

EVELYN'S GESCHICHTE

EVELYN'S GESCHICHTE

ein Vater berichtet

SCIMITAR-SYNDROM

**Partielle Lungenvenenfehlmündung
Hypoplasie der rechten Lunge**

**Korrektur-OP in der Kinderklinik
am AKH-Wien am 12. Mai 2005**

LONG QT-SYNDROM



KRANKENGESCHICHTE:

Während des Organscreenings in der 21 SSW wurde ein Perikarderguss am Herzen festgestellt. Es wurde eine [Plazenta-Untersuchung](#) und eine [Fruchtwasser- Untersuchung](#) angeraten, da diese Veränderung am Herzen auch mit schweren genetischen Defekten einhergehen könnte. Nach mehreren bangen Tagen des Wartens und Hoffens wurde festgestellt, dass das Kind keine Chromosomenstörungen z.B. das Down-Syndrom hat. Dass beide Untersuchungen nötig waren erhöhte die Belastung in dieser Zeit sehr und vor allem unklare Aussagen des Vorstandes an der Abt. für Pränatale Diagnostik im AKH-Wien. Dennoch sind wir vor allem den Damen des Ultraschall-Teams sehr dankbar - sie haben zuerst eine Unregelmäßigkeit am Herzen entdeckt. Wer weiß - vielleicht wäre vieles anders gekommen...

Auch wenn Schlimmeres ausgeschlossen werden konnte, blieb seit dieser Zeit eine gewisse Sorge.

17. September 2004



Die Geburt wurde durch Kaiserschnitt im AKH-Wien durchgeführt und verlief problemlos. Unsere Evelyn wurde gleich untersucht und eigentlich NICHTS gefunden. Freude groß!

Nach 2 Tagen hat man Evelyn in die Neonathologie E9c verlegt, weil sie unregelmäßig geatmet hat. Es wurde festgestellt dass eine Lunge kleiner ist - aber warum wusste man noch nicht.

21. September 2004

Nach 3 Tagen kam Evelyn in die Kinderklinik E8, weil man da besser darauf eingerichtet sei, sagte man uns.



Und dann kam der Hammer: Diagnose Herzfehler. Ein Schock! Für uns, unsere Angehörigen und Freunde.

Es ist ein angeborener Herzfehler mit einem Lungenproblem.

Genau gesagt das "[Scimitar-Syndrom](#)" oder auch

[partielle Lungenvenenfehlmündung](#).

Vereinfacht und verständlich ausgedrückt mündet die rechte Lungenvene nicht in den linken Herzvorhof (wo sie sollte) sondern in die untere Hohlvene, die dann in den rechten Vorhof mündet. Im Ultraschall sieht das aus wie ein türkischer Krummsäbel (Scimitar) - daher der Name.

Das belastet das Herz und überlastet die rechte Herzhälfte. Zusätzlich ist die rechte Lungenhälfte unterentwickelt und es besteht ein kleiner [ASD-II](#).

Eine Operation ist im Säuglingsalter nötig. Bei manchen Kindern wird dies erst im Schulalter entdeckt, was dann unter Umständen zu größeren Schwierigkeiten führt. Glücklicherweise waren die Damen von der Pränatalen Diagnostik im AKH sehr aufmerksam. Diese Anomalie ist recht selten. Im AKH sind 5 oder 6 Fälle bekannt in den letzten 20 Jahren!

Man sagte uns die OP sei in ca. 3 Monaten oder früher wenn´s ihr schlechter ginge.

Nach dem ersten Schock und einigen Untersuchungen war die Sorge die, dass Evelyn normal zunimmt und keine sonstigen Schwierigkeiten hat. Sie nahm zu und wurde am 13. Oktober 2004 nach Hause entlassen. Ein wunderschöner Tag!

Sicherheitshalber bekamen wir einen Überwachungsmonitor mit nach Hause der die Herztätigkeit und die Sauerstoffsättigung nachts überwacht.

Das einzige Problem war gleich am Anfang eine grobe Verkühlung die Evelyn gewichtsmäßig "zurückwarf". Mit einem Inhalator und div. Medikamenten bekamen wir das in den Griff.



Seit dem gibt es keine größeren Schwierigkeiten. Sie ist ein sehr fröhliches und liebes Kind und niemand würde ihr ein Handikap ansehen.

Bei Kontrollen im Dezember 2004 wurde der Herzkatheter für Jänner 05 festgelegt - das ist nötig um eventuelle zusätzliche Lungen-Zuleitungen festzustellen und genau zu ermitteln wie die Operation verlaufen wird.

Seit der Diagnose haben wir verzweifelt nach Leidensgenossen gesucht, die dieses seltene Syndrom ebenfalls haben. Wir haben immerhin 2 gefunden. Mikaela aus Boston hatte ihre OP bereits erfolgreich hinter sich und Dean aus der Schweiz hatte sie noch vor sich. In beiden Fällen war jedoch [pulmonale Hypertonie](#) (Lungenhochdruck) ein gravierendes Problem - Evelyn hatte dieses zum Glück nicht.

Auch im Forum der [Gruppe-Kinderherz](#) erhielten wir eine zweite Meinung von Dr. Tulzer aus dem Linzer Kinderherzzentrum und fanden in Michaela Altendorfer eine wunderbare Unterstützerin.

"IHR SEID NICHT ALLEIN" ist das Leitmotiv dieser Gruppe und gerade diese "Hand auf der Schulter" in schweren Zeiten hilft ungemein.



10. - 12. Jänner 2005 – Herzkatheter

Bei dem überraschend kurzen Spitalsaufenthalt wurde festgestellt, dass derzeit alles in Ordnung ist. Es bestehen keine zusätzlichen Verästelungen und Abzweigungen (Sequester) von und zur Lunge. Der Lungendruck und der Blutdruck in der rechten Herzkammer sind normal.

Da sich unser Baby auch relativ gut entwickelte besteht derzeit keine Veranlassung für eine sofortige Operation. Aber in den nächsten Monaten wird sie sein!

Wenigstens ist kein weiterer Herzkatheter nötig! Derzeit sind wir aber froh, dass die Familie wieder vereint ist :-)

17. Februar 2005 – Kontrolltermin AKH

Bei Evelyn wurde zusätzlich eine verlängerte [QT-Zeit im EKG](#) festgestellt. Daher wurden zur Sicherheit von allen Familienmitgliedern EKG´s angefordert. Es wurde festgestellt dass sie das von ihrem Papa hat! :-)

Da aber auch der Papa seit 40 Jahren gut damit lebt, sollte das hoffentlich kein Problem sein. Leistungssportlerin wird sie keine - aber das wäre mit der verkleinerten Lunge ohnehin nicht möglich.

Die OP wird nicht so bald sein - wahrscheinlich im Sommer - weil es ihr gut geht im Moment und desto größer und kräftiger sie ist - desto besser. Also weiter warten!

8. März 2005 – Zwischenkontrolle im AKH

Wegen vermehrter Alarmtätigkeit des Überwachungsmonitors mussten wir außerplanmäßig ins AKH. Die Alarmgrenze wurde herabgesetzt aber ansonsten keine Probleme festgestellt.

1. April 2005 - Kontrolltermin

Es wurde bei diesem Termin ein EKG vom "Papa" (im Kinderspital!!) gemacht und die verlängerte [QT-Zeit](#) eindeutig festgestellt. Ich bin es also der ihr das auch noch vererbt hat - höchstwahrscheinlich. Aber das ist derzeit ein nachrangiges Problem...

"Jetzt sollten wir die OP langsam planen" meinte Frau Prof. Salzer-Muhar und wir stimmten ihr zu. Es wurde für 13. April 05 eine Chirurgenbesprechung angesetzt und die OP für Mai fix eingeplant. Der genaue Tag wird noch vereinbart.

Obwohl wir lange darauf gewartet haben, haben wir jetzt doch ein ungutes Gefühl. Aber der Mai ist ein schöner Monat, warm und sonnig - was kann da passieren...

13. April 2005 - Chirurgenbesprechung

Bei der Besprechung mit Hr. [Dr. Wollenek](#), dem Chirurgen, der Evelyn operieren wird, wurde der 10. Mai 05 als Operationstermin festgelegt. Am 9. Mai ist die Aufnahme im AKH. Wir haben die Operationsmethode und eventuelle Risiken besprochen. Er macht einen sehr kompetenten und optimistischen Eindruck und sieht von der OP her keine Probleme. Das lässt uns hoffen und positiv denken. Grundsätzlich stehen die Chancen bei derartigen OPs gut.

Montag 9. Mai 2005- Aufnahme im AKH

Um 10 Uhr Vormittag trafen wir im AKH ein und wurden auf der Station 8E freundlich aufgenommen. Dann kamen die diversen Untersuchungen, Blutabnahmen, Lungenröntgen, EKG und ein Venflon wurde gelegt.

Mama und Evelyn bekamen ein "Einzelzimmer" - das gleiche wie beim Herzkatheter.

Evelyn hat alles tapfer über sich ergehen lassen. Dann ist noch Hr. Prof. Wollenek eingetroffen, der die Operation morgen durchführen wird. Er hat uns ungemein beruhigt. Er sieht keine Schwierigkeiten - rein auf die OP bezogen - und wir sind froh dass er morgen operieren wird.

Nachdem sie ausgiebig gegessen hat, war sie wieder quietschvergnügt.



Wir sind sehr zuversichtlich für morgen aber doch sehr besorgt...

Dienstag 10. Mai 2005 - 1. geplanter Operationstag

In der Früh erfuhren wir, dass die OP wegen einer Lungentransplantation verschoben wird. Wann und ob überhaupt heute, stand zuerst nicht fest. Das warten viel Evelyn nicht leicht, weil sie seit 2 Uhr früh nichts zu essen bekam, und wenn sie etwas nicht ausstehen kann ist es Hunger, da wird sie sehr grantig. Noch dazu hing sie an einer stationären Infusion die den Bewegungsradius auf 2 Meter beschränkte.

Aber zum Glück schlief sie lang und gegen 10 Uhr kam schon Prof. Wollenek und teilte uns mit das es heute nix mehr wird mit der OP. Wir haben Verständnis dafür, man stelle sich nur einmal vor sein Kind wartet auf ein Spender-Organ. Außerdem bleibt uns nichts anderes über. Daher neuer Termin morgen 8 Uhr. Er und auch Prof. Salzer haben sich mehrmals dafür entschuldigt. Sie wissen offenbar wie man sich als Eltern fühlt...

Daraufhin haben wir die Mami nach Hause geschickt und der Papi übernahm die Spitalspflichten. Wir hatten einen schönen Tag, haben viel gelacht und sind viel im ganzen Haus herumgelaufen. Ein wunderbarer Papa-Tochter-Tag, wobei wir hier das "Essen-Fassen" einmal ausnehmen wollen....

Am späten Nachmittag kamen dann die großen Mädels wieder in die KiKi.

Also warten bis morgen...

Mittwoch 11. Mai 2005 - 2. geplanter Operationstag

So unglaublich es ist - aber der Termin wurde heute neuerlich verschoben. Wegen diverser Gründe.... Alternative wäre am Nachmittag gewesen, das wollten wir aber nicht, das OP-Team wäre müde und Evelyn würde bis dahin verrückt vor Hunger. Es ist zum verzweifeln...

Donnerstag 12. Mai 2005 - OPERATION

Endlich ist es soweit! Nach bangen Tagen des Wartens wurde Evelyn heute planmäßig um 8 Uhr in den OP gebracht. Genauer gesagt der Papa durfte sie tragen. Sie war quietschvergnügt und hat gelacht bis in den OP-Saal. Auch die Anästhesisten hat sie angelächelt und die ganze Zeit hat sie einen Spielzeugfisch von Corinna in der Hand gehalten.

Dann ist der Ober-Anästhesist gekommen und hat ihr ein Schlafmittel gespritzt worauf sie sofort sehr müde wurde und sich beim Papa angekuscht hat. Ein anderer (Dr. Schreiber) hat sie dann ganz liebevoll in den Operationssaal weggetragen. Wir hatten das Gefühl dass sich alle ganz wunderbar um sie bemühen und sie in guten Händen ist.

Daraufhin begann die schwere Zeit des Wartens....

Bereits um 12.15 Uhr hat uns Hr. Prof. Wollenek angerufen und uns die freudige Mitteilung überbracht, dass alles planmäßig verlaufen ist und die Operation so wie er es sich vorgestellt hat über die Bühne gegangen ist. Evelyn hat alles gut überstanden und ist stabil. Die "falsche" Lungenvene wurde an die richtige Stelle gebracht und das Loch (ASD) verschlossen. Die nächsten 24 Stunden sind abzuwarten.

Jetzt heißt es aber weiter warten und bangen. Am späten Nachmittag fahren wir dann zu ihr in die Kinderklinik-Intensivstation.



Leider konnten wir sie nur ganz kurz sehen, weil sie gerade eine Not-Aufnahme mit einem Eingriff hatten, aber wir konnten erfahren, dass "es gut aussieht". Sie schlief friedlich und sah so aus wie immer. Wir haben dann am Abend noch mal angerufen und mit Dr. Kitzmüller

gesprächen, er ist sehr zufrieden, alle Werte normal und sie werden versuchen sie schon in der Nacht langsam aufzuwecken. Wunderbare Nachrichten, die uns sehr zuversichtlich stimmen und uns halbwegs ruhig schlafen lassen.

Dennoch ist es noch ein weiter Weg...

Freitag 13. Mai 2005 - 1.Tag nach der OP

Wir hatten gemischte Gefühle als wir in die Kinderklinik fuhren, was uns denn heute erwarten würde. Doch unsere kühnsten Hoffnungen wurden bei weitem übertroffen. Evelyn hatte keine künstliche Beatmung und keine Magensonde mehr.



Sie atmete selbständig und ruhig und war am Morgen schon kurz wach, wie uns die Schwester mitteilte. Sie schlief ruhig in Ihrem Bettchen. Nach dem Mittagessen gingen wir nochmals zu ihr und siehe da - sie war wach! Sie schaute uns beide an, nahm unsere Hand und griff nach dem Spielzeug. Nach kurzer Zeit wurde sie wieder müde und kippte weg. Beim nächsten Mal als sie aufwachte hatte sie offenbar großen Hunger und Durst. Sie bekam aber nur Tee zu Trinken den sie jedoch mit Rieseneifer austrank. Ein bisschen musste sie jammern, war aber ganz leicht von uns zu beruhigen.



Das hatten wir nicht erwartet - dass uns unser Kind nur einen Tag nach dieser schweren OP anschaut und mit uns spielt ist sehr schön. Die Pflege in der Intensivstation ist einmalig - jedes Kind hat eine eigene Schwester die sich alleine um ihr Kind kümmert.

Sofort wenn man kommt, bekommt man Auskunft und auch telefonisch kann man jederzeit nachfragen.

Doch wir sind uns bewusst, dass es noch Schwierigkeiten geben wird, momentan sind wir jedoch glücklich und dankbar.

Samstag 14. Mai 2005 - 2. Tag nach der OP

Wir riefen um 10 Uhr in der Intensivstation an, wie es ihr den gehe, aber sie fanden sie nicht! Sie war nicht da weil sie bereits in der Nacht in die Station E8 verlegt wurde. Wir freuten uns riesig. Als wir dann mittags zu ihr kamen, erfuhren wir dass die Schwestern heute Vormittag ihre liebe Not mit Evelyn hatten, da sie ziemlich viel weinte. Sie bekam dann ein Schmerzmittel auf das sie dann endlich fest schlief. Auch Prof. Wollenek war da, der mit dem Genesungsverlauf sehr zufrieden ist. Wir gingen dann Essen und ich ging als erster zu ihr und sah sie fest schlafen. Als ich etwas später noch mal kam erkannte sie mich und lächelte. Wir spielten mit einigen Stofftieren sie kreischte fast wieder so wie vor der OP. Es ist ein wunderschönes, ergreifendes Gefühl, das mir sehr nahe ging...



Auch als Corinna und Sylvia später kamen lächelte sie ein wenig und spielte mit Corinnas Haarspangen. Dennoch ist deutlich zu erkennen, dass sie Schmerzen hat bzw. mit der Situation nicht zufrieden ist. Sie möchte rausgenommen werden wenn wir da sind, aber das geht mit der Drainage und dem "Halseingang" eben derzeit nicht. Sie jammert viel und trinkt nicht ausreichend, hat aber dann ein Gläschen Williamsbirne halb ausgelöffelt.

Wer hätte das gedacht.... Alles in allem sind die Fortschritte riesig, obwohl wir sehr mit ihr leiden.

Sonntag 15. Mai 2005 - 3. Tag nach der OP

Sylvia fuhr bereits am Vormittag zu Evelyn und erfuhr dass sie ein Schmerzmittel bekam und fast bis 9h geschlafen hat. Am Nachmittag wurde ihr dann der sog. Drain (zum Entfernen von Blut und Sekreten aus der Wunde) entfernt. Das hat ihr natürlich riesige Schmerzen verursacht und sie musste viel weinen. Danach konnte sie endlich wieder bei Mama trinken

und schlief dann auch wieder ein. Sie jammert und weint aber nach wie vor viel, was uns sehr leiden lässt. Daher waren wir auch heute bis 8h abends bei ihr. Außerdem schreckt sie bei jeder Störung auf und hat einen unruhigen Schlaf. Nach der Entfernung wurde ein Röntgenbild der Wunde gemacht, das unauffällig war. Wenn alles so bleibt kann sie morgen in ein Einzelzimmer mit Mama, da wird sie auch mehr Ruhe haben. Sie hat jetzt nur mehr den Zentralen Venen-Eingang (ZVK - für Medikamente u. Infusionen) und die Herzschrittmacher-Kabeln (für Notfälle) alles andere ist entfernt.

Montag 16. Mai 2005 - 4. Tag nach der OP

Ich übernahm heute den Morgendienst und fuhr um 9h ins Spital. Sie schlief, wachte aber bald auf und wir aßen ein halbes Obstgläschen. Danach kuschelte sie sich auf einem Kissen auf mir in den Schlaf.



Am Nachmittag zogen wir in ein Einzelzimmer um, wo mehr Ruhe herrscht und Mama ab heute wieder bei ihr sein kann. Eine Zeit lang war sie ganz lustig, hat gelächelt und gequitscht. Leider kommt sie nicht so ganz zur Ruhe, sie jammert dann wieder viel und ist schwer zu beruhigen.

Der Verband wurde gewechselt, ein Ultraschall gemacht - beides OK. Erstmals war die Wunde zu sehen, sie ist gar nicht so lang wie befürchtet. Sie isst zwar brav ihre Gläschen, verweigert aber Tee und Brust. Außerdem hat sie leichtes Fieber. Hoffentlich wird ´s besser wenn jetzt Mama bei ihr ist.

Dienstag 17. Mai 2005- 5. Tag nach der OP

Der erste ganze Tag an dem Sylvia bei ihr ist trägt Früchte. Evelyn lacht - als Corinna ihren "Kasperl" abzog lachte sie herzlich. Es gefällt ihr das Mama den ganzen Tag für sie da ist und sie trinkt auch wieder Brust und isst brav. Nur das Liegen im Bettchen gefällt ihr nicht mehr. Sie kann schon auf der Station im Kinderwagen herumkutschieren, auch das ist fein. Oma und Opa waren auch heute da. Das einzige was Sorgen macht ist die relativ hohe Atemfrequenz. Morgen kommt vielleicht der "Halsschlauch" raus.

Mittwoch 18. Mai 2005 - 6. Tag nach der OP

Das Essen und Trinken ist wieder ganz normal. Diverse Untersuchungen verliefen alle positiv heute. Nur für die Entfernung des ZVK (zentraler Venen-Katheter) blieb heute keine Zeit. Morgen kommt er und die Herzschrittmacher-Kabel raus. Opa Willi zu Besuch heute - er war wegen der Kabeln recht konsterniert.

Donnerstag 19. Mai 2005 - 1 Woche nach der OP



Heute wurde der ZVK und die Kabel sowie der Verband entfernt.

Lediglich in der Nacht wird sie noch per Monitor überwacht. Das macht sie sichtlich froh - eigentlich verhält sie sich wie vorher! Lacht, quietscht und lächelt! Wenn weiter alles OK ist, ist Anfang nächste Woche die Entlassung.

Wir hätten uns solche Fortschritte nur 1 Woche nach der OP nicht erwartet - sind daher dementsprechend glücklich und zufrieden.

Freitag 20. Mai 2005

Ultraschall und Lungenröntgen heute - alles OK.



Samstag 21. Mai 2005

Papi übernahm heute den Spitalsdienst. Evelyn ist wie früher - pflegeleicht und fröhlich - ich bin sehr glücklich. Aber der Tag ist lang im Spital und am Nachmittag kam Langeweile auf. Da kam Besuch: 800 km aus Schruns: die Paneks - welche Überraschung! Es ist schön zu wissen das Freunde so weit anreisen um einen Krankenbesuch zu machen - unglaublich!



Sonntag 22. Mai 2005

Papi hat wieder Spitalsdienst ausgefasst. Tante Claudia zu Besuch heute. Alles friedlich und OK. Habe Prof. Wollenek am Gang getroffen. Er ist auch sehr zufrieden. Wir warten auf morgen...

Montag 23. Mai 2005 - Entlassung

Heute, 2 Wochen nach der Aufnahme im AKH - Entlassung. Wir sind sehr froh aber wie befürchtet kam auch etwas Negatives. Nach dem Ultraschall von Fr. Prof. Salzer sagte sie dass eventuell ein weiterer Herzkatheter nötig wäre, weil die neue Vene recht eng sei, soweit sie das erkennen konnte. Aber eventuell könnte man das auch mit einer [MRT](#) machen. Die Freude über ihre rasante Genesung ist daher etwas getrübt aber ihr Lächeln lässt es uns derzeit vergessen. Was hat sie nicht alles tapfer über sich ergehen lassen - das Schlimmste ist überwunden.

Mittwoch 3. August 2005 - Kontrolltermin

Bei der heutigen Kontrolle durch Fr. Dr. Luckner wurde bei der Lungenvene keine Probleme festgestellt. Sie dürfte zwar recht eng sein, aber "richtig" arbeiten. Das [QT-Syndrom](#) sollte aber behandelt werden. Das wird mit Betablockern bewerkstelligt. Die verhindern dass Evelyn einmal zusammenklappt...Also neuer Spitalsaufenthalt von ca. 5 Tagen. Wird Ende August oder Anf. September sein. Dabei wird die richtige Dosis ermittelt.

30. August 2005 - Langzeit-EKG

Heute wurde bei Evelyn ein 24-Stunden EKG gemacht. Sie wurde mit Kabeln versehen und musste ein Walkmann-ähnliches-Kastl den ganzen Tag herumtragen. Jede Aktivität wurde genau aufgeschrieben um zu sehen ob die Herzaktivität in Ordnung ist.

31. August - 2. September 2005 - Spitalsaufenthalt

Bei der stationären Aufnahme wurde das EKG ausgewertet und Medikamente für das QT-Syndrom auf Evelyn "eingestellt". Sie hat sie sehr gut vertragen und wird sie ihr ganzes Leben lang nehmen müssen. Das Medi heißt INDERAL, muss 3x täglich verabreicht werden und soll verhindern, dass sie ohnmächtig wird. Das kann bei Überanstrengung oder in Schrecksituationen sein. Wollen wir hoffen dass es nicht dazu kommt. Leider habe ich die Auswirkungen dieses QT-Syndromes bisher ein wenig unterschätzt. Anlässlich dieses Spitalsaufenthaltes wurde uns das aber anhand eines anderen Kindes anschaulich vor Augen geführt.

Weiters wurden von allen Familienmitgliedern Blutproben zur genetischen Untersuchung nach Münster geschickt um zu sehen wer noch das QT-Syndrom in der Familie hat und welche Form es genau ist. Das Ergebnis dauert einige Monate.

Die Sorgen bleiben daher weiterhin und somit wollen wir es weiter so halten:

Sei mutig und stark!

Fürchte dich also nicht und hab keine Angst;

denn der Herr, dein Gott, ist mit dir

bei allem, was du unternimmst.

Josua 1,9



Es geht ihr derzeit sehr gut und niemand würde ihr ansehen, dass sie ein "Herzchen" ist. Wir haben mittlerweile insgesamt 3 Leidensgenossen mit Scimitar-Syndrom kennen gelernt. Gerne sind wir bereit Fragen zu beantworten.

Wir möchten uns nochmals ganz herzlich bei allen bedanken, die uns in dieser schweren Zeit geholfen haben, uns Mut zugesprochen haben und uns Kraft gegeben haben.

Wir werden das nie vergessen...

DANKE

Erich & Sylvia Mladensich

Evelyn geb. 2004

Corinna geb. 2001

www.mladensich.at.tt