der Ernährungsberatung, der Schulung, der Kostumsetzung, also Schwerpunkt ist Diabetikerschulung. In der Herzklinik auch, dass wir die Patienten, die Kinder dort betreuen mit den Eltern entsprechend. (0:23-0:44)

I: Okay (0:45)

E: Und insgesamt das ganze Haus mit Diätassistenten die Patientenbefragung machen und die Beratungen machen. (0:46-0:53)

I: Gut, dann fange ich zu Beginn meiner inhaltlichen Fragen mal direkt mit der Mangelernährung an. Wenn die Kinder hierhin kommen, wie äußert sich die Mangelernährung? (0:55-1:03)

E: Untergewicht. (1:03)

I: Untergewichtig? Sind die auch häufig kleiner oder meistens nur vom Gewicht her? (1:04-1:09)

E: Nein, kleiner auch. Insgesamt unterentwickelt. Kleiner, untergewichtig und die kommen hier wirklich nur zur OP, also wir betreuen hier nicht die Kinder, dass die hier wochenlang liegen und dann irgendwann operiert werden. Sondern die kommen praktisch einen Tag vor der OP und dann werden die operiert. (1:10-1:26)

I: Und dann kommen die auf die normale Station oder? (1:27-1:30)

E: Die kommen auf die Kinderstation (1:31-1:32)

I: Ja, nicht? (1:32)

E: Wenn Kinder, dann Kinderstation. Ich weiß jetzt nicht, wie viele Betten das sind. Ich glaube 40 Betten oder weniger. Weiß ich jetzt nicht genau, wie viele Betten wir da haben. Aber es ist ein Schwerpunkt, es gibt ja wenige Herzkliniken für Kinder. Und das ist hier im HDZ (Herz- und Diabeteszentrum) einige der wenigen Kinderkliniken, die operieren, die Herzen transplantieren, die alle Herzfehler auch entsprechend machen. Wenn die Kinder zur OP hier her kommen, dann kommen die nicht, dann kommen die halt einen Tag vor der OP, wird alles vorbereitet, dann werden die operiert. Und Ausnahme sind dann die Kinder, die so schwer krank sind, die hier auch länger liegen. Also wir haben von wirklich Neugeborenen, wir haben auch, also eine Intensivstation, Neugeborene Kinder bis, ich weiß jetzt nicht wie alt die sind. Die waren mal älter, aber sollen nicht mehr sein, weil die Kinder mit dem Herz (...) mit den angeborenen Herzfehlern sind ja irgendwann erwachsen und die werden dann von der Klinik auch weiterbetreut, weil sie die so lange kennen. Nein, wir haben also nicht klar von Neugeborene bis, also da hinten sind die Zahlen ein bisschen offener. Offener nach hinten das Alter. (1:32-2:40)

I: Ja, das ist ja bei den meisten Stationen inzwischen so, weil auch Erwachsene(...) die Kinder erwachsener werden. (2:41-2:48)

E: Genau. (2:49)

I: Gibt es irgendwelche spezifischen Maßnahmen, um die Mangelernährung vorzubeugen oder zu behandeln? (2:50-2:57)

E: Also wie gesagt, dadurch dass die so kurzfristig vor der OP kommen, machen wir Prä-OP, also vor der Operation keine Maßnahmen und weil einfach da zu wenig ist, da irgendwas mit den Kindern noch vor der Operation anzustellen. Bei den Erwachsenen machen wir es so, dass wir auch da so ein Prä-OP Glukose zum Beispiel geben, das hat sich ganz gut bestätigt, das machen wir bei den Kindern nicht. Nein, das die mit einem guten Blutzucker insgesamt, also mit Glukose dann ganz gut ausgestattet in den OP gehen, das machen wir bei den Kindern nicht. (2:57-3:28)

I: Die Kinder bekommen dann erstmal einfach Wunschkost, oder? (3:28-3:31)

E: Ja, also Post-OP bekommen die (...) machen wir eine ganz individuelle Betreuung, dass wir da auch die Möglichkeiten haben, dass die Wunschkost bekommen, ja. Und das wir das mit denen besprechen dann hinterher. (3:31-3:41)

I: Und worin sehen Sie die größten Schwierigkeiten hinsichtlich der Mangelernährung? (3:43-3:48)

E: Appetitlosigkeit und (...) und das haben die jetzt aufgeschrieben und eben auch zum Teil häufig durch einseitige Essgewohnheiten. Nicht die Kinder die manchmal kommen, weil die, auch wenn die Herzkrank sind, ist das ja auch immer so eine Sache mit dem Essen. Ja, dann kriegen sie zu Hause vielleicht, was die immer gerne möchten und dann wird das auch schon mal eine einseitige Kost, weil Kinder sind nicht immer, nicht immer so vielseitig. Und die, die leiden wohl auch sehr, was die Kollegen gesagt haben, sehr unter Appetitlosigkeit. Und dann ist es natürlich schwierig noch im Krankenhaus mit der ganzen Problematik dann, denen noch was zu essen, wir machen ganz viel möglich für die Kinder, wir haben einen eigenen Kinderspeiseplan und so. Da haben wir auch viel mit Bildchen drauf und auch nicht so wie bei den Erwachsenen, wir haben da schon auch die Pommes und all solche Sachen, was wir bei den Erwachsenen nicht haben. Nein, oder Pizza oder ach das ist (...). Also auch die, die bunte Palette, was Kinder so essen. (3:48-4:46)

I: Also wirklich sehr kindgerecht angepasst. (4:46-4:48)

E: Ja, in dem (...) Ja, nicht unbedingt bei der Ausnahme, das ist die Kost bei Chylothorax. Die sind ja ganz fettreduziert, auch bei uns. Die haben sehr starke Einschränkungen mit den MCT (mittelkettige Fettsäuren)-Fetten und alles. Ich weiß ja nicht, das kommt bestimmt auch noch nachher. (4:48-5:06)

I: Mmmh (Zustimmung), ja durch die zunehmende Überlebensrate ist ja immer der Fokus mehr auf die Verbesserung der Operationsergebnisse. Welchen Einfluss hat nach Ihrer Meinung die Mangelernährung auf die Entwicklung der Kinder? (5:07-5:20)

E: Ja eben, das insgesamt die Entwicklung des Kindes eingeschränkter ist. Das sehen wir auch bei den Kindern. Die sind, also es gibt selten Kind mit einem richtigen angeborenen Herzfehler, also (...) kann man ja auch nicht verallgemeinern. (5:20-5:33)

I: Ja, es gibt sehr viele Unterschiedliche. (5:33-5:35)

E: Ja, es gibt extrem unterschiedliche Herzfehler, nein, das ist (...) und je nachdem wie stark die Einschränkung der Herztätigkeit ist, ist ja auch klar, dass die Entwicklung dann auch eingeschränkter ist. Aber das ist natürlich immer schwierig so allgemeine Aussagen zu machen, bei denen unterschiedlichen, differenzierten Krankheitsbildern, die wir dort haben. (5:34-5:53)

I: Ja, das stimmt wohl. Ja, gut. Mangelernährung bedingt ja eigentlich auch immer dann, dass wir irgendwo eine optimierte Ernährung benötigen. Mich interessiert dabei erstmal, wer ist hier in der Klinik alles in der Ernährung involviert? (5:54-6:10)

E: Ärzte, Pflegekräfte und Diätassistentinnen. (6:10-6:12)

I: Ok, und die entwickeln das zusammen oder entscheidet grundsätzlich eigentlich der Arzt über die Ernährung? (6:13-6:18)

E: Also, also es kommt auch darauf an, was wir machen können. Wenn ein Kind keine Einschränkungen hat, entscheidet nicht der Arzt, sondern der Arzt entscheidet, dass Kind kann essen. So. Und dann macht es die Diätassistentin nach Wunsch des Kindes. Wenn eine medizinische Einschränkung ist, dann muss der Arzt das verordnen, zum Beispiel bei den Chylothorax, ja? Dann ist es ja nicht (...), dann müssen wir es nur durchführen. Dann müssen wir, dann machen wir die Beratung mit den Müttern. Wir haben auch schon mal Anfragen von einer anderen Klinik, die hier schon mal angefragt haben. Wie läuft das mit der MCT-Kost? Wie lange und wie stark eingeschränkt ist die Fettzufuhr? Und das ist letztendlich aber trotzdem die Entscheidung des Arztes inwieweit dann die Fettreduzierung gemacht werden muss, weil das ist ja eigentlich (...) Wir dürfen als Ernährungsberaterinnen nicht einfach irgendwelche Therapien machen. (6:19-7:07)

I: Ja, das stimmt. Es ist Beratung, keine Therapie. (7:08-7:11)

E: Es ist Beratung und da wir ja im Krankenhaus sind, ist, liegt die Therapiehoheit normalerweise bei den Ärzten. (7:13-7:20)

I: Okay. Wie wird dann der Ernährungszustand der Kinder gemessen? (7:20-7:25)

E: Größe, Gewicht und auch Laborparameter. Nein, Albumin, also ich weiß nicht was die alles für Laborparameter noch haben. Wir haben da, also was Labor betrifft, haben wir, machen die bei uns sehr viel. Gerade bei den Herzerkrankungen machen die auch alle möglichen Status, was, ob sie Pocken gehabt haben oder haben und so weiter. Aber da kommt es auch wieder darauf an, welches Krankheitsbild haben wir. Also das Extremste ist ebenso ein Herzfehler, wo die auf ein Herz warten die Kinder, das ist eine ganz andere Sache, als wenn die so eine Herz-OP haben. (7:25-8:00)

I: Ja. (8:01)

E: Ja, wo weiß ich was ein Loch im Herz ist oder irgendwas, wo solche Sachen operiert werden. Als wenn ein Kind so einen hohen, so eine starke Einschränkung der Herztätigkeit hat, dass das Kind wartet auf eine Transplantation. (8:01-8:14)

I: Ja, ich beschäftige mich eher mit denen nach der Operation, weil die ganze Transplantation ist nochmal wieder ein komplett neues Feld eigentlich. (8:16-8:23)

E: Ja, ja. Ja und da ist es auch ganz, ganz schwierig an Literatur heranzukommen. (8:24-8:26)

I: Ja, das stimmt. Wird denn nach bestimmten Leitlinien oder Protokollen gearbeitet? (8:27-8:34)

E: Nein. (8:35)

I: Also wird das grundsätzlich dann ein bisschen individuell entschieden? (8:37-8:39)

E: Ja. (8:39)

I: Okay. (8:41)

E: Gibt es Leitlinien? (8:41-8:42)

In: Für die enterale und parenterale Ernährung gibt es ja eigentlich immer Leitlinien. (8:44-8:47)

E: Für Kinder? (8:47-8:48)

I: Für die parenterale Ernährung von Kindern. (8:49-8:51)

E: Ja, da sind wir wieder im Bereich der parenteralen Ernährung. Die parenterale Ernährung ist ganz klar im Bereich Ärzteanweisungen, nicht von den Diätassistentinnen, es sei denn sie haben eine Diätassistentin, die eine Zusatzqualifikation gemacht hat. Wir haben ja Zusatzqualifikationsmöglichkeiten. Enteral ist ja eine Qualifizierung bei den Diätassistentenverband oder DGE. Ich weiß nicht wer das da macht und da kann man ja auch den Zusatz enterale Ernährung machen, aber da braucht man auch die Zusatzqualifikation. Und hier, wir haben ja viele, wir haben ja einige Intensivstationen und das obliegt dann den Ärzten, die parenterale Ernährung. Wo wir eben teilweise mit involviert sind, das ist bei der enteralen Ernährung, wenn da Probleme auftauchen oder so. Wobei das auch überwiegend von der Pflege gemacht wird, aber wenn Probleme auftreten, dann werden wir auch, weil wir da auch jemand qualifiziert haben. (8:52-9:43)

I: Okay. Ja, genau. Wir waren ja jetzt beim Ernährungsmanagement in der Klinik. Vor der Operation war ja klar, da bekommen die Kinder hier ja eigentlich immer Wunschkost. (9:47-9:56)

E: Ja, oder keine oder erstmal nicht. (9:57-10:01)

I: Genau (9:59) Gibt es denn irgendwelche Ernährungsproblematiken oder Fütterungsprobleme, die dann vor der Operation beobachtet werden? (10:01-10:07)

E: Welche Frage ist das? (10:08-10:09)

(Erklärung: Vorher wurde der Fragebogen zugeschickt, damit sich die Oecotrophologin mit dem Team absprechen konnte)

I: 11. (10:10)

E: 11 sind sie schon? (10:10-10:12)

I: Genau, da war das 10. Entschuldigung. (10:13-10:15)

E: Also, haben sie geschrieben, ist nicht bekannt. (10:19-10:21)

I: Okay. (10:23)

E: Wir haben erstmal hier. Also diese Protokolle, Leitlinien haben wir bei Kindern nicht, dann bei 8. (10:26-10:34)

I: Genau, dass wäre welche Ernährung? (10:35-10:36)

E: Welche Ernährung bekommen die Kinder nach der, nachdem Sie aufgenommen sind? Also wie gesagt, altersgerechte, kindgerechte Kost unter Berücksichtigung von Allergenen und Unverträglichkeiten natürlich. Okay und dann haben wir die Neun. Ernährung, Krankheitsbild entsprechend des Kindes. Zehn: Nicht bekannt. Die Fütterungsprobleme, weil das auch nicht unser Bereich ist, wir füttern nicht. Wir wissen das nicht, das ist auch der Bereich der ganzen Beikost, Beikost ist alles bei der Pflege. (10:35-11:08)

I: Okay. (11:09)

E: Also damit haben wir dann gar nichts zu tun. Wir machen dann (...). Das gehört nicht in den Bereich der Küche oder Diätetik, sagen wir mal so. Das machen dann die Krankenschwestern auf Station. 11 ist ausreichend Nahrung bei Ermüdung während des Stillens. (11:08-11:24)

I: Genau, die Therapie? (11:24)

E: Sondenkost mit Fragezeichen. Dass die eben teilweise dann scheinbar Sondenkost bekommen oder spezifische Ernährung für die Kinder. Die haben dann ja auch entsprechend die ganzen verschiedenen Zusatznahrungen. (11:25-11:39)

I: Wie ist das dann (...) Genau. Welche Strategien gibt es dann halt zur Fütterung energiereicher Nahrung? (11:43-11:50)

E: Wir haben (...). Wir haben Zusatzpulver, die wir haben. Das (NAGP Apro (?)), Fresubin®<sup>1</sup> haben wir. Das sind hier die Sachen, die wir haben (Unterlagen), hier von metaX<sup>2</sup>. (11:50-12:02)

I: Das ist ja wunderbar. (12:03)

E: Das haben wir da. Und wir haben eben, das Gute ist, dass wir auch nicht diese Dosen haben, sondern in der Klinik eben entsprechend die abgepackten Päckchen, sodass es auch auf Station in diese Päckchen geht und die da nicht irgendwas da abführen, sondern dass man das entsprechend damit (?). Nicht? (12:04-12:24)

I: (Zustimmung) (12:25)

E: Und das Pulver haben wir da und das geht dann mit auf Station. Ich glaube wir haben das hier, diese Sachen. Haben wir so gemacht, dass die, dass die das selber. Das ist 12, Antwort auf 12 und da ist noch eine Frage, die 22 dazu. Welchen Stellenwert hat die Ernährung auf die Verbesserung der Entwicklung? (...) Ja, dass die solche Sachen dann eben entsprechend hier bekommen können. (12:27-12:52)

I: (Zustimmung) Wunderbar. Kann ich das später mitnehmen oder angucken? (12:52-12:59)

E: Muss ich die, weiß ich jetzt nicht, ob die das gegeben haben, um es mitzugeben. Das konnte ich jetzt nicht sagen, das konnte ich nicht abklären. Ich denke, das sollte kein Problem sein. Und die anderen Sachen haben Sie aus der Recherche geholt. (13:00-13:16)

I: Achso, okay. Okay. Gibt es denn spezifische Ziele, die erreicht werden müssen bis das Kind operiert ist? (13:17-13:26)

E: Nein. (13:26)

I: Nein, okay. (13:27-13:28)

E: Also (...). (13:28)

I: Es wird auch heute immer früher gemacht? (13:28-13:29)

E: Ja, aber das ist auch bei den Kindern schwierig, was wollen Sie da für ein Ziel erreichen. Das ist ja bei den Erwachsenen, da versucht man eben, vorher wenn die hier sind, aber da sind die auch nicht lange hier. Sie können ja nicht auch jemanden, wo sie eine Mangelernährung. Wir machen hier Screening, wir dokumentieren das auch alles, auch bei den Erwachsenen. Bei den Kindern eben nicht so, weil sie da kaum eine Chance haben, wenn die so appetitlos sind, denen, denen die richtige Kalorienmenge zu geben. Wenn sie das dann eben für enterale oder parenterale Ernährung machen würden. Bei Erwachsenen ist das schon auch so, dass die, dass die. Sie können nicht die Leute, wenn Sie merken, die sind mangelernährt, können sie nicht erstmal eine Woche hier liegen lassen, aufpäppeln, was geben, mit Zusatznahrung, hochkalorische Kost, dass die einen guten Status haben. Das bezahlt ihnen heute keiner mehr. Die kommen kurz vor der Operation, die werden operiert und dann können wir

---

<sup>1</sup> Fresubin® von Fresenius Kabi sind Trinknahrungen und orale Supplemente, die als normo- oder hochkalorische sowie eiweißreiche und ballaststoffreiche Formen gibt

<sup>2</sup> metaX ist ein Institut für Diätetik, die eine Trinknahrung als Pulver für eine vollbilanzierte Diät bei krankheitsassoziiertem Mangelernährung für Kinder entwickelt hat, dass sowohl als ausschließliche als auch zur ergänzenden Ernährung verwendet werden kann.

in dem Rahmen, wo sie hier liegen, können wir das schon entsprechend für die Patienten dann machen, auch für die Kinder, aber die sind ja nicht vorher eine Woche da. (13:30-14:27)

I: Ja. (14:27)

E: Ja, wo man entsprechend der Mangelernährung, wie gesagt, aber bei den Kindern ist das einfach eine schwierige Geschichte. Die können sie ja nicht zwingen irgendwas rein (...). Wenn versuchen sie das mit alle möglichen Sachen, das man was reinrührt von den Energiepulver und solche Sachen. Es ist nie eben in der Praxis einfach nicht einfach dann die Kinder ein bisschen daran zu kriegen. (14:28-14:48)

I: Okay (14:50)

E: Nach der OP. (14:51-14:52)

I: Genau, jetzt ist natürlich auch nach der OP. Werden da spezifische Ernährungsprobleme beobachtet? (14:42-14:52)

E: Ja, Übelkeit, Erbrechen, Appetitlosigkeit haben sie mir da aufgeschrieben. (14:52-15:01)

I: Okay. (15:01)

E: Ich meine Übelkeit, die hängt dann bestimmt auch meistens mit dem OP zusammen, auch Erbrechen. (15:02-15:06)

I: Bestimmt auch durch die Medikamente? (15:06-15:08)

E: Das ist dann auch erstmal so nach der Zeit, je nachdem was die für Medikamente bekommen. Die spielen da auch eine wichtige Rolle. (15:06-15:13)

I: Welche Ernährung bekommen die Kinder dann nach der Operation? (15:16-15:19)

E: Wie gesagt die leichte altersgerechte Kost, also da machen wir keine Einschränkungen. Das wir da jetzt bestimmte Sachen sagen, die kriegen jetzt so, also das ist eben das Individuelle bei den Kindern einfach wichtig. Und das wir jetzt auch nicht sagen, so du darfst das nicht, du darfst das nicht, sondern, wie gesagt, dass ist nur Einschränkung, wenn sie aufgrund der medizinischen Indikation den Chylothorax haben, dass sie da eben mit Fett, mit fettfreien, fast fettfreien Kost arbeiten müssen und mit MCT-Fetten. (15:19-15:47)

I: Nehmen Sie dann meistens immer MCT-Fette, oder (...)? (14:49-15:51)

E: Ja. (15:52)

I: (... )oder wird auch mal nur eine fettfreie Kost gemacht? (15:52-15:54)

E: Nein, müssen immer MCT (?). Ich gehe davon aus, dass die dann nicht noch zusätzlich parenteral ernährt werden, womit sie die Fettsäuren dann supplimieren. (15:55-16:06)

I: Okay. Wann wird im Allgemeinen eine künstliche Ernährung eingesetzt? Gibt es dafür bestimmte Indikationen? (16:07-16:14)

E: Nur im äußersten Notfall bei uns. (16:13-16:15)

I: Okay. Also auch enterale Ernährung nicht unbedingt? (16:16-16:18)

E: Enterale weiß ich jetzt nicht, aber künstliche Ernährung wäre(...). Was ist für Sie künstliche Ernährung? Ist eigentlich enterale Ernährung. (16:19-16:27)

I: Und parenteral, nicht? (16:27-16:28)

E: Verstehen Sie beides darunter? (16:28-16:29)

I: Ja (16:30)

E: Okay. Ich denke, dass die schon parenteral ernährt werden. Aber wenn es hier um Sonde, enterale geht. Ich denke eher meistens ist in den Kliniken die parenterale Ernährung wohl schneller. Ja und wir müssen eben teilweise dafür gucken, dass sie nicht enteral, wenn enteral möglich ist, dann auch eher enteral. Das ist überall noch so in den Kliniken. Dass eher parenteral was ernährt wird, weil da kriegen Sie das ja auch einfacher ins Kind herein. Muss man ja ehrlicher Weise sagen. (16:30-16:56)

I: Das stimmt. (16:57)

E: Als über irgendwelche Sonden und ja, würde ich mal so schätzen. (15:57-17:03)

I: Wie wird die dann aufgebaut oder genau. Wie wird dann die künstliche Ernährung aufgebaut? Wenn dann eine eingesetzt wird? (17:05-17:15)

E: Weiß ich nicht. (17:15-17:16)

I: Okay. (17:17)

E: Wie gesagt, weil das auch unser Bereich ist. (17:17-17:19)

I: Ja, ja, gut. Dann(...). (17:18-17:20)

E: Wir sind ja eigentlich eher dann für die zuständig, die ein bisschen essen können. Und für diese ganzen anderen Gruppen sind, ist eben nicht hier in diesem Haus, ist nicht die Ernährungs-(...), die Diätassistenz zuständig, sondern nach der OP, der OP obliegt den Ärzten dort. In der Kombination. Und wir gehen eigentlich eher zu den Kindern, die essen können. Die ein bisschen essen können, die länger hier sind, die eine Wunschkost haben nach der, auch wenn sie transplantiert sind. Wir haben ja auch transplantierte Kinder. Dann gehen wir hin. (17:21-17:52)

I: Sind Sie dann auch immer mehr mit den Kindern anstatt mit den Säuglingen(...)? (17:53-17:57)

E: Säuglinge machen wir gar nicht. (17:57-17:59)

I: Gar nicht? (17:59)

E: Nein, Säuglingsernährung obliegt der Pflege. (18:00-18:03)

I: Okay, dass(...). (18:04-18:05)

E: Das ist von Haus zu Haus unterschiedlich. (18:05-18:07)

I: Ja, genau. (18:07)

E: Es gibt, ich weiß ich habe in Köln, in Köln meine Diätassistentinnenausbildung gemacht. Da war es so gewesen in der Kinderklinik hatten die ihre eigene Diätassistentin, die für diesen Bereich zuständig ist und hier machen wir das nicht. Also wir rühren keine Zusatznahrung, keine (NAP ?) und wie sie alle heißen, ich kenne mich da auch gar nicht aus. Kinder, diese Milchkostersatzsachen, was es da gibt, weiß ich nicht. Das macht alles die Pflege. (18:08-18:30)

I: Ja dann, gibt es denn noch irgendwie Vorgaben für die Mengen an Kalorien und Eiweiß? Ist ja eigentlich dann, wenn es individuell ist auch nicht relevant? (18:35-18:43)

E: Nein. (18:43)

I: Okay, wird ein besonderer Ernährungsbedarf beobachtet, wenn die Kinder später noch eine längere Nachsorge brauchen oder auch noch Folgeoperationen haben? (18:44-18:53)

E: Was bitte(...). Was? (18:53-18:56)

I: Es gibt ja Kinder, die häufiger kommen, zum Beispiel bei Hypoplastischen Links-Herz-Syndrom, wo die ja drei Operationen haben. Wird dort irgendwie ein besonderer Ernährungsbedarf beobachtet? (18:56-19:07)

E: (Verneinung) (19:07)

I: Auch nicht? (19:08)

E: Die haben einen erhöhten Bedarf. Die haben, diese Kinder, die so krank sind, natürlich haben die einen erhöhten Bedarf. Die haben auch einen erhöhten Eiweißbedarf, je nachdem, was die haben. Der ist ja erhöht, aber ist so, wo sie ja nicht, ja, wie wollen sie daran, wenn ein Kind nicht isst? Dann können sie versuchen schon über Milchprodukte, dass man sowas dann den Kindern dann gibt oder so, aber nicht so strategisch. Leitliniengerecht haben die das und dass und dass müssen die Kinder jetzt auch so bekommen. Das ist eher diese individuelle Betreuung, die wir haben und nicht irgendwelche Leitlinien, die eingehalten werden oder Eiweiß, sich angeguckt wird. Wieviel Eiweiß bekommt das Kind. Wir könnten das mit unserem System, weil wir genau wissen, was wir dem Kind geben, haben wir ein System wo wir genaue Analysen haben, was die Kinder an dem Tag kriegen. Wie viele Kalorien, wenn die was essen. Das können wir alles machen, aber das ist nicht, ja, aber das ist schwierig dann solche standardisierten Kostformen diesen Kindern zu geben, weil das kaum geht. (19:10-20:13)

I: Das ist ja immer, das was ich lese den ganzen Tag sind ja wirklich Theorien und natürlich ist es in der Praxis immer ganz anders. (20:14-20:21)

E: Ja. (20:21)

I: Deswegen ist es mir auch so wichtig, dass ich mit Ihnen spreche oder auch mit anderen Kliniken. Weil ich doch jetzt immer auch wieder mitbekomme, dass es viel individueller gehandhabt wird, als es immer empfohlen wird. Es ist natürlich(...) (20:21-20:31)

E: Wie immer. [privates Thema]. Die Ernährung ist ja ein so emotionales Thema und was auch, was man auch im Hinterkopf haben muss für diese Kinder. Wenn eine Erkrankung, ich sehe es ja auch bei den diabetischen Kindern, womit ich mehr arbeite oder Jugendlichen, da ist die Ernährung ein Thema, wo man auch aufpassen muss mit einer Erkrankung. Das hat eine ganz andere Bedeutung und viele Eltern machen bei den Kindern, die geben denen alles, das Ungesundeste was man sich überhaupt vorstellen kann, ja. Die kriegen ohne Ende irgendwelche Limonaden, Zucker und so, weil vieles auch über das Essen dann geht. Dem Kind was Gutes tun, wenn Sie Süßigkeiten wollen. Wir haben manchmal Kinder da, die transplantiert sind, die nehmen wahnsinnig an Gewicht zu durch die Immunsuppressiva. Ja und wie wollen sie denn so ein Kind, was von den Eltern auch so ein bisschen aufgepöppelt werden soll, weil es dann alles kriegt, was es gerne möchte. Dann möchte es die ungesunden Sachen. Dann kriegt es die ungesunden Sachen, ja, das ist kein normaler Zustand. Ja, das ist so und sie lesen die ganze Theorie, die Empfehlungen von den Deutschen, wie heißt das da, Kinderernährung, was weiß ich was alles. Das ist aber(...). Das Essen für diese Kinder hat eine ganz andere Bedeutung auch. Und wir sehen dass, wie stark die Einschränkung ist, wenn die die fettarme Kost haben müssen. Das ist ganz schlimm. Weil sie kaum Möglichkeiten haben, denen auch mal was anzubieten, wo sie, was sie vielleicht auch mal essen wollen. Und deshalb ist auch, wie sie sagen ist die eine Seite, ist die Theorie, aber die Praxis geht eher darum, dass man wirklich froh ist, wenn die Kinder überhaupt was essen. Dass man da was macht und dann geht es nicht darum, was immer gesund ist. (20:31-22:20)

I: Ja (22:21)

E: Und das ist, das ist schon schwierig denen das so, weil sie das genau. Es sind ja die genau die wissenschaftlichen Fragen. Ist das Eiweiß gedeckt bei der Mangelernährung? Was geben sie denen und so? Wir versuchen das mit diesen Zusatznahrungen. Die Kinder die essen ja auch mal einen Quark oder so etwas, da wird dann auch schön angereichert, aber das sind nur so punktuell, wo sie gezielt dann über diese ganze Schiene was machen können. (22:22-22:44)

I: Ja, deswegen(...). Es ist wirklich auch keine leichte Geschichte. (22:45-22:51)

E: Ja (22:51)

I: Vor allem weil es ja auch teilweise in der Theorie noch gar nicht so viel Evidenzbasiertes gibt. (22:52-22:57)

E: Gibt es ja so gut wie gar nicht. Dafür haben sie ja auch viel zu wenig. Wir sind schon ein großes Zentrum. Wir sind einer der größten Kinderzentren hier in dem Bereich. (22:58-23:07)

I: Ja, sie sind ja auch berühmt für Herz und Diabetes. (23:07-23:09)

E: Ja aber auch für Kinder. (23:09-23:10)

I: Ja. (23:10)

E: Es gibt ja nicht viele Kliniken, die Kinder, die speziell Kinderkardiologie machen und Transplantationen. Das ist schon so. Und deshalb läuft das eher auch so dann. Was dann vielleicht eher möglich wäre, das ist, das sie da nochmal Kontakt zur Pflege machen. Vielleicht kommen sie da in den speziell, bei den Kleinkindern weiter, weil, wie gesagt, wir eher die Kinder betreuen, die dann auch essen können. Und da sind ja auch viele dabei, die gar nicht essen können. (23:10-23:38)

I: Okay, ich versuche jetzt einfach mal nochmal die letzten Fragen. Da war es ja nochmal zur, wie sieht es bei unterschiedlichen Herzfehlern aus? Da ist jetzt natürlich die Frage, ob die noch relevant sind, weil es gibt ja halt nun mal sehr viele unterschiedliche Herzfehler und gibt es da irgendwo sehr starke Unterschiede vielleicht noch im Ernährungszustand, die aufgefallen sind? (23:40-24:01)

E: Das Einzige ist dieser berühmte Chylothorax, was die Kinder dann haben. Ich weiß nicht wie die, was die versucht haben mit dieser, das ist wo die Ernährung eben auch einen starken Einschnitt dann auch hat. Nein, das haben die mir ja gar nicht aufgeschrieben. Und sonst, hier haben sie noch geschrieben. 17 mit künstlicher Ernährung von Kindern aufgebaut haben, haben sie noch geschrieben, Entscheidung liegt beim Arzt. Und das wir hier eben entsprechend Kostaufbau, haben die da auch noch was zu geschrieben. Nicht bekannt 19. Folgeoperationen, nicht bekannt. 20 haben sie Nein geschrieben. Achso hier, starke Unterschiede im Ernährungszustand von Kindern mit angeborenen Herzfehlern, abhängig von der Art des Herzfehlers. Ich denke, dass ist bei allen Kindern, dass die natürlich je stärker der Herzfehler ist und je mehr aufs insgesamt ausmacht ist das schon so, dass die Kinder dann eben noch mehr mangelernährt sind. Also nicht mangelernährt in dem Sinne, aber unterentwickelt insgesamt zu den anderen Kindern. 21 ist eben verschiedene unterschiedliche Ernährungsmaßnahmen, ist dann nur noch, dass wir die HTX-Kost machen. (24:01-25:06)

I: HTX-Kost bedeutet? (25:07-25:09)

E: Transplantiert, nach Transplantation. Keimarme Kost. (25:09-25:11)

I: Okay, gut. (25:10-25:12)

E: Keimarme Kost ist das dann, nicht? (25:12-25:14)

I: (Zustimmung). Okay. (25:15-25:17)

E: Und dass andere Stellenwert ist dann eben, die Empfehlung nach der DGE. Vollwertig, optimierte Mischkost, wie das so schön heißt für die Kinder. (25:17-25:23)

I: Genau, okay. Gut. Dann bin ich eigentlich soweit auch durch. Haben Sie denn noch irgendwelche Anmerkungen oder sehr wichtige Aspekte, die sie jetzt in diesem Bereich sehen? (25:24-25:34)

E: Also so, wie gesagt, jetzt nicht, weil ich jetzt auch nicht mehr mit den Kolleginnen so, nochmal so differenziert das aussprechen kann. (25:34-25:41)

Abschluss des Interviews.

Schritt 2: Auswertung der Transkripte, Benennung der Fundstellen (Zeitraum der Tonbandaufzeichnungen) und Kategorienzuordnung

HZ 1: Herzzentrum 1 (Universitätsklinikum Münster), Interview 1

HZ 2: Herzzentrum 2 (Medizinische Hochschule Hannover), Interview 2

HZ 3: Herzzentrum 3 (Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin), Interview 3

HZ 4: Herzzentrum 4 (Herz- und Diabeteszentrum Bad Oeynhausen, NRW), Interview 4

### Auswertung Herzzentrum 1

Tabelle A 6 Auswertung des Herzzentrums 1 (Universitätsklinikum Münster)

Universitätsklinikum Münster - Herzzentrum 1 (HZ 1)			
Fundstelle	Nr.	Paraphrase	Kategorie
0:57-1:51 8:39-9:02	1	Säuglinge schaffen ihre Trinkmenge nicht durch schnelle Erschöpfung bei Herzinsuffizienz, Tachypnoe und Einschlafen beim Trinken.	2.1
0:57-1:51	2	Probleme unterscheiden sich je nach Herzfehler. Teilweise ist eine zusätzliche Sondenernährung notwendig.	5.2
0:57-1:51	3	Alle Patienten werden relativ hochkalorisch ernährt. Beim Stillen sind Zusätze schwer einzusetzen. Bei Zusatznahrung oder Muttermilch über die Sonde bekommen die Kinder zusätzliche Kalorien.	1.2
0:57-1:51 8:39-9:02	4	Häufig sind die Kinder dystroph und schwitzen durch die Anstrengung beim Trinken. Dann verbrauchen sie viele Kalorien.	2.1
2:00-2:23	5	Sind ein bisschen untergewichtiger.	1.1
2:00-2:23	6	Werden sehr hochkalorisch ernährt, damit die gar nicht erst eine Mangelernährung bekommen.	1.2
2:37-3:19	7	Früher Nahrungsaufbau nach Operation nach Erwachen und Exsondierung. Beginn mit Infusionstherapie. Anfangs noch weitere Zusätze zur Infusion. Zum Beispiel Magnesium, Kalium, Natrium, hochprozentige Glukose.	3.5
3:28-3:54	8	Die Kinder wollen nicht essen, weil sie sich unwohl fühlen, Schmerzen haben und der Darm noch nicht richtig funktionsfähig ist.	2.2
4:07-4:37 7:52-8:17	9	Die Kinder bekommen Wunschkost. Auswahl aus der Menükarte oder Essen von zu Hause.	3.4
4:38-5:04	10	Das Stillen wird vor und nach der Operation gefördert. Abhängig von dem individuellen Kind muss noch zugefüttert werden.	3.4/3.5
5:16-5:36	11	Eine Nahrungsanreicherung erfolgt durch verschiedene Zusätze. Bei Muttermilch wird FM85® <sup>1</sup> zugesetzt.	1.2
5:56-6:41	12	Ärzte, Milchküche, Diätberatung und Diätküche	3.1
6:48-7:09	13	Tägliche Gewichtskontrollen und Messung des Kopfumfanges. Wöchentliche Messung der Länge. Berechnung der Gesamtkörperoberfläche.	3.2

<sup>1</sup> Nestlé BEBA FM 85® ist ein energiereiches Nährstoffsupplement zur Anreicherung von Frauenmilch, u.a. für Frühgeborene, und besteht aus hypoallergenem Eiweiß, Kohlenhydraten und Mikronährstoffen.

7:16-7:31	14	Kalorienbedarf wird berechnet, insbesondere bei Neugeborenen.	3.5
7:52-8:17	15	Säuglinge bekommen Muttermilch oder Prä-Nahrung bzw. die Nahrung, die sie von zu Hause mitbringen. Bei höheren Kalorienbedarf wird die Nahrung angereichert.	3.4
9:05-9:17	16	Säuglinge: Ein Fütterungsversuch sollte maximal 30 Minuten dauern zur Einhaltung von Ruhezeiten.	3.4
9:47-10:19	17	Abhängig von der Intensiv- und Intubationszeit können die Säuglinge nicht mehr richtig Trinken oder, im seltenen Fall, verlernen sie das Trinken, da der Saugreflex verloren geht.	2.2
10:24-10:30	18	Bei fehlender Fähigkeit zum Trinken wird weiterhin über eine Sonde ernährt.	3.5
10:34-11:02	19	Am Operationstag essen und trinken die Kinder meistens nicht. Auf der Intensivstation bekommen die Kinder am ersten postoperativen Tag eine parenterale Ernährung bei Intubation und werden dann langsam über die nasale Magensonde aufgebaut.	3.5
11:06-11:30	20	Zu Beginn meist Kombination aus parenteraler und enteraler Ernährung. Eine Ernährung über die Sonde oder eine orale Ernährung mit Fütterungsversuchen wird gefördert und eine lange parenterale Ernährung wird vermieden.	3.5
11:38-11:51	21	Alle Säuglinge bekommen zu Beginn eine Magensonde. Die Dauer der Sondenernährung ist abhängig von der Fähigkeit des Kindes zu Trinken.	3.5
11:56-12:13	22	Sobald die Kinder nicht mehr sediert oder intubiert sind wird die orale und selbstständige Ernährung über Fütterungsversuche gefördert. Die fehlende Menge nach dem Fütterungsversuch wird über die Sonde gegeben.	3.5
12:39-12:59	23	Bei inadäquater Nahrungsaufnahme bei der Fütterung, wird bei Säuglingen eine Magensonde zur Entlastung eingesetzt. Durch die hohe Erschöpfung ist der Kalorienbedarf erhöht und die Gewichtszunahme eingeschränkt.	3.4
13:37-15:01	24	Die Infusionstherapie verläuft nach Schema. Flüssigkeit wird täglich gesteigert. Die Infusionstherapie wird schnell runter gesetzt und der Nahrungsaufbau so früh wie möglich begonnen. Am vierten Tag sind die Kinder meistens aufgebaut und die parenterale Ernährung über den zentralen Venenkatheter (IV-Zugang) wird beendet.	3.5
16:12-16:45	25	Die Infusionstherapie besteht aus einer Grundlösung mit einer anfänglichen hochprozentigen 5-10%Glukoselösung. Dazu kommen Zusätze wie Spurenelemente und Elektrolyte sowie einer Fettinfusion mit zugesetzten Vitaminen.	3.5
16:55-17:22	26	Nahrungsaufbau in den ersten zwei Tagen manchmal schwierig. Nahrungsaufbau wird verbessert durch Abführen am zweiten, dritten Tag.	2.2
17:25-18:04	27	Zu Beginn auch Übelkeit und Erbrechen durch Medikamente und schlechterer Verträglichkeit des Essens.	2.2
18:09-18:19	28	Direkter Beginn mit Muttermilch.	3.5
18:24-18:33	29	Bekommen die Milch anfangs in kleinen Mengen von abgepumpter Milch der Mütter. Tägliche Steigerung der Menge bei gleichzeitiger Reduktion der Infusionen.	3.5
18:34-18:40	30	Sind von der Flüssigkeit limitiert.	3.5

19:06-19:31	31	Ernährung funktioniert zu Hause besser.	3.5
20:22-22:34	32	Kinder mit schwierigen Herzfehlern sind schneller erschöpft und daher schwieriger zu ernähren. Bei einfachen Herzfehlern ist die Ernährung kein Problem und wie bei normalen Kindern. Bei ausgeprägter Herzinsuffizienz ist die Ernährung schwieriger. Bei Fallot Tetralogie in der Regel keine Ernährungsprobleme und sind normalgewichtige und normalgewichtige bei der Geburt. Zwischen den Herzfehlern kein besonderer Unterschied. Ernährungsproblematiken sehr abhängig vom individuellen Kind und den individuellen Faktoren z.B. Interaktion mit den Eltern.	5.1
22:36-23:14	33	Für verschiedene Herzfehler gibt es kein spezifisches Ernährungsmanagement	5.2
23:15-23:21	34	Bei Hypoplastischen Links-Herz-Syndrom kein spezifischer Ernährungsbedarf	5.1
23:40-24:03	35	Hoher Stellenwert für das Wohlbefinden und die Sicherstellung der höheren Kalorienzufuhr.	6
24:06-24:21	36	Chylothorax.	2.2
25:23-25:50	37	Chylothorax ist die einzige Ausnahme bei der eine spezielle Ernährung verwendet werden muss. Bei Säuglingen werden MCT-Öle über basic-f® <sup>1</sup> gegeben. Stillen wird weiterhin gefördert. Bei starken Ergüssen wird das Stillen vorübergehend eingestellt. Kinder mit normaler Kost werden fettreduziert ernährt.	7
29:15-29:58	38	Die Ernährung kann nur sehr allgemein gehalten werden. Jeder Patient muss individuell betrachtet werden. Das Prinzip ist eine hochkalorische Ernährung.	7
29:15-29:58	39	Die enterale Ernährung wird immer bevorzugt.	3.5
30:17-30:54	40	Nach der Operation wird sofort der Ernährungsaufbau begonnen. Über die parenterale Ernährung wird nicht nur Flüssigkeit gegeben. Auch bei Neugeborenen wird immer eine enterale Ernährung schnell versucht. Bei Sondierung oder Intubierung auf der Intensivstation ist das Trinken noch nicht möglich. Dann wird eine enterale Ernährung über eine Magensonde mit kleinen Mengen begonnen (10ml) und bei guter Verträglichkeit gesteigert.	3.5

---

<sup>1</sup> Milupa basic- f® ist eine extrem fettarme Säuglingsflaschennahrung zur diätetischen Behandlung von Fettstoffwechselstörungen und Chylothorax.

## Herzzentrum 2

Tabelle A 7 Auswertung des Herzzentrum 2 (Medizinische Hochschule Hannover)

Fundstelle	Nr.	Paraphrase	Kategorie
1:14-1:44	1	Nicht perzentilengerechtes Wachstum von Gewicht und Größe (<3 Perzentile), insbesondere geringes Gewicht. Geringe Gewichtszunahme während des Aufenthaltes.	1.1
1:52-2:06 3:04-3:13	2	Vorbeugung der Mangelernährung bei fehlender Gewichtszunahme durch eine altersentsprechende Anreicherung mit Kalorienzusätzen oder Nahrungsumstellung.	1.2
2:11-2:21	3	Bei Frühchen oder reife Neugeborene die Muttermilch trinken werden Kalorienzusätze zu der Muttermilch beigegeben.	1.2
2:23-2:42	4	Bei Säuglingen mit Säuglingsanfangsmilch wird die Ernährung auf eine hochkalorische Nahrung umgestellt. Größere Kinder bekommen eine Ernährungsberatung bezüglich der Steigerung der Kalorienaufnahme durch Fett und hochkalorische Zusatzdrinks.	1.2
3:26-3:54	5	Kaloriensteigerung bevorzugt über enterale oder orale Ernährung. Ist die enterale oder orale Nahrungsaufnahme reduziert, wird die parenterale Zufuhrmenge erhöht. Die parenterale Zufuhrmenge wird über die Berechnung der Zufuhr der oralen und enteralen Ernährung angepasst.	3.5
4:05-4:19	6	Schlechte Verträglichkeit. Die Mengen an Kalorien werden häufig nicht vertragen oder akzeptiert.	2.2
4:31-5:07	7	Fütterungsprobleme und die Trinknahrungen werden aufgrund des Geschmackes häufig nicht akzeptiert.	2.2
4:31-5:07	8	Langsame Nahrungsumstellung von der Säuglingsmilchnahrung auf eine kalorienreiche Nahrung zur Gewöhnung an den Geschmack und vom Gastrointestinaltrakt.	3.5
5:09-5:32	9	Normale Kost, individuell nach Alter und Gewohnheiten.	3.4
5:53-6:07 8:00-8:03 18:24-18:29	10	Ärzte, Diätassistenten und Milchküche.	3.1
6:17-6:25	11	Leitlinien für die jeweiligen Krankheitsbilder und nach Erfahrungswerten.	3.3
6:31-7:13	12	Größe und Gewicht sowie dessen Perzentilen. Body-Mass-Index (BMI) und BMI-Standardabweichungen (BMI-SDS, Mittelwerte). Der BMI ist im Kindesalter allein nicht ausschlaggebend, daher werden auch Erfahrungswerte in die Beurteilung einbezogen.	3.2
7:31-7:56	13	Die Perzentilen werden immer angelegt.	3.2
7:31-3:56	14	Individuelle Besprechung mit den Eltern über die Möglichkeiten und Verträglichkeit der Nahrung bei dem Kind.	3.6
8:25-8:50	15	Ausreichende Kalorienzufuhr bei limitierter Flüssigkeitszufuhr. Nach der Operation wenige Schwierigkeiten, da die erhöhte Herzfähigkeit nicht mehr vorhanden sind.	2.2
8:51-9:01	16	Ein Chylothorax wird mit einer fettfreien Ernährung behandelt.	7
9:05-9:20	17	Nach der Operation kann eine Sondenernährung notwendig sein, wenn das Kind noch nicht essen kann, darf, soll oder will, auch wenn es vor der Operation gegessen hat.	2.2

9:30-10:01	18	Eine künstliche Ernährung wird individuell nach dem Patienten eingesetzt. Eine Sonde wird gelegt, wenn die Kinder nicht essen können, dürfen, sollen oder wollen. Kinder, die auf der Intensivstation beatmet werden, brauchen immer eine Sonde. Anschließend wird die Menge, die diese Kinder noch nicht über die orale Ernährung aufnehmen können, noch über die Sonde parallel zugeführt, um die Kalorienzufuhr zu gewährleisten.	3.5
10:03-10:14	19	Einige Kinder müssen immer sondiert werden, weil sie nicht essen. Dies ist abhängig von Herzfehler.	2.2
10:17-10:25	20	Die Zusammenstellung und Flussgeschwindigkeiten der Infusionen sind abhängig von der Sondenart (gastral, jejunal) und werden berechnet.	3.5
10:26-10:48	21	Die künstliche Ernährung wird immer sehr individuell aufgebaut. Die parenterale Ernährung wird individuell für den Patienten zusammengemischt und die enterale Ernährung wird mal mehr, mal weniger individuell auf den Patienten zusammengestellt. Die Mengen werden berechnet.	3.5
10:51-11:17	22	Es werden keine Formulaprodukte oder Sonden bevorzugt. Die Ernährung wird abhängig von den Bedürfnissen des Patienten entschieden.	3.5
11:18-11:35	23	Die Kalorien- und Eiweißmengen werden nach der Verträglichkeit des Patienten und die Mengen und Zusammensetzungen der Sondennahrung nach dem Sondierungsort (duodenal, jejunal, gastral) angepasst.	3.5
11:59-12:13	24	Bei einer erhöhten Herz-Lungen-Tätigkeit nach der Operation ist ein erhöhter Kalorienbedarf zu erwarten. Die Kinder bekommen in der Nachsorge eine Betreuung und eine erhöhte Kalorienzufuhr.	4
12:16-12:36	25	Abhängig von der Operation kann ein bestimmtes Gewicht für die Operation notwendig sein.	7
13:01-13:29	26	Kinder, die keinen erhöhten Kalorienbedarf haben, werden nicht gesehen. Unterschiede werden nicht angenommen, da sobald eine erhöhte Herzaktivität vorliegt ein höherer Kalorienverbrauch besteht und eine normale Ernährung nicht ausreicht. Für die Ernährung ist es daher nicht relevant, welcher Herzfehler besteht.	5.1
13:40-14:43	27	Die Ernährung wird nicht vom Herzfehler entschieden, sondern individuell nach dem Patienten.	5.2
14:05-14:43	28	Ernährungsumstellung bei Anzeichen von Dystrophie, Mangelernährung und/oder verringerte Kalorienzufuhr. Bei verminderter Gewichtszunahme zwischen den ambulanten Terminen erfolgt ggf. Nahrungsumstellung und bei Trinkschwäche eine nasogastrale Sonde.	3.4/3.5
15:06-15:35	29	Sehr wichtig. Eine gesunde Ernährung verbessert den Allgemeinzustand, die Operationsergebnisse und die Lebensqualität von Patienten und Eltern.	6
15:50-16:08	30	Chylothorax muss besonders behandelt werden und benötigt einen diätetischen Eingriff.	7
16:10-17:00	31	Die Kalorienzufuhr und Eiweißzufuhr bei Säuglingen sind entscheidend für die Gewichtszunahme. Daher werden häufig	1.2

		Kalorienzusätze in Form von hochkalorischer und proteinreicher Nahrung mit einer optimalen Zusammensetzung von Eiweiß, Fett und Kohlenhydraten gegeben. Einzelne Zusätze wie Maltodextrin werden vermieden, da diese kein Eiweiß enthalten.	
17:01-17:24	32	Kalorienzusätze werden häufiger als Mischungen von zum Beispiel Säuglingsnahrung mit speziell für kranke Kinder konzipierte hochkalorische Säuglingsmilchnahrung verstanden und verwendet. Isolierte Kalorienzusätze werden nicht verwendet, da sie nicht den gewünschten Effekt zeigen.	1.2
18:35-18:58	33	Zur Vermeidung der Mangelernährung ist es wichtig Tendenzen anhand von Perzentilenknicken erfassen zu können.	1.2

### Herzzentrum 3

Tabelle A 8 **Auswertung des Herzzentrum 3 (Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin)**

Asklepios Kinderklinik Sankt Augustin - Herzzentrum 3 (HZ 3)			
Fundstelle	Nr.	Paraphrase	Kategorie
0:22-0:51	1	Schlechtes Gedeihen bei Hypoplastischen Links-Herz-Syndrom.	5.1
0:48-0:58	2	Hoher Energieverbrauch und starke Atemarbeit.	2.1
1:00-1:39	3	Bei Herzfehlern mit mehreren Operationen hohe Mortalitätsrate um etwa 10% zwischen den Operationen.	7
1:00-1:39	4	Zwischen zwei Operationen Kalorienanreicherung bei Toleranz. Häufige Magen-Darm-Probleme bei sehr hoher Kaloriendichte.	5.2
2:06-2:27	5	Geringe Gewichtszunahme von weniger als 20g pro Tag oder 100g pro Woche = Gedeihstörung.	1.1
2:29-2:37	6	Gewicht unter der 10 Perzentile nach der Geburt bzw. unter der 3 Perzentile intrauterin.	1.1
3:06-3:57	7	Nahrungsaufbau nach einer Herz-Lungen-Operation dauert einige Tage. Dauer der Oralisierung ist individuell.	3.5
3:30-4:30 8:14-8:49	8	Beginn mit parenteraler Ernährung mit Kohlenhydraten, Fetten und Aminosäuren. Beendigung der parenteralen Ernährung wenn ein Nahrungsvolumen von 100ml pro Kilogramm Körpergewicht erreicht wird (oder 1/10 des Körpergewichts).	3.5
3:59-5:07	9	Erst nach Beendigung der parenteralen Ernährung Beginn mit Kalorienanreicherung zur Vermeidung von Magen-Darm-Problemen. Teilweise wird auch eine frühere Anreicherung vorgenommen.	3.5
4:30-8:04 8:50-9:46	10	Kalorienanreicherung. Bei Formulanahrung wird die Nahrung anstatt mit 13% auf 16% angerührt zur Erhöhung der Kaloriendichte. Bei Muttermilch wird FM 85® <sup>1</sup> oder FMS® <sup>2</sup> zugegeben zur Erhöhung der Kaloriendichte auf 85kcal/100ml. Bei Muttermilch kann auch mit Maltodextrin 15% und Ceres Öl bis 2g/kg angereichert werden. Je nach Toleranz gegebenenfalls auch höhere Dosierung.	1.2
7:10-8:04	11	Ziel ist eine Kalorienanreicherung bis 120kcal/kg Körpergewicht unter Berücksichtigung der Toleranz im Magen-Darm-Trakt.	1.2(3.5)
8:14-9:46	12	Schnelle Beendigung der parenteralen Ernährung aufgrund des Risikos für Sepsis/Infektionen.	3.5

<sup>1</sup> Nestlé BEBA FM 85® ist ein energiereiches Nährstoffsupplement zur Anreicherung von Frauenmilch, u.a. für Frühgeborene, und besteht aus hypoallergenem Eiweiß, Kohlenhydraten und Mikronährstoffen.

<sup>2</sup> Aptamil FMS® von milupa ist ein Produkt mit hoher Energiedichte zur Anreicherung der Frauenmilch. Es besteht aus hypoallergenem Eiweiß, Kohlenhydraten und Mineralstoffen.

9:20-10:33	13	Anreicherung der Muttermilch mit Infatrini® <sup>1</sup> . Das Präparat enthält eine hohe Kaloriendichte mit 1kcal/ml. Manche nutzen auch Nutrini® <sup>2</sup> .	1.2
10:36-12:53	14	Schlechte Verträglichkeit von einer ausschließlichen Verwendung von Infatrini® im Austausch gegen Muttermilch oder Formulanahrung. Bei 100ml/Kilogramm KG mit sechs Mahlzeiten á 50ml ist bei Neugeborenen ein langsamer Aufbau der Anreicherung mit 2-5ml pro Mahlzeit im Austausch gegen die Basismilch empfehlenswert. Steigerung um etwa 2-5ml in Abständen von 2-3 Tagen. Die Anreicherung erfolgt intuitiv und nach der Toleranz der Nahrung. Die maximale Zufuhrmenge des Präparats wird auf 1/3 der Gesamtmenge gesteigert mit dem Ziel von etwa 120kcal/kg Körpergewicht.	1.2
12:15-12:53	15	Infatrini® oder auch Peptisorb® <sup>3</sup> sind stark hämolysiert zur Verbesserung der Verdaulichkeit.	1.2
13:28-14:00	16	Abhängig vom Herzfehler.	3.4
13:28-15:23 28:38-31:21	17	Bei Kindern bei denen der Ductus offen gehalten werden muss sowie Frühgeburten mit offenem Ductus ist der Magen-Darm-Trakt sehr empfindlich. Das Risiko für Nekrotisierende Enterokolitis und eine geringere Nahrungsverträglichkeit ist erhöht.	5.1
15:28-16:34	18	Kinder mit offenen Ductus müssen vorsichtig ernährt werden. Sie bekommen in den ersten Lebenstagen Muttermilch oder hydrolysierte Formulanahrung. Beim Stillen wird bis zum Milcheinschuss 15% Maltodextrin gegeben, wenn eine Formulanahrung von den Eltern abgelehnt wird. Keine Kalorienanreicherung, da die meisten Säuglinge nach 1-2 Wochen operiert wurden.	5.2
16:37-17:11 30:49-31:21	19	Nach der Operation bei Ductusabhängigen Säuglingen und Kindern erfolgt der Nahrungsaufbau über parenterale Ernährung und dann orale Ernährung. Langsamere Kalorienanreicherung.	5.2
17:00-18:21	20	Bei Kindern mit einer Kommunikation zwischen den Hauptkammern wie Ventrikelseptumdefekt und atrioventrikulärer Septumdefekt wird die Operation im Alter von 3-4 Monaten durchgeführt. Innerhalb dieser Zeit wird die Kaloriendichte optimiert mit Ceres Öl und Maltodextrin oder Duocal® <sup>4</sup> .	5.2

<sup>1</sup> Infatrini® ist eine vollbilanzierte, normokalorische Trink- und Sondennahrung für Säuglinge mit Gedeihstörungen von Nutricia.

<sup>2</sup> Nutrini® ist eine vollbilanzierte, normokalorische und ballaststofffreie Sondennahrung für Kinder zwischen ein und sechs Jahren mit Gedeihstörungen von Nutricia.

<sup>3</sup> Infatrini Peptisorb® ist eine normokalorische, vollbilanzierte Trink- und Sondennahrungen mit hydrolysierten Protein für Säuglinge mit Malassimilationssyndrom und Gedeihstörungen. Nutrini Peptisorb® ist eine normokalorische, vollbilanzierte Sondennahrung mit hydrolysierten Proteinen für Kinder zwischen ein und sechs Jahren mit Malassimilationssyndrom. Die Produkte stammen von Nutricia.

<sup>4</sup> Duocal® ist ein Pulver zur Energieanreicherung mit Fett und Kohlenhydraten ohne Eiweiß zur Ergänzung der Ernährung bei Malassimilationssyndromen wie angeborenen Defekten im Kohlenhydrat- und Fettstoffwechsel. Die Firma ist Nutricia.

18:23-19:23	21	Duocal® ist ein Präparat aus Kohlenhydraten und Fetten, dass sowohl prä- als auch postoperativ für alle Kinder zur Kalorienanreicherung verwendet werden kann. Das ist abhängig von den Kliniken und Ärzten. In dieser Klinik wird viel Duocal®* genutzt.	1.2
19:00-19:23	22	Kinder mit Ventrikelseptumdefekt und atrioventrikulärem Septumdefekt haben eine erhöhte Atemarbeit und Energieverbrauch.	5.1
19:00-19:41	23	Duocal® kann zur Muttermilch und Formulanahrung zugesetzt werden und kann von Kindern mit Ventrikelseptumdefekt und atrioventrikulärem Septumdefekt zu Hause verwendet werden, da es als Pulver erhältlich ist.	5.2
20:50-23:23	24	Kinder mit Ein-Kammer-System und Shunt sind eher von einer Gedeihstörung und geringer Nahrungsverträglichkeit betroffen. Die Oralisierung und das Gedeihen sind komplexer. Kinder mit hypoplastischen Links-Herz-Syndrom sind von dieser Gruppe nochmal zu unterscheiden.	5.1
20:50-23:23	25	Kinder mit HLHS bekommen Infatrini®, wenn sie wie üblicherweise zwischen der ersten und zweiten Operation in der Klinik bleiben	5.2
20:50-23:23	26	Kinder mit univentrikulären Herzen, die nach Hause gehen bekommen Duocal®.	5.2
23:00-23:51	27	Kinder mit Zwei-Kammer-System, die später eine Operation brauchen, gedeihen und vertragen die Nahrung besser, da der diastolische Nachfluss gegeben ist.	5.1
24:02-24:28	28	Kinder mit Zwei-Kammer-System brauchen eine geringe Anreicherung der Nahrung.	5.2
24:38-25:29	29	Kinder mit HLHS werden auf 120kcal/kg Körpergewicht angereichert bei Toleranz. Zielerreichung individuell vom Kind abhängig.	5.2
24:52-25:29	30	Kinder mit Hypoplastischen Herzen, insbesondere HLHS zeigen häufiger eine Kuhmilchallergie.	5.1
25:37-28:36	31	Kuhmilcheiweißfreie Ernährung mit hydrolisierter Formulanahrung aus Aminosäuren bei Kindern mit HLHS und Kuhmilchallergie. Produkt: Neocate® <sup>1</sup> oder bei geringer Toleranz Duocal®.	5.2
31:38-32:16	32	Häufiger Kuhmilchunverträglichkeit.	2.2
32:31-35:05	33	Hohe Anfälligkeit für Nahrungsunverträglichkeit und vorsichtige Oralisierung bei Kindern mit HLHS oder bei Kindern, bei denen der Herzfehler intrauterin nicht festgestellt wurde, aufgrund eines „Crash“ (Organschock) durch Ductusverschluss und geringe Organdurchblutung.	5.2
33:13-35:05	34	Langsame Steigerung der Nahrungsmenge mit etwa 5ml pro Kilo pro Tag oder weniger bzw. 3 ml pro Mahlzeit bei Kindern mit einem Organschock. Bei Kindern ohne einen Crash kann die Nahrungsmenge um 10ml/kg-20ml/kg gesteigert werden.	5.2

<sup>1</sup> Neocate Infant® von Nutricia ist ein vollbilanziertes Pulver für die Elementardiät bei Säuglingen unter einem Jahr mit Kuhmilchallergie und multiplen Nahrungsmittelallergien sowie anderen Erkrankungen die eine Aminosäurebasierte Diät benötigen. Es enthält als Proteinquelle ausschließlich nicht-allergene Aminosäuren.

36:22-37:11	35	Kinder mit einer Shunt-Versorgung und Folgeoperation haben Probleme mit Gedeihen, eine vermehrte Atemarbeit und einen erhöhten Energiebedarf durch die erhöhte Herzleistung.	5.1
36:22-38:01	36	Kinder mit Shunt-Versorgung brauchen bis zur zweiten Folgeoperation (Glenn) eine sehr hohe Kaloriendichte. Nach der Glenn-Versorgung ist eine Kalorienanreicherung eher nicht mehr notwendig bzw. kann weniger aggressiv verwendet werden.	4
38:08-39:36	37	Kinder, die erst später operiert werden, wie Ventrikelseptumdefekt und atrioventrikulärem Septumdefekt brauchen nach der Operation meistens keine Kalorienanreicherung mehr, um normal zu Gedeihen. Der Energiebedarf ist normal.	4
38:28-41:05	38	Kinder mit beibehaltender Mitralklappen Undichtigkeit nach der Operation an der Mitralklappe haben einen höheren Energieverbrauch und höhere Atemtätigkeit. Eine Mitralklappen Insuffizienz geht mit einem hohen Wasserverlust einher. Die Kinder sind hager und schwächlich.	4
38:28-41:05	39	Kinder mit Mitralklappen Insuffizienz benötigen eine langfristige Kalorienanreicherung, um Gedeihen zu können.	5.2
41:24-42:31	40	Kinder mit Ductusabhängiger Blutversorgung, die einen Stent zum Offenhalten des Ductus bis zur Glenn-Operation erhalten, haben stärkere Gedeihstörungen und einen hohen Energieverbrauch als andere Kinder mit angeborenen Herzfehlern.	5.1
42:56-45:02	41	Ausreichende Kalorienversorgung bis zur zweiten Folgeoperation bei Herzfehlern mit Shunt notwendig, um ein Gewicht von fünf Kilo zu erreichen und zur Senkung der Mortalität zwischen der ersten und zweiten Operation. 120kcal/kg Körpergewicht sind schwierig zu erreichen durch den empfindlichen Magen-Darm-Trakt.	4
45:03-46:05	42	Kinderärzte und Kinderkrankenschwestern. Selten Ernährungsberaterinnen.	3.1
46:06-46:39	43	Tägliche Gewichtskontrollen, Gewichtskurven.	3.2
46:45-47:30	44	Ernährung ist Arztabhängig. Leitlinien für die Ernährung bei angeborenen Herzfehlern sind nicht bekannt, außer bei Frühchen.	3.3
48:10-49:08	45	Ernährung ist sehr wichtig. Bei adäquater Ernährung ist frühere Entlassung der Kinder möglich und mehr Lebensqualität für das Kind und die Eltern.	6

## Herzzentrum 4

Tabelle A 9 Auswertung des Herzzentrum 4 (Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen)

Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen - Herzzentrum 4 (HZ 4)			
Fundstelle	Nr.	Paraphrase	Kategorie
1:03 1:10-1:20	1	Untergewicht und geringere Größe. Allgemein Unterentwickelt.	1.1
2:57-3:28	2	Keine Ernährungsunterstützung.	3.4
3:31-3:41	3	Individuelle Betreuung, möglichst Wunschkost (Kinder).	3.5
3:48-4:46	4	Appetitlosigkeit, einseitige Essgewohnheiten (Kinder).	2.2
3:48-4:46	5	Kindgerechter Speiseplan.	3.5
4:48-5:06	6	Chylothorax.	2.2
4:48-5:06 15:40-15:47	7	Fettreduktion und MCT-Fette bei Chylothorax.	7
6:10-6:12	8	Ärzte, Pflegekräfte und Diätassistentinnen.	3.1
7:25-8:00	9	Größe, Gewicht und Laborparameter.	3.2
8:27-8:35	10	Keine Protokoll- oder Leitliniennutzung.	3.3
9:47-10:01	11	Wunschkost oder keine Ernährung.	3.4
10:01-10:07 10:19-10:21	12	Nicht bekannt.	2.1
10:35-11:08	13	Alters- und Kindgerechte Kost, Berücksichtigung von Allergenen und Unverträglichkeiten.	3.4
10:35-11:08	14	Nach dem Krankheitsbild.	3.6
10:35-11:08	15	Fütterungsprobleme nicht bekannt bzw. anderer Bereich.	2.2
11:25-11:39	16	Bei Ermüdung während des Stillens eventuell Sondenkost oder Zusatznahrungen.	1.2
11:43-12:02	17	Energiereiche Nahrung über Zusatzpulver wie (NAGP A-pro®?), Fresubin® <sup>1</sup> und MetaX® <sup>2</sup> .	1.2
14:28-14:48	18	Schwierig vorzubeugen bei Kindern. In der Praxis abhängig von dem Willen des Kindes. Mit Energiepulvern.	1.2
14:42-15:01	19	Übelkeit, Erbrechen, Appetitlosigkeit.	2.2
15:16-15:47 19:10-20:13	20	Leichte altersgerechte Kost ohne Einschränkungen (Kinder). Individuelle Kost des Kindes.	3.5
16:07-16:15	21	Enterale Ernährung/Parenterale Ernährung nur in äußersten Notfall.	3.5
18:35-18:43	22	Keine Vorgaben für Kalorien und Eiweiß.	3.5
18:56-20:00	23	Kein besonderer Ernährungsbedarf. Bei schwerer Erkrankung allgemein erhöhter Energiebedarf und erhöhter Eiweißbedarf.	4
21:00-22:20	24	Essen bekommt für die Kinder eine andere Bedeutung. Bekommen auch ungesunde Sachen, weil man froh ist, dass die Kinder überhaupt essen. Starke Einschränkung bei fettarmer Kost.	2.2
22:22-22:44	25	Zusatznahrungen. Anreicherung von Quark (Kinder).	1.2
24:01-25:06	26	Entscheidung des Arztes.	3.6

<sup>1</sup> Fresubin® sind Trinknahrungen und orale Supplemente, die als normo- oder hochkalorische sowie eiweißreiche und ballaststoffreiche Formen gibt

<sup>2</sup> metaX ist ein Institut für Diätetik, die eine Trinknahrung als Pulver für eine vollbilanzierte Diät bei krankheitsassoziierter Mangelernährung für Kinder entwickelt hat, dass sowohl als ausschließliche als auch zur ergänzenden Ernährung verwendet werden kann.

24:01-25:06	27	Kostaufbau.	3.5
24:01-25:06	28	Nicht bekannt.	4
24:01-25:06	29	Größerer Schweregrad des Herzfehlers bedingt stärkere Unterentwicklung und Risiko für Mangelernährung.	5.1
24:50-25:11	30	Unterschiedliche Maßnahmen. Bei Herztransplantationen keimarme Kost	5.2

Schritt 3: Zusammenfassung aller Interviews entsprechend der Kategorien aus Schritt 1

Dimension	Interview	Nr.	Kategorie	Paraphrase	Generalisierung	Zusammenfassung/ Reduktion
<b>Mangelernährung bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern</b>	HZ1	5	<b>Ausprägung von Mangelernährung</b>	Sind ein bisschen untergewichtiger.	Untergewichtiger.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Geringe Größe und Gewicht.</li> <li>• Abweichung von Perzentilen.</li> <li>• Gedeihstörung/ Unterentwicklung.</li> </ul>
	HZ2	1		Nicht perzentilengerechtes Wachstum von Gewicht und Größe (<3 Perzentile), insbesondere geringes Gewicht. Geringe Gewichtszunahme während des Aufenthaltes.	Geringes Gewicht- und Größenwachstum (<3 Perzentile), v.a. Gewicht. Geringe Gewichtszunahme.	
	HZ3	5		Geringe Gewichtszunahme von weniger als 20g pro Tag oder 100g pro Woche = Gedeihstörung.	Geringe Gewichtszunahme = Gedeihstörung.	
	HZ3	6		Gewicht unter der 10 Perzentile nach der Geburt bzw. unter der 3 Perzentile intrauterin.	Gewicht unter altersgerechte Perzentile.	
	HZ4	1		Untergewicht und geringere Größe. Allgemein Unterentwickelt.	Geringes Gewicht und Größe. Unterentwicklung.	
	HZ1	3	<b>Strategien zur Prävention von Mangelernährung vor und nach der Operation</b>	Alle Patienten werden relativ hochkalorisch ernährt. Beim Stillen sind Zusätze schwer einzusetzen. Bei Zusatznahrung oder Muttermilch über die Sonde bekommen die Kinder zusätzliche Kalorien.	Hochkalorische Ernährung. Kalorienzusätze über Sondennahrung mit Muttermilch für Säuglinge oder Zusatznahrungen für Kindern.	<p>HZ1</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hochkalorische Ernährung.</li> <li>• Anreicherung der Nahrung über spezifische Zusätze.</li> <li>• Zusatz bei Muttermilch in die Sondennahrung.</li> <li>• Zusatznahrungen bei Kindern.</li> </ul> <p>HZ2</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kalorienzusätze bei Ernährung mit Muttermilch.</li> <li>• Hochkalorische Nahrungsumstellung bei Ernährung mit Säuglingsanfangsmilch.</li> <li>• Kalorienanreicherung über hochkalorische und proteinreiche Zusätze immer in Kombination mit der Basis-milch. Keine isolierten Zusätze.</li> </ul>
	HZ1	6		Werden sehr hochkalorisch ernährt, damit die gar nicht erst eine Mangelernährung bekommen.	Hochkalorische Ernährung.	
	HZ1	11		Eine Nahrungsanreicherung erfolgt durch verschiedene Zusätze. Bei Muttermilch wird FM85® zugesetzt.	Nahrungsanreicherung über verschiedene spezifische Zusätze.	
	HZ2	12		Vorbeugung der Mangelernährung bei fehlender Gewichtszunahme durch eine altersentsprechende Anreicherung mit Kalorienzusätzen oder Nahrungsumstellung.	Kalorienzusätze und Nahrungsumstellung altersgerecht.	
	HZ2	13		Bei Frühchen oder reife Neugeborene, die Muttermilch trinken, werden Kalorienzusätze zu der Muttermilch beigegeben.	Kalorienzusätze bei Ernährung mit Muttermilch.	
	HZ2	14		Bei Säuglingen mit Säuglingsanfangsmilch wird die	Hochkalorische Nahrungsumstellung bei	

			Ernährung auf eine hochkalorische Nahrung umgestellt. Größere Kinder bekommen eine Ernährungsberatung bezüglich der Steigerung der Kalorienaufnahme durch Fett und hochkalorische Zusatzdrinks.	Ernährung mit Säuglingsanfangsmilch. Kinder bekommen Ernährungsberatung. Nahrungsanreicherung bei Kindern mit Fett und hochkalorischen Zusatzdrinks.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ernährungsberatung zu Fett und hochkalorische Zusatzdrinks bei Kindern.</li> <li>• Überwachung von Perzentilknicken.</li> </ul> <p>HZ3</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kalorienanreicherung bis 120kcal/kg Körpergewicht, abhängig von Toleranz.</li> <li>• Höhere Konzentration der Säuglingsanfangsnahrung.</li> <li>• Kalorienzusätze, Maltodextrin (15%) und Ceres Öl bei Muttermilch bis 2g/kg, ggf. höher.</li> <li>• Bei enteraler Ernährung spezielle Präparate (1kcal/ml) zur Anreicherung von Muttermilch/ Formulanahrung mit langsamer Steigerung auf 1/3 des Gesamtvolumens der Nahrung. Beginn mit 2-5ml. Steigerung 2-3ml alle 2-3 Tage.</li> <li>• Spezielle pädiatrische Präparate aus Kohlenhydraten und Fetten sind für die Kalorienanreicherung prä- und postoperativ geeignet.</li> </ul> <p>HZ4</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Zusatznahrungen und Sondenkost bei Ermüdung beim Stillen.</li> <li>• Kalorienanreicherung mit Zusatznahrung.</li> <li>• Energiepulver, Zusatznahrungen, Anreicherung von Milchprodukten bei Kindern.</li> </ul>
HZ2	31		Die Kalorienzufuhr und Eiweißzufuhr bei Säuglingen sind entscheidend für die Gewichtszunahme. Daher werden häufig Kalorienzusätze in Form von hochkalorischer und proteinreicher Nahrung mit einer optimalen Zusammensetzung von Eiweiß, Fett und Kohlenhydraten gegeben. Einzelne Zusätze wie Maltodextrin werden vermieden, da diese kein Eiweiß enthalten.	Hochkalorische und proteinreiche Zusätze für Säuglinge für die Gewichtszunahme. Keine eiweißfreien Zusätze wie Maltodextrin.	
HZ2	32		Kalorienzusätze werden häufiger als Mischungen von zum Beispiel Säuglingsnahrung mit speziell für kranke Kinder konzipierte hochkalorische Säuglingsmilchnahrung verstanden und verwendet. Isolierte Kalorienzusätze werden nicht verwendet, da sie nicht den gewünschten Effekt zeigen.	Kalorienzusatz als Mischung der Basismilch mit hochkalorischer Säuglingsmilchnahrung für kranke Kinder. Keine isolierten Kalorienzusätze.	
HZ2	33		Zur Vermeidung der Mangelernährung ist es wichtig Tendenzen anhand von Perzentilenknicken erfassen zu können.	Überwachung von Perzentilknicken.	
HZ3	10		Kalorienanreicherung. Bei Formulanahrung wird die Nahrung anstatt mit 13% auf 16% angerührt zur Erhöhung der Kaloriendichte. Bei Muttermilch wird FM 85® oder FMS® zugegeben zur Erhöhung der Kaloriendichte auf 85kcal/100ml. Bei Muttermilch kann auch mit Maltodextrin 15% und Ceres Öl bis 2g/kg angereichert werden. Je nach Toleranz gegebenenfalls auch höhere Dosierung.	Kalorienanreicherung. Bei Formulanahrung über Erhöhung der Konzentration. Bei Muttermilch Kalorienzusätze oder Maltodextrin (15%) und Ceres Öl bis 2g/kg. Bei guter Toleranz eventuell höhere Dosierung.	
HZ3	11		Ziel ist eine Kalorienanreicherung bis 120kcal/kg Körpergewicht unter Berücksichtigung der Toleranz im Magen-Darm-Trakt.	Kalorienanreicherung bis 120kcal/kg Körpergewicht unter Berücksichtigung der Toleranz im Magen-Darm-Trakt.	

HZ3	13	Anreicherung der Muttermilch mit Infatrini®. Das Präparat enthält eine hohe Kaloriendichte mit 1kcal/ml. Manche nutzen auch Nutrini®.	Anreicherung der Muttermilch mit speziellen hochkalorischen pädiatrischen Präparaten (1kcal/ml).
HZ3	14	Schlechte Verträglichkeit von einer ausschließlichen Verwendung von Infatrini®* im Austausch gegen Muttermilch oder Formulanahrung. Bei 100ml/Kilogramm KG mit sechs Mahlzeiten á 50ml ist bei Neugeborenen ein langsamer Aufbau der Anreicherung mit 2-5ml pro Mahlzeit im Austausch gegen die Basismilch empfehlenswert. Steigerung um etwa 2-5ml in Abständen von 2-3 Tagen. Die Anreicherung erfolgt intuitiv und nach der Toleranz der Nahrung. Die maximale Zufuhrmenge des Präparats wird auf 1/3 der Gesamtmenge gesteigert mit dem Ziel von etwa 120kcal/kg Körpergewicht.	Langsamer Aufbau der Anreicherung mit kalorienreichen Nahrungspräparaten. Beginn mit 2-5ml im Austausch gegen Muttermilch/Formulanahrung. Steigerung um 2-3ml alle 2-3 Tage abhängig von Toleranz. Maximale Menge des Präparats ist 1/3 der Gesamtmenge mit dem Ziel von 120kcal/kg Körpergewicht.
HZ3	15	Infatrini® oder auch Peptisorb® sind stark hämolysiert zur Verbesserung der Verdaulichkeit.	Hämolysierte Präparate sind gut verdaulich
HZ3	21	Duocal® ist ein Präparat aus Kohlenhydraten und Fetten, dass sowohl prä- als auch postoperativ für alle Kinder zur Kalorienanreicherung verwendet werden kann. Das ist abhängig von den Kliniken und Ärzten. In dieser Klinik wird viel Duocal® genutzt.	Spezielle pädiatrische Präparate aus Kohlenhydraten und Fetten sind für die Kalorienanreicherung prä- und postoperativ geeignet.
HZ4	16	Bei Ermüdung während des Stillens eventuell Sondenkost oder Zusatznahrungen	Bei Ermüdung während des Stillens eventuell Sondenkost oder Zusatznahrungen
HZ4	17	Energiereiche Nahrung über Zusatzpulver wie Fresubin® und MetaX®.	Energiereiche Nahrung über Zusatzpulver.
HZ4	18	Schwierig vorzubeugen bei Kindern. In der Praxis abhängig von dem Willen des Kindes. Mit Energiepulvern.	Schwierig vorzubeugen bei Kindern. In der Praxis abhängig von dem Willen des Kindes. Mit Energiepulvern.
HZ4	19	Zusatznahrungen. Anreicherung von Quark (Kinder).	Zusatznahrungen. Anreicherung von Quark (Kinder).

<b>Barrieren in der Prävention von Mangelernährung</b>	HZ1	1	<b>Ernährungsprobleme vor der Operation</b>	Säuglinge schaffen ihre Trinkmenge nicht durch schnelle Erschöpfung bei Herzinsuffizienz, Tachypnoe und Einschlafen beim Trinken.	Trinkmenge wird nicht geschafft bei Säuglingen: Schnelle Erschöpfung, Tachypnoe, Einschlafen.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Säuglinge: Geringe Trinkmenge durch schnelle Erschöpfung, Tachypnoe, Einschlafen, Schwitzen, Dystrophie.</li> <li>• Hoher Energieverbrauch/starke Atemarbeit.</li> </ul>
	HZ1	4		Häufig sind die Kinder dystroph und schwitzen durch die Anstrengung beim Trinken. Dann verbrauchen sie viele Kalorien.	Dystrophie, Schwitzen beim Trinken. Hoher Kalorienverbrauch durch Anstrengung.	
	HZ3	2		Hoher Energieverbrauch und starke Atemarbeit.	Hoher Energieverbrauch und starke Atemarbeit.	
	HZ4	12		Nicht bekannt.	Nicht bekannt.	
	HZ1	8	<b>Ernährungsprobleme nach der Operation</b>	Die Kinder wollen nicht essen, weil sie sich unwohl fühlen, Schmerzen haben und der Darm noch nicht richtig funktionsfähig ist.	Unlust zu Essen durch Unwohlsein, Schmerzen und Darmträgheit.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Unlust zu Essen durch Unwohlsein, Schmerzen und Darmträgheit.</li> <li>• Unfähigkeit zu Essen z.B. Verlust der Trinkfähigkeit oder des Saugreflexes bei langer Intubation von Säuglingen.</li> <li>• Medizinische Kontraindikation zur oralen Aufnahme.</li> <li>• Notwendigkeit einer Sondenernährung möglich (abhängig von Möglichkeit zur oralen Ernährung und Herzfehler).</li> <li>• Nahrungsaufbau erschwert.</li> <li>• Fütterungsprobleme.</li> <li>• Übelkeit, Erbrechen, Appetitlosigkeit.</li> <li>• Geringe Nahrungsträglichkeit.</li> <li>• Ablehnung von Trinknahrungen wegen Geschmack.</li> <li>• Flüssigkeitslimitationen erschweren Kalorienzufuhr.</li> <li>• Wenige Schwierigkeiten (HZ2).</li> </ul>
	HZ1	17		Abhängig von der Intensiv- und Intubationszeit können die Säuglinge nicht mehr richtig Trinken oder, im seltenen Fall, verlernen sie das Trinken, da der Saugreflex verloren geht.	Verlust des Saugreflexes/Trinkfähigkeit bei Säuglingen durch lange Intubationszeit.	
	HZ1	26		Nahrungsaufbau in den ersten zwei Tagen manchmal schwierig. Nahrungsaufbau wird verbessert durch Abführen am zweiten, dritten Tag.	Erschwerter Nahrungsaufbau.	
	HZ1	27		Zu Beginn auch Übelkeit und Erbrechen durch Medikamente und schlechterer Verträglichkeit des Essens.	Zu Beginn auch Übelkeit und Erbrechen durch Medikamente und schlechterer Verträglichkeit des Essens.	
	HZ1	36		Chylothorax.	Chylothorax.	
	HZ2	6		Schlechte Verträglichkeit. Die Mengen an Kalorien werden häufig nicht vertragen oder akzeptiert.	Schlechte Verträglichkeit und Akzeptanz der Mengen an Kalorien.	
	HZ2	7		Fütterungsprobleme und die Trinknahrungen werden aufgrund des Geschmacks häufig nicht akzeptiert.	Fütterungsprobleme. Trinknahrungen wegen Geschmack abgelehnt.	
	HZ2	15		Ausreichende Kalorienzufuhr bei limitierter Flüssigkeitszufuhr. Nach der Operation wenige Schwierigkeiten, da die erhöhte Herzaktivität nicht mehr vorhanden ist.	Ausreichende Kalorienzufuhr bei limitierter Flüssigkeitszufuhr. Wenige Schwierigkeiten.	

	HZ2	17		Nach der Operation kann eine Sondenernährung notwendig sein, wenn das Kind noch nicht essen kann, darf, soll oder will, auch wenn es vor der Operation gegessen hat.	Bei Unlust, Unfähigkeit oder Verbot für orale Ernährung ist Sondenernährung notwendig.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Chylothorax: Starke Einschränkung bei fettarmer Kost.</li> <li>• Häufiger Kuhmilch-unverträglichkeit.</li> <li>• Einseitige Essgewohnheiten und ungesunde Kost bei Kindern.</li> <li>• Veränderte Bedeutung von Essen.</li> </ul>
	HZ2	19		Einige Kinder müssen immer sondiert werden, weil sie nicht essen. Dies ist abhängig von Herzfehler.	Einige Kinder müssen abhängig vom Herzfehler immer sondiert werden.	
	HZ3	32		Häufiger Kuhmilchunverträglichkeit.	Häufiger Kuhmilch-unverträglichkeit.	
	HZ4	4		Appetitlosigkeit, einseitige Essgewohnheiten (Kinder).	Appetitlosigkeit, einseitige Essgewohnheiten bei Kindern.	
	HZ4	6		Chylothorax.	Chylothorax.	
	HZ4	19		Übelkeit, Erbrechen, Appetitlosigkeit.	Übelkeit, Erbrechen, Appetitlosigkeit.	
	HZ4	20		Essen bekommt für die Kinder eine andere Bedeutung. Bekommen auch ungesunde Sachen, weil man froh ist, dass die Kinder überhaupt essen. Starke Einschränkung bei fettarmer Kost.	Essen hat andere Bedeutung. Bekommen auch ungesunde Kost. Starke Einschränkung bei fettarmer Kost.	
<b>Ernährungsmanagement in der Klinik</b>	HZ1	12	<b>Beteiligte an der Ernährung</b>	Ärzte, Milchküche, Diätberatung und Diätküche.	Ärzte, Milchküche, Diätberatung und Diätküche.	HZ1: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ärzte, Milchküche, Diätberatung und Diätküche.</li> </ul> HZ2: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ärzte, Diätassistenten und Milchküche.</li> </ul> HZ3: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kinderärzte und Kinderkrankenschwestern. Selten Ernährungsberaterinnen.</li> </ul> HZ4: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ärzte, Pflegekräfte und Diätassistentinnen.</li> </ul>
	HZ2	10		Ärzte, Diätassistenten und Milchküche.	Ärzte, Diätassistenten und Milchküche.	
	HZ3	42		Kinderärzte und Kinderkrankenschwestern. Selten Ernährungsberaterinnen.	Kinderärzte und Kinderkrankenschwestern. Selten Ernährungsberaterinnen.	
	HZ3	8		Ärzte, Pflegekräfte und Diätassistentinnen.	Ärzte, Pflegekräfte und Diätassistentinnen.	
	HZ1	13	<b>Messung des Ernährungszustandes</b>	Tägliche Gewichtskontrollen und Messung des Kopfumfanges. Wöchentliche Messung der Länge. Berechnung der Gesamtkörperoberfläche.	Täglich: Gewicht und Kopfumfang Wöchentlich: Länge Gesamtkörperoberfläche.	HZ1: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Täglich: Gewicht und Kopfumfang. Wöchentlich: Länge. Gesamtkörperoberfläche.</li> </ul>
	HZ2	12		Größe und Gewicht sowie dessen Perzentilen. Body-Mass-Index (BMI) und BMI-Standardabweichungen (BMI-SDS, Mittelwerte). Der BMI ist im Kindesalter allein	Größe, Gewicht und Perzentilen. BMI und BMI-Mittelwerte. Erfahrungswerte zur Beurteilung.	HZ2: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Größe, Gewicht und Anlegung von Perzentilen. BMI</li> </ul>

			nicht ausschlaggeben, daher werden auch Erfahrungswerte in die Beurteilung einbezogen.		und BMI-Mittelwerte. Erfahrungswerte zur Beurteilung.
HZ2	13		Die Perzentilen werden immer angelegt.	Anlegung der Perzentilen.	HZ3:
HZ3	43		Tägliche Gewichtskontrollen, Gewichtskurven.	Tägliche Gewichtskontrollen, Gewichtskurven.	<ul style="list-style-type: none"> <li>Tägliche Gewichtskontrollen, Gewichtskurven.</li> </ul>
HZ4	9		Größe, Gewicht und Laborparameter.	Größe, Gewicht und Laborparameter.	HZ4
					<ul style="list-style-type: none"> <li>Größe, Gewicht und Laborparameter.</li> </ul>
HZ2	11	<b>Leitlinien- oder Protokollnutzung</b>	Leitlinien für die jeweiligen Krankheitsbildern und nach Erfahrungswerten	Leitlinien für Krankheitsbilder, Ernährung nach Erfahrung.	<ul style="list-style-type: none"> <li>Keine Leitlinien- oder Protokollnutzung für die Ernährung.</li> <li>Ernährung nach Erfahrung (HZ2), Arztentscheidung (HZ3).</li> </ul>
HZ3	44		Ernährung ist Arztabhängig. Leitlinien für die Ernährung bei angeborenen Herzfehlern sind nicht bekannt, außer bei Frühchen.	Ernährung ist Arztabhängig. Leitlinien für Ernährung bei AHF nicht bekannt.	
HZ4	10		Keine Protokoll- oder Leitliniennutzung.	Keine Protokoll- oder Leitliniennutzung.	
HZ1	9	<b>Ernährung vor der Operation</b>	Die Kinder bekommen Wunschkost. Auswahl aus der Menükarte oder Essen von zu Hause.	Kinder: Wunschkost.	<p>HZ1:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Normale Ernährung für Säuglinge und Kinder.</li> <li>Bei Säuglingen Nahrungsanreicherung bei hohem Kalorienbedarf, Magensonde bei inadäquater Nahrungsaufnahme und Dauer der Fütterung auf 30 Minuten beschränken.</li> </ul> <p>HZ 2:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Normale Kost.</li> <li>Nahrungsumstellung bei Anzeichen von Dystrophie, Mangelernährung und/oder verringerte Kalorienzufuhr.</li> <li>Ambulant: Nahrungs-umstellung bei verminderter Gewichtszunahme.</li> <li>Ambulant: Sondenkost bei Trinkschwäche.</li> </ul> <p>HZ3:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Abhängig von Herzfehler.</li> </ul>
HZ1	10		Das Stillen wird vor und nach der Operation gefördert. Abhängig von dem individuellen Kind muss noch zugefüttert werden.	Stillen wird gefördert, ggf. Zufütterung.	
HZ1	15		Säuglinge bekommen Muttermilch oder Prä-Nahrung bzw. die Nahrung, die sie von zu Hause mitbringen. Bei höheren Kalorienbedarf wird die Nahrung angereichert.	Säuglinge: Muttermilch, Prä-Nahrung oder Nahrung von zu Hause. Nahrungsanreicherung bei hohem Kalorienbedarf.	
HZ1	16		Ein Fütterungsversuch bei Säuglingen sollte maximal 30 Minuten dauern zur Einhaltung von Ruhezeiten.	Bei Säuglingen max. 30 Minuten pro Fütterungsversuch.	
HZ1	23		Bei inadäquater Nahrungsaufnahme bei der Fütterung, wird bei Säuglingen eine Magensonde zur Entlastung eingesetzt. Durch die hohe Erschöpfung ist der Kalorienbedarf erhöht und die Gewichtszunahme eingeschränkt.	Magensonde bei inadäquater Nahrungsaufnahme bei Säuglingen. Sonst Gefahr einer verminderten Gewichtszunahme.	
HZ2	9		Normale Kost, individuell nach Alter und Gewohnheiten.	Normale altersgerechte Kost.	
HZ2	28		Ernährungsumstellung bei Anzeichen von Dystrophie,	Ernährungsumstellung bei Anzeichen von	

			Mangelernährung und/oder verringerte Kalorienzufuhr. Bei verminderter Gewichtszunahme zwischen den ambulanten Terminen erfolgt ggf. Nahrungsumstellung und bei Trinkschwäche eine nasogastrale Sonde.	Dystrophie, Mangelernährung und/oder verringerte Kalorienzufuhr. Bei verminderter Gewichtszunahme zwischen ambulanten Terminen ggf. Nahrungsumstellung und bei Trinkschwäche Sondenkost.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• S. Unterschiede des Ernährungsmanagements verschiedener Herzfehler/ Operationen.</li> </ul> HZ4: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Keine Ernährungsunterstützung.</li> <li>• Alters- und kindgerechte Kost.</li> <li>• Ggf. keine Kost.</li> </ul>
HZ3	16		Abhängig vom Herzfehler.	Abhängig vom Herzfehler.	
HZ4	2		Keine Ernährungsunterstützung.	Keine Ernährungsunterstützung.	
HZ4	11		Wunschkost oder keine Ernährung.	Wunschkost oder keine Ernährung.	
HZ4	13		Alters- und kindgerechte Kost, Berücksichtigung von Allergenen und Unverträglichkeiten.	Alters- und kindgerechte Kost.	
HZ1	7	<b>Ernährung nach der Operation</b>	Früher Nahrungsaufbau nach Operation nach Erwaschen und Exsondierung. Beginn mit Infusionstherapie. Anfangs noch fehlende Zusätze zur Infusion. Zum Beispiel Magnesium, Kalium, Natrium, hochprozentige Glukose.	Früher Nahrungsaufbau. Beginn mit Infusionstherapie mit Zusätzen (Magnesium, Kalium, Natrium, hochprozentige Glukose).	HZ1: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Beginn mit Infusionstherapie (parenterale Ernährung) ab ersten postoperativen Tag. Infusionslösung besteht aus Grundlösung mit 5-10% Glukoselösung zu Beginn, einer Fettemulsion mit Vitaminen und Zusätzen wie Spurenelemente und Elektrolyte. Tägliche Steigerung der Flüssigkeit.</li> <li>• Beendigung parenterale Ernährung möglichst früh nach etwa vier Tagen und schneller enteraler Nahrungsaufbau über nasale Magensonde bei allen Altersgruppen. Dauer der Sondenkost ist abhängig von der Trinkfähigkeit. Ist das Trinken auf der Intensivstation noch nicht möglich wird eine minimale enterale Ernährung (10ml) über eine Magensonde begonnen und bei Toleranz gesteigert.</li> </ul>
HZ1	10		Das Stillen wird vor und nach der Operation gefördert. Abhängig von dem individuellen Kind muss noch zugefüttert werden.	Förderung des Stillens.	
HZ1	14		Kalorienbedarf wird berechnet, insbesondere bei Neugeborenen.	Berechnung Kalorienbedarf.	
HZ1	18		Bei fehlender Fähigkeit zum Trinken wird weiterhin über eine Sonde ernährt.	Sondenkost bei Trinkunfähigkeit.	
HZ1	19		Am Operationstag essen und trinken die Kinder meistens nicht. Auf der Intensivstation bekommen die Kinder am ersten postoperativen Tag eine parenterale Ernährung bei Intubation und werden dann langsam über die nasale Magensonde aufgebaut.	Keine Ernährung am Operationstag. Am ersten postoperativen Tag parenterale Ernährung bei intubierten Säuglingen und Kindern. Danach langsamer Nahrungsaufbau über nasale Magensonde.	
HZ1	20		Zu Beginn meist Kombination aus parenteraler und enteraler Ernährung. Eine Ernährung über die Sonde oder eine orale Ernährung mit Fütterungsversuchen wird gefördert und eine lange parenterale Ernährung wird vermieden.	Zu Beginn meist Kombination aus parenteraler und enteraler Ernährung. Eine Ernährung über die Sonde oder eine orale Ernährung mit Fütterungsversuchen wird gefördert und eine lange	

				parenterale Ernährung wird vermieden.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Meist enterale und parenterale Ernährung anfangs in Kombination. Tägliche Steigerung der enteralen oder oralen Menge (bei Säuglingen meist Muttermilch) bei gleichzeitiger Reduktion der Infusionen.</li> <li>• Orale Ernährung wird früh durch Fütterungsversuche gefördert sobald der Säugling/das Kind nicht mehr sediert oder intubiert wird. Die fehlende Menge wird anschließend über die Sonde gegeben.</li> <li>• Bekommen die Milch anfangs in kleinen Mengen von abgepumpter Milch der Mütter.</li> <li>• Stillförderung.</li> <li>• Kalorienzufuhr anhand Berechnung des Kalorienbedarfs.</li> <li>• Flüssigkeitslimitation.</li> <li>• Ernährung funktioniert zu Hause besser.</li> </ul> <p>HZ2:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ernährungsumstellung bei Anzeichen von Dystrophie, Mangelernährung und/oder verringerte Kalorienzufuhr. Bei verminderter Gewichtszunahme zwischen den ambulanten Terminen erfolgt ggf. Nahrungs-umstellung und bei Trinkschwäche eine nasogastrale Sonde.</li> <li>• Kaloriensteigerung bevorzugt über enterale oder orale Ernährung. Die Menge, die nicht</li> </ul>
HZ1	21	Alle Säuglinge bekommen zu Beginn eine Magensonde. Die Dauer der Sondenernährung ist abhängig von der Trinkfähigkeit.	Alle Säuglinge bekommen zu Beginn eine Magensonde. Die Dauer der Sondenernährung ist abhängig von der Trinkfähigkeit.		
HZ1	22	Sobald die Kinder nicht mehr sediert oder intubiert sind wird die orale und selbstständige Ernährung über Fütterungsversuche gefördert. Die fehlende Menge nach dem Fütterungsversuch wird über die Sonde gegeben.	Nach Beendigung der Sedierung oder Intubation wird die orale Ernährung über Fütterungsversuche gefördert. Die fehlende Menge wird anschließend über die Sonde gegeben.		
HZ1	24	Die Infusionstherapie verläuft nach Schema. Flüssigkeit wird täglich gesteigert. Die Infusionstherapie wird schnell runter gesetzt und der Nahrungsaufbau so früh wie möglich begonnen. Am vierten Tag sind die Kinder meistens aufgebaut und die parenterale Ernährung über den zentralen Venenkatheter (IV-Zugang) wird beendet.	Infusionstherapie mit täglicher Steigerung der Flüssigkeit. Frühe Absetzung der Infusion und Nahrungsaufbau. Beendigung der parenteralen Ernährung nach etwa vier Tagen.		
HZ1	25	Die Infusionstherapie besteht aus einer Grundlösung mit einer anfänglichen hochprozentigen 5-10% Glukoselösung. Dazu kommen Zusätze wie Spurenelemente und Elektrolyte sowie einer Fettinfusion mit zugesetzten Vitaminen.	Infusionslösung besteht aus Grundlösung mit 5-10% Glukoselösung zu Beginn, einer Fettemulsion mit Vitaminen und Zusätzen wie Spurenelemente und Elektrolyte.		
HZ1	28	Direkter Beginn mit Muttermilch.	Direkter Beginn mit Muttermilch.		
HZ1	29	Bekommen die Milch anfangs in kleinen Mengen von abgepumpter Milch der Mütter. Tägliche Steigerung der Menge bei gleichzeitiger Reduktion der Infusionen.	Bekommen die Milch anfangs in kleinen Mengen von abgepumpter Milch der Mütter. Tägliche Steigerung der Menge bei gleichzeitiger Reduktion der Infusionen.		
HZ1	30	Sind von der Flüssigkeit limitiert.	Flüssigkeitslimitation.		
HZ1	31	Ernährung funktioniert zu Hause besser.	Ernährung funktioniert zu Hause besser.		
HZ1	39	Die enterale Ernährung wird immer bevorzugt.	Bevorzugung der enteralen Ernährung.		
HZ1	40	Nach der Operation wird sofort der Nahrungsaufbau begonnen. Über die parenterale Ernährung wird nicht nur Flüssigkeit gegeben.	Sofortiger Nahrungsaufbau nach der Operation. Parenterale Ernährung mit energiereichen Zusätzen. Schneller Beginn der		

			ben. Auch bei Neugeborenen wird immer eine enterale Ernährung schnell versucht. Bei Sondierung oder Intubierung auf der Intensivstation ist das Trinken noch nicht möglich. Dann wird eine enterale Ernährung über eine Magensonde mit kleinen Mengen begonnen (10ml) und bei guter Verträglichkeit gesteigert.	Enteralen Ernährung bei allen Altersgruppen. Ist das Trinken auf der Intensivstation noch nicht möglich wird eine minimale enterale Ernährung (10ml) über eine Magensonde begonnen und bei Toleranz gesteigert.	<p>oral oder enteral aufgenommen werden kann, wird berechnet und parenteral zugeführt. Die Umstellung auf eine kalorienreiche Nahrung sollte langsam verlaufen zur Gewöhnung an Geschmack und des Magen-Darm-Trakts.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Die künstliche Ernährung wird individuell gestaltet. Die Infusion für die parenterale Ernährung wird individuell für den Patienten gemischt. Die Zusammenstellung der Kost, die Formula, die Kalorien- und Eiweißmengen und Flussgeschwindigkeiten über eine Sonde bei der enteralen Ernährung sind abhängig von der Sondenart (gastral, jejunal) und der individuellen Toleranz und werden berechnet.</li> <li>Indikationen für Sondennahrung ist eine Unfähigkeit oder Unwillen zu essen sowie eine mechanische Beatmung. Wird bei oraler Ernährung nicht das gesamte Nahrungsvolumen aufgenommen, kann der Rest über die Sonde zugeführt werden.</li> </ul> <p>HZ3:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Nahrungsaufbau dauert einige Tage. Dauer der Oralisierung ist individuell.</li> <li>Beginn mit parenteraler Ernährung mit Kohlenhydraten,</li> </ul>
HZ2	5		Kaloriensteigerung bevorzugt über enterale oder orale Ernährung. Ist die enterale oder orale Nahrungsaufnahme reduziert, wird die parenterale Zufuhrmenge erhöht. Die parenterale Zufuhrmenge wird über die Berechnung der Zufuhr der oralen und enteralen Ernährung angepasst.	Kaloriensteigerung bevorzugt über enterale oder orale Ernährung. Die Menge, die nicht oral oder enteral aufgenommen werden kann, wird berechnet und parenteral zugeführt.	
HZ2	8		Langsame Nahrungsumstellung von der Säuglingsmilchnahrung auf eine kalorienreiche Nahrung zur Gewöhnung an den Geschmack und vom Gastrointestinaltrakt.	Langsame Nahrungsumstellung von der Säuglingsmilchnahrung auf eine kalorienreiche Nahrung zur Gewöhnung an den Geschmack und vom Gastrointestinaltrakt.	
HZ2	18		Eine künstliche Ernährung wird individuell nach dem Patienten eingesetzt. Eine Sonde wird gelegt, wenn die Kinder nicht essen können, dürfen, sollen oder wollen. Kinder, die auf der Intensivstation beatmet werden, brauchen immer eine Sonde. Anschließend wird die Menge, die diese Kinder noch nicht über die orale Ernährung aufnehmen können, noch über die Sonde parallel zugeführt, um die Kalorienzufuhr zu gewährleisten.	Die künstliche Ernährung wird individuell gestaltet. Indikationen für Sondennahrung ist eine Unfähigkeit oder Unwillen zu essen sowie eine mechanische Beatmung. Wird bei oraler Ernährung nicht das gesamte Nahrungsvolumen aufgenommen, kann der Rest über die Sonde zugeführt werden.	
HZ2	20		Die Zusammenstellung und Flussgeschwindigkeiten der Infusionen sind abhängig von der Sondenart (gastral, jejunal) und werden berechnet.	Die Zusammenstellung und Flussgeschwindigkeiten der Infusionen sind abhängig von der Sondenart (gastral, jejunal) und werden berechnet.	
HZ2	21		Die künstliche Ernährung wird immer sehr individuell aufgebaut. Die parenterale Ernährung wird individuell für den Patienten zusam-	Die Infusion für die Parenterale Ernährung wird individuell für den Patienten gemischt. Die Enteralen Ernäh-	

			mengemisch und die enterale Ernährung wird mal mehr, mal weniger individuell auf den Patienten zusammengestellt. Die Mengen werden berechnet.	rung ist teilweise individuell. Mengen werden berechnet.	<p>Fetten und Aminosäuren. Beendigung der parenteralen Ernährung wenn ein Nahrungsvolumen von 100ml pro Kilogramm Körpergewicht erreicht wird (oder 1/10 des Körpergewichts). Beendigung möglichst schnell.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Erst nach Beendigung der parenteralen Ernährung mit Kalorienanreicherung beginnen. Manchmal vorher. Steigerung auf 120kcal/kg Körpergewicht.</li> </ul> <p>HZ4:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Bei Kindern: Kostaufbau. Individuelle Betreuung und wenn möglich Wunschkost. Alters- und kindgerechte Kost.</li> <li>• Kinder: EE/PE nur im Notfall.</li> <li>• Kinder: Keine Vorgaben für Eiweiß und Kalorien.</li> </ul>
HZ2	22		Es werden keine Formulare oder Sonden bevorzugt. Die Ernährung wird abhängig von den Bedürfnissen des Patienten entschieden.	Formula und Sonden nach individuellem Bedarf.	
HZ2	23		Die Kalorien- und Eiweißmengen werden nach der Verträglichkeit des Patienten und die Mengen und Zusammensetzungen der Sondennahrung nach dem Sondierungsort (duodenal, jejunal, gastral) angepasst.	Die Kalorien- und Eiweißmengen werden nach der Verträglichkeit des Patienten und die Mengen und Zusammensetzungen der Sondennahrung nach dem Sondierungsort (duodenal, jejunal, gastral) angepasst.	
HZ2	28		Ernährungsumstellung bei Anzeichen von Dystrophie, Mangelernährung und/oder verringerte Kalorienzufuhr. Bei verminderter Gewichtszunahme zwischen den ambulanten Terminen erfolgt ggf. Nahrungsumstellung und bei Trinkschwäche eine nasogastrale Sonde.	Ernährungsumstellung bei Anzeichen von Dystrophie, Mangelernährung und/oder verringerte Kalorienzufuhr. Bei verminderter Gewichtszunahme zwischen den ambulanten Terminen erfolgt ggf. Nahrungsumstellung und bei Trinkschwäche eine nasogastrale Sonde.	
HZ3	7		Nahrungsaufbau nach einer Herz-Lungen-Operation dauert einige Tage. Dauer der Oralisierung ist individuell.	Nahrungsaufbau dauert einige Tage. Dauer der Oralisierung ist individuell.	
HZ3	8		Beginn mit parenteraler Ernährung mit Kohlenhydraten, Fetten und Aminosäuren. Beendigung der parenteralen Ernährung wenn ein Nahrungsvolumen von 100ml pro Kilogramm Körpergewicht erreicht wird (oder 1/10 des Körpergewichts).	Beginn mit parenteraler Ernährung mit Kohlenhydraten, Fetten und Aminosäuren. Beendigung der parenteralen Ernährung wenn ein Nahrungsvolumen von 100ml pro Kilogramm Körpergewicht erreicht wird (oder 1/10 des Körpergewichts).	
HZ3	9		Erst nach Beendigung der parenteralen Ernährung Beginn mit Kalorienanreicherung zur Vermeidung von Magen-Darm-Problemen. Teilweise wird auch eine frühere Anreicherung vorgenommen.	Erst nach Beendigung der parenteralen Ernährung mit Kalorienanreicherung beginnen. Manchmal vorher.	

	HZ3	12		Schnelle Beendigung der parenteralen Ernährung aufgrund des Risikos für Sepsis/Infektionen.	Schnelle Beendigung der parenteralen Ernährung.		
	HZ3	11		Ziel ist eine Kalorienanreicherung bis 120kcal/kg Körpergewicht unter Berücksichtigung der Toleranz im Magen-Darm-Trakt.	Kalorienanreicherung bis 120kcal/kg Körpergewicht.		
	HZ4	3		Individuelle Betreuung, möglichst Wunschkost (Kinder).	Individuelle Betreuung, möglichst Wunschkost (Kinder).		
	HZ4	5		Kindgerechter Speiseplan.	Kindgerechter Speiseplan.		
	HZ4	20		Leichte altersgerechte Kost ohne Einschränkungen (Kinder). Individuelle Kost des Kindes.	Leichte altersgerechte Kost ohne Einschränkungen (Kinder). Individuelle Kost des Kindes.		
	HZ4	21		Enterale Ernährung/Parenterale Ernährung nur in äußersten Notfall.	Enterale Ernährung/Parenterale Ernährung nur in äußersten Notfall.		
	HZ4	22		Keine Vorgaben für Kalorien und Eiweiß.	Keine Vorgaben für Kalorien und Eiweiß.		
	HZ4	27		Kostaufbau.	Kostaufbau.		
		HZ2	14	<b>Kriterien der Ernährungsweise</b>	Individuelle Besprechung mit den Eltern über die Möglichkeiten und Verträglichkeit der Nahrung bei dem Kind.	Individuell nach den Möglichkeiten und Toleranz der Nahrung.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Individuell nach den Möglichkeiten und Toleranz der Nahrung. (HZ2)</li> <li>• Nach dem Krankheitsbild. (HZ4)</li> </ul>
		HZ4	14		Nach dem Krankheitsbild.	Nach dem Krankheitsbild.	
<b>Ernährungsbedarf in der langfristigen Nachsorge und bei mehreren Operationen</b>	HZ2	24	<b>Ernährungsbedarf in der langfristigen Nachsorge und bei mehreren Operationen</b>	Bei einer erhöhten Herz-Lungen-Tätigkeit nach der Operation ist ein erhöhter Kalorienbedarf zu erwarten. Die Kinder bekommen in der Nachsorge eine Betreuung und eine erhöhte Kalorienzufuhr.	Bei einer erhöhten Herz-Lungen-Tätigkeit nach der Operation ist ein erhöhter Kalorienbedarf zu erwarten. Die Kinder bekommen Betreuung und eine erhöhte Kalorienzufuhr.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Erhöhter Kalorienbedarf, wenn eine erhöhte Herz-Lungen-Tätigkeit fortbesteht. Betreuung und erhöhte Kalorienzufuhr.</li> <li>• Bei Shunt-Versorgung: Erhöhung der Kaloriendichte bis zur zweiten Folgeoperation (Glenn). 120kcal/kg KG durch den empfindlichen Magen-Darm-Trakt schwierig. Nach der Operation ist eine Kalorienanreicherung nicht in aggressiver Form notwendig.</li> </ul>	
	HZ3	36		Kinder mit Shunt-Versorgung brauchen bis zur zweiten Folgeoperation (Glenn) eine sehr hohe Kaloriendichte. Nach der Glenn-Versorgung ist eine Kalorienanreicherung eher nicht mehr notwendig bzw. kann weniger aggressiv verwendet werden.	Kinder mit Shunt-Versorgung brauchen bis zur zweiten Folgeoperation (Glenn) eine sehr hohe Kaloriendichte. Nach der Glenn-Versorgung ist eine Kalorienanreicherung eher nicht mehr notwendig bzw. kann weniger aggressiv verwendet werden.		
	HZ3	37		Kinder, die erst später operiert werden, wie Ventrikel-	Kinder, die erst später operiert werden, wie Ventrikelseptumdefekt		

<b>Ernährung und Herzfehlerart</b>				septumdefekt und atrioventrikulärer Septumdefekt brauchen nach der Operation meistens keine Kalorienanreicherung mehr, um normal zu Gedeihen. Der Energiebedarf ist normal.	und atrioventrikulärer Septumdefekt brauchen nach der Operation meistens keine Kalorienanreicherung mehr, um normal zu Gedeihen. Der Energiebedarf ist normal.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Kinder mit später Operation z.B. Ventrikelseptumdefekt und atrioventrikulärer Septumdefekt haben postoperativ einen normalen Energiebedarf und brauchen meistens keine Kalorienanreicherung.</li> <li>• Kinder mit postoperativer Mitralklappenundichtigkeit haben einen höheren Energieverbrauch und Atemtätigkeit sowie hohe Wasserverluste bei Mitralklappeninsuffizienz.</li> <li>• Kein besonderer Ernährungsbedarf. (HZ4). Bei schwerer Erkrankung allgemein erhöhter Energiebedarf und erhöhter Eiweißbedarf.</li> </ul>
	HZ3	38		Kinder mit beibehaltender Mitralklappenundichtigkeit nach der Operation an der Mitralklappe haben einen höheren Energieverbrauch und höhere Atemtätigkeit. Eine Mitralklappeninsuffizienz geht mit einem hohen Wasserverlust einher. Die Kinder sind hager und schwächlich.	Kinder mit Mitralklappenundichtigkeit nach der Operation haben einen höheren Energieverbrauch, höhere Atemtätigkeit sowie hohen Wasserverlust bei Mitralklappeninsuffizienz. .	
	HZ3	41		Ausreichende Kalorienversorgung bis zur zweiten Folgeoperation bei Herzfehlern mit Shunt notwendig, um ein Gewicht von fünf Kilo zu erreichen und zur Senkung der Mortalität zwischen der ersten und zweiten Operation. 120kcal/kg Körpergewicht sind schwierig zu erreichen durch den empfindlichen Magen-Darm-Trakt.	Bis zu der zweiten Folgeoperationen für Herzfehler mit Shunt wird eine ausreichende Kalorienversorgung benötigt. 120kcal/kg Körpergewicht sind schwer zu erreichen. Der Magen-Darm-Trakt ist sehr empfindlich.	
	HZ4	23		Kein besonderer Ernährungsbedarf. Bei schwerer Erkrankung allgemein erhöhter Energiebedarf und erhöhter Eiweißbedarf.	Kein besonderer Ernährungsbedarf. Bei schwerer Erkrankung allgemein erhöhter Energiebedarf und erhöhter Eiweißbedarf.	
	HZ4	28		Nicht bekannt.	Nicht bekannt.	
	HZ1	32	<b>Unterschiede des Ernährungszustandes, -bedarfs von verschiedenen Herzfehlern/Operationen</b>	Schwierige Herzfehler sind schneller erschöpft und daher schwieriger zu ernähren. Bei einfachen Herzfehlern ist die Ernährung kein Problem und wie bei normalen Kindern. Bei ausgeprägter Herzinsuffizienz ist die Ernährung schwieriger. Bei Fallot Tetralogie in der Regel keine Ernährungsprobleme und sind normalgewichtig und normalgewichtig bei der Geburt. Zwischen den Herzfehlern kein besonderer Unterschied. Ernährungsproblematiken sehr abhängig vom individuellen Kind und den individuellen Faktoren z.B. Interaktion mit den Eltern.	Schnellere Erschöpfung und mehr Ernährungsschwierigkeiten bei schweren Herzfehlern und Herzinsuffizienz. Bei einfachen Herzfehlern und Fallot-Tetralogie keine Ernährungsprobleme. Kinder mit Fallot-Tetralogie sind normalgewichtig. Zwischen den Herzfehlern kein besonderer Unterschied. Ernährungsproblematiken sehr abhängig vom individuellen Kind und den individuellen Faktoren z.B. Interaktion mit den Eltern.	

	HZ1	34	Bei Hypoplastischen Links-Herz-Syndrom kein spezifischer Ernährungsbedarf.	Bei Hypoplastischen Links-Herz-Syndrom kein spezifischer Ernährungsbedarf.	<p>Ernährungs-zu-stand, -bedarf (HZ1, HZ2). Erhöhte Herz-tätigkeit = Erhöhter Energie-verbrauch.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ernährungsprobleme sehr abhängig vom Individuum und Bedingungen z.B. Interaktion mit den Eltern.</li> <li>• Hypoplastisches Links-Herz-Syndrom: kein spezifischer Ernährungsbedarf (HZ1), schlechteres Gedeihen (HZ3); häufiger Kuhmilchallergie. (HZ3)</li> <li>• Ductusabhängige Herzfehler: Höheres Risiko für Nekrotisierende Enterokolitis und Nahrungs-unverträglichkeit. Wird ein Stent implementiert haben die Kinder mehr Gedeihstörungen und einen höheren Energieverbrauch als Kinder mit anderen Herzfehlern.</li> <li>• Ventrikelseptumdefekt und atrioventrikulärer Septumdefekt: Erhöhte Atemarbeit und Energieverbrauch.</li> <li>• Univentrikuläre Herzfehler mit Shunt: mehr Gedeihstörung, komplexe Oralisation, mehr Nahrungs-unverträglichkeit.</li> <li>• Zwei-Kammer-System und spätere Operation: besseres Gedeihen und Nahrungs-verträglichkeit.</li> <li>• Shuntversorgung und Folgeoperationen</li> </ul>
	HZ2	26	Kinder, die keinen erhöhten Kalorienbedarf haben, werden nicht gesehen. Unterschiede werden nicht angenommen, da sobald eine erhöhte Herz-tätigkeit vorliegt ein höherer Kalorienverbrauch besteht und eine normale Ernährung nicht ausreicht. Für die Ernährung ist es daher nicht relevant, welcher Herzfehler besteht.	Unterschiede im Ernährungs-zustand, -bedarf werden nicht angenommen. Erhöhter Energieverbrauch sobald eine erhöhte Herz-tätigkeit vorliegt.	
	HZ3	1	Schlechtes Gedeihen bei Hypoplastischen Links-Herz-Syndrom.	Schlechtes Gedeihen bei Hypoplastischen Links-Herz-Syndrom.	
	HZ3	17	Bei Kindern bei denen der Ductus offen gehalten werden muss sowie Frühgeburten mit offenem Ductus ist der Magen-Darm-Trakt sehr empfindlich. Das Risiko für Nekrotisierende Enterokolitis und eine geringere Nahrungs-verträglichkeit ist erhöht.	Erhöhtes Risiko für Nekrotisierende Enterokolitis und Nahrungs-unverträglichkeit bei ductus-abhängigen Kindern und Frühgeburten mit offenem Ductus.	
	HZ3	22	Kinder mit Ventrikelseptumdefekt und atrioventrikulärer Septumdefekt haben eine erhöhte Atemarbeit und Energieverbrauch.	Kinder mit Ventrikelseptumdefekt und atrioventrikulärer Septumdefekt haben eine erhöhte Atemarbeit und Energieverbrauch.	
	HZ3	24	Kinder mit Ein-Kammer-System und Shunt sind eher von einer Gedeihstörung und geringer Nahrungs-verträglichkeit betroffen. Die Oralisation und das Gedeihen sind komplexer. Kinder mit hypoplastischen Links-Herz-Syndrom sind von dieser Gruppe nochmal zu unterscheiden.	Kinder mit Ein-Kammer-System und Shunt haben mehr Probleme mit Gedeihstörung, Oralisation und geringer Nahrungs-verträglichkeit. Kinder mit hypoplastischen Links-Herz-Syndrom haben besonderen Ernährungs-zustand.	
	HZ3	27	Kinder mit Zwei-Kammer-System, die später eine Operation brauchen, gedeihen und vertragen die Nahrung besser, da der diastolische Nachfluss gegeben ist.	Kinder mit Zwei-Kammer-System, die später eine Operation brauchen, gedeihen und vertragen die Nahrung besser.	
	HZ3	30	Kinder mit Hypoplastischen Herzen, insbesondere HLHS zeigen häufiger eine Kuhmilchallergie.	Kinder mit Hypoplastischen Herzen, insbesondere HLHS zeigen häufiger eine Kuhmilchallergie.	

	HZ3	35		Kinder mit einer Shunt-Versorgung und Folgeoperation haben Probleme mit Gedeihen, eine vermehrte Atemarbeit und einen erhöhten Energiebedarf durch die erhöhte Herzleistung.	Kinder mit einer Shunt-Versorgung und Folgeoperation haben Probleme mit Gedeihen, eine vermehrte Atemarbeit und einen erhöhten Energiebedarf durch die erhöhte Herzleistung.	nen: mehr Gedeihstörungen, vermehrte Atemarbeit, erhöhter Energiebedarf.
	HZ3	40		Kinder mit Ductusabhängiger Blutversorgung, die einen Stent zum Offenhalten des Ductus bis zur Glenn-Operation erhalten, haben stärkere Gedeihstörungen und einen hohen Energieverbrauch als andere Kinder mit angeborenen Herzfehlern.	Kinder mit Ductusabhängiger Blutversorgung, die einen Stent erhalten, haben stärkere Gedeihstörungen und einen hohen Energieverbrauch als andere Kinder mit angeborenen Herzfehlern.	
	HZ4	29		Größerer Schweregrad des Herzfehlers bedingt stärkere Unterentwicklung und Risiko für Mangelernährung.	Größerer Schweregrad des Herzfehlers bedingt stärkere Unterentwicklung und Risiko für Mangelernährung.	
	HZ1	2	<b>Unterschiede des Ernährungsmanagements verschiedener Herzfehler/Operationen</b>	Probleme unterscheiden sich je nach Herzfehler. Teilweise ist eine zusätzliche Sondenernährung notwendig.	Probleme unterscheiden sich je nach Herzfehler. Teilweise ist eine zusätzliche Sondenernährung notwendig.	<p>HZ1:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ernährungsmanagement von unterschiedlichen Problemen, aber nicht spezifisch nach Herzfehler.</li> <li>• Teilweise zusätzliche Sondennahrung.</li> </ul> <p>HZ2:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ernährungsmanagement nach Individuum, aber nicht nach Herzfehlerart.</li> </ul> <p>HZ3:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Herzfehler mit Folgeoperation: Kalorienanreicherung bei Toleranz. Aufpassen auf Magen-Darm-Probleme durch zu hohe Energiedichte.</li> </ul> <p>HLHS: Anreicherung auf 120kcal/kg Körpergewicht bei Toleranz. Zielerreichung individuell vom Kind abhängig. Bekommen zwischen erster und zweiter Operation in der Klinik ein Präparat für die enterale Ernährung mit einer</p>
	HZ1	33		Für verschiedene Herzfehler gibt es kein spezifisches Ernährungsmanagement.	Für verschiedene Herzfehler gibt es kein spezifisches Ernährungsmanagement.	
	HZ2	27		Die Ernährung wird nicht vom Herzfehler entschieden, sondern individuell nach dem Patienten.	Die Ernährung wird nicht vom Herzfehler entschieden, sondern individuell nach dem Patienten.	
	HZ3	4		Zwischen zwei Operationen Kalorienanreicherung bei Toleranz. Häufige Magen-Darm-Probleme bei sehr hoher Kaloriendichte.	Zwischen zwei Operationen Kalorienanreicherung bei Toleranz. Häufige Magen-Darm-Probleme bei sehr hoher Kaloriendichte.	
	HZ3	18		Kinder mit offenen Ductus müssen vorsichtig ernährt werden. Sie bekommen in den ersten Lebenstagen Muttermilch oder hydrolysierte Formulanahrung. Beim Stillen wird bis zum Milcheinschuss 15% Maltodextrin gegeben, wenn eine Formulanahrung von den Eltern abgelehnt wird. Keine Kalorienanreicherung, da die meisten Säuglinge nach 1-2 Wochen operiert wurden.	Kinder mit offenen Ductus müssen vorsichtig ernährt werden. Sie bekommen in den ersten Lebenstagen Muttermilch oder hydrolysierte Formulanahrung. Beim Stillen wird bis zum Milcheinschuss 15% Maltodextrin gegeben. Keine Kalorienanreicherung, da die meisten Säuglinge früh operiert wurden.	

HZ3	19	Nach der Operation bei Ductusabhängigen Säuglingen und Kindern erfolgt der Nahrungsaufbau über parenterale Ernährung und dann orale Ernährung. Langsamere Kalorienanreicherung.	Nach der Operation bei Ductusabhängigen Säuglingen und Kindern erfolgt der Nahrungsaufbau über parenterale Ernährung und dann orale Ernährung. Langsamere Kalorienanreicherung.	<p>Energiedichte von 1kcal/ml aus Fett, Kohlenhydraten und Eiweiß.</p> <p>Kinder mit univentrikulären Herzen, die nach Hause gehen, bekommen spezielle Pulver aus Kohlenhydraten und Fetten zur Energieanreicherung.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• HLHS oder nicht erkannter Herzfehler im Mutterleib: Vorsichtige Oralisierung und Aufpassen auf Nahrungsunverträglichkeiten bei Organschock („Crash“). Langsame Steigerung der Nahrungsmenge bis etwa 5ml pro Kilo pro Tag bzw. 3 ml pro Mahlzeit bei Kindern mit einem Organschock. Ansonsten kann die Nahrungsmenge um 10ml/kg-20ml/kg gesteigert werden.</li> <li>• HLHS und Kuhmilchallergie: Kuhmilcheiweiß-freie Ernährung mit hydrolysiertes Formulanahrung aus Aminosäuren oder eiweißfreien Pulvern.</li> <li>• Offener Ductus: Vorsichtige Ernährung. In den ersten Lebensstagen Muttermilch oder hydrolysierte Formulanahrung. Beim Stillen wird bis zum Milcheinschuss 15% Maltodextrin gegeben. Keine Kalorienanreicherung, da die meisten Säuglinge früh operiert wurden.</li> </ul>
HZ3	20	Bei Kindern mit einer Kommunikation zwischen den Hauptkammern (Ventrikelseptumdefekt, atrioventrikulärer Septumdefekt) wird die Operation nach 3-4 Monaten durchgeführt. Innerhalb dieser Zeit wird die Kaloriendichte optimiert mit Ceres Öl und Maltodextrin oder Duocal®.	In der Zeit bis zur Operation von Kindern mit Kommunikation zwischen den Hauptkammern (Ventrikelseptumdefekt, atrioventrikulärer Septumdefekt) im späteren Alter wird die Kaloriendichte optimiert mit Ceres Öl und Maltodextrin oder speziellen Pulvern zur Energieanreicherung aus Kohlenhydraten und Fetten als ergänzende bilanzierte Diät.	
HZ3	23	Duocal® kann zur Muttermilch und Formulanahrung zugesetzt werden und kann von Kindern mit Ventrikelseptumdefekt und atrioventrikulärer Septumdefekt zu Hause verwendet werden, da es als Pulver erhältlich ist.	Spezielle Pulver aus Kohlenhydraten und Fetten zur Energieanreicherung kann zur Muttermilch und Formulanahrung zugesetzt werden und kann von Kindern mit VSD und AVSD zu Hause verwendet werden.	
HZ3	25	Kinder mit HLHS bekommen Infatrini®, wenn sie wie üblicherweise zwischen der ersten und zweiten Operation in der Klinik bleiben.	Kinder mit HLHS bekommen zwischen der ersten und zweiten Operation in der Klinik ein Präparat für die enterale Ernährung über Sonde oder als Trinknahrung mit einer Energiedichte von 1kcal/ml aus Fett, Kohlenhydraten und Eiweiß.	
HZ3	26	Kinder mit univentrikulären Herzen, die nach Hause gehen bekommen Duocal®.	Kinder mit univentrikulären Herzen, die nach Hause gehen, bekommen spezielle Pulver aus Kohlenhydraten und Fetten zur Energieanreicherung.	
HZ3	28	Kinder mit Zwei-Kammer-System brauchen eine geringe Anreicherung der Nahrung.	Kinder mit Zwei-Kammer-System brauchen eine geringe Anreicherung der Nahrung.	
HZ3	29	Kinder mit HLHS werden auf 120kcal/kg Körperge-	Kinder mit HLHS werden auf 120kcal/kg	

			wicht angereichert bei Toleranz. Zielerreichung individuell vom Kind abhängig.	Körpergewicht angereichert bei Toleranz. Zielerreichung individuell vom Kind abhängig.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ducutsabhängige Säuglinge und Kinder: Nach der Operation Nahrungsaufbau über parenterale Ernährung und dann orale Ernährung. Langsame Kalorienanreicherung.</li> <li>• Kommunikation der Hauptkammern (Ventrikelseptumdefekt, atrioventrikulärer Septumdefekt): Präoperative Optimierung der Kaloriendichte mit Ceres Öl und Maltodextrin oder speziellen Pulvern zur Energieanreicherung aus Kohlenhydraten und Fetten.</li> <li>• Das Pulver kann für Muttermilch und Formulanahrung und für die Energieanreicherung zu Hause verwendet werden.</li> <li>• Kinder mit Zweikammer-System brauchen eine geringe Anreicherung der Nahrung.</li> <li>• Kinder mit Mitralklappeninsuffizienz benötigen eine langfristige Kalorienanreicherung, um Gedeihen zu können.</li> </ul>
HZ3	31	Kuhmilcheiweißfreie Ernährung mit hydrolysiertes Formulanahrung aus Aminosäuren bei Kindern mit HLHS und Kuhmilchallergie. Produkt: Neocate® oder bei geringer Toleranz Duocal®.	Kuhmilcheiweißfreie Ernährung mit hydrolysiertes Formulanahrung aus Aminosäuren bei Kindern mit HLHS und Kuhmilchallergie. Produkt: Spezialnahrung mit nicht-allergenen Aminosäuren als Ersatz für Säuglingsanfangsnahrung oder bei geringer Toleranz ein eiweißfreies Pulver aus Kohlenhydraten und Fetten zur Energieanreicherung.		
HZ3	33	Hohe Anfälligkeit für Nahrungsunverträglichkeit und vorsichtige Oralisierung bei Kindern mit HLHS oder bei Kindern, bei denen der Herzfehler intrauterin nicht festgestellt wurde, aufgrund eines „Crash“ (Organschock) durch Ductusverschluss und geringe Organdurchblutung.	Hohe Anfälligkeit für Nahrungsunverträglichkeit und vorsichtige Oralisierung bei Kindern mit HLHS oder bei Kindern, bei denen der Herzfehler intrauterin nicht festgestellt wurde, aufgrund eines „Crash“ (Organschock).		
HZ3	34	Langsame Steigerung der Nahrungsmenge mit etwa 5ml pro Kilo pro Tag oder weniger bzw. 3 ml pro Mahlzeit bei Kindern mit einem Organschock. Bei Kindern ohne einen Crash kann die Nahrungsmenge um 10ml/kg-20ml/kg gesteigert werden.	Langsame Steigerung der Nahrungsmenge bis etwa 5ml pro Kilo pro Tag bzw. 3 ml pro Mahlzeit bei Kindern mit einem Organschock. Ansonsten kann die Nahrungsmenge um 10ml/kg-20ml/kg gesteigert werden.		
HZ3	39	Kinder mit Mitralklappeninsuffizienz benötigen eine langfristige Kalorienanreicherung, um Gedeihen zu können.	Kinder mit Mitralklappeninsuffizienz benötigen eine langfristige Kalorienanreicherung, um Gedeihen zu können.		
HZ4	30	Unterschiedliche Maßnahmen. Bei Herztransplantationen keimarme Kost.	Unterschiedliche Maßnahmen.		

<b>Stellenwert der Ernährung</b>	HZ1	35	<b>Stellenwert der Ernährung für die Entwicklung der Kinder mit angeborenen Herzfehlern</b>	Hoher Stellenwert für das Wohlbefinden und die Sicherstellung der höheren Kalorienzufuhr.	Hoher Stellenwert für das Wohlbefinden und die Sicherstellung der höheren Kalorienzufuhr.	<p>Herzzentren 1-3: Hoher Stellenwert der Ernährung. Gründe:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Allgemeinzustand/Wohlbefinden</li> <li>• Sicherung hohe Kalorienzufuhr</li> <li>• Besserung Operations-ergebnisse</li> <li>• Lebensqualität für Kind und Eltern</li> </ul>
	HZ2	29		Ernährung ist sehr wichtig. Eine gesunde Ernährung verbessert den Allgemeinzustand, die Operationsergebnisse und die Lebensqualität von Patienten und Eltern.	Ernährung ist sehr wichtig. Eine gesunde Ernährung verbessert den Allgemeinzustand, die Operationsergebnisse und die Lebensqualität von Patienten und Eltern.	
	HZ3	45		Ernährung ist sehr wichtig. Bei adäquater Ernährung ist frühere Entlassung der Kinder möglich und mehr Lebensqualität für das Kind und die Eltern.	Ernährung ist sehr wichtig. Bei adäquater Ernährung ist frühere Entlassung der Kinder möglich und mehr Lebensqualität für das Kind und die Eltern.	
<b>Sonstiges</b>	HZ1	38	<b>Sonstiges</b>	Chylothorax ist die einzige Ausnahme bei der eine spezielle Ernährung verwendet werden muss. Bei Säuglingen werden MCT-Öle über Basic F® gegeben. Stillen wird weiterhin gefördert. Bei starken Ergüssen wird das Stillen vorübergehend eingestellt. Kinder mit normaler Kost werden fettreduziert ernährt.	Spezielle Ernährung bei Chylothorax mit MCT-Ölen. Kinder mit normaler Kost werden fettreduziert ernährt.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Spezielle Ernährung bei Chylothorax: MCT-Öle oder fettreduzierte bis fettfreie Kost.</li> <li>• Abhängig von der Operation kann ein bestimmtes Gewicht für die Operation notwendig sein.</li> <li>• Hohe Mortalitätsrate bei Folgeoperationen.</li> </ul>
	HZ2	16		Ein Chylothorax wird mit einer fettfreien Ernährung behandelt.	Ein Chylothorax wird mit einer fettfreien Ernährung behandelt.	
	HZ2	25		Abhängig von der Operation kann ein bestimmtes Gewicht für die Operation notwendig sein.	Abhängig von der Operation kann ein bestimmtes Gewicht für die Operation notwendig sein.	
	HZ2	30		Chylothorax muss besonders behandelt werden und benötigt einen diätetischen Eingriff.	Chylothorax muss besonders behandelt werden und benötigt einen diätetischen Eingriff.	
				Bei Herzfehlern mit mehreren Operationen hohe Mortalitätsrate um etwa 10% zwischen den Operationen.	Bei Herzfehlern mit mehreren Operationen hohe Mortalitätsrate um etwa 10% zwischen den Operationen.	

## Erklärung

Ich versichere, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig angefertigt und keine anderen als die angegebenen Hilfsmittel und Quellen verwendet habe. Die eingereichte Arbeit habe ich in gleicher oder ähnlicher Form noch keinem anderen Prüfungsausschuss vorgelegt.

Münster, den

.....

Unterschrift