



Ursula Plöckinger

Kompetenzzentrum Seltene Stoffwechselkrankheiten,
Interdisziplinäres Stoffwechsel-Centrum: Endokrinologie, Diabetes und Stoffwechsel,
Charité-Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow-Klinikum, Berlin, Deutschland

Transition von der Kindheit in das Erwachsenenalter bei chronischen Krankheiten

Einleitung und Definitionen

Transition und angeborene Stoffwechselkrankheiten

Angeborene Stoffwechselkrankheiten schienen bis vor Kurzem eine Domäne der Pädiatrie. Die nicht heilbaren Erkrankungen wurden im Kindesalter diagnostiziert, die Patienten ein Stück des Weges begleitet, wenige erreichten das Erwachsenenalter. Dies hat sich durch die Fortschritte in der Diagnostik, Pathophysiologie und damit möglicher therapeutischer Ansätze grundlegend geändert. Viele der jungen Patienten erreichen heute das Erwachsenenalter. Sie sind dann eine Herausforderung für die weiterbetreuenden Ärzte. Fehlende Kenntnisse der Stoffwechselmedizin, unzureichende Strukturen für den Umgang mit nicht selten intellektuell und mental eingeschränkt leistungsfähigen jungen Menschen, die die Herausforderung des Erwachsenwerdens parallel zur diätetischen Therapie und begleitenden medizinischen Maßnahmen bewältigen müssen, erlauben anhand der angeborenen Stoffwechselkrankheiten das paradigmatische Aufzeigen der Probleme der Transition.

Transition bei gesunden Jugendlichen und jungen Erwachsenen

Adoleszenz, definiert als das Alter zwischen 12 und 19 Jahren [7], ist eine kritische Entwicklungsphase, gekennzeichnet durch die Suche nach einer eigenständigen Identität [38]. Weitere Herausforderungen der Adoleszenz sind schnell

les Körperwachstum, Pubertät und Sexualität, die Entwicklung einer individuellen Identität und Autonomie, Unabhängigkeit und Veränderungen in den zwischenmenschlichen Beziehungen, Realisation von Zukunftsperspektiven und Risikoverhalten [15, 17]. Die Art und Weise wie ein junger Erwachsener mit diesen Lebenserfahrungen umgeht, formt seine Persönlichkeitsentwicklung und -reifung [8]. Entsprechend der „social investment theory“ haben altersabhängige Übergangsphasen das Potenzial Persönlichkeitsveränderungen zu stimulieren [34]. Aufgaben und Rollenanforderungen in dieser Übergangsphase schaffen Belohnungsstrukturen, die wiederum selbstregulierende und beständige Verhaltensveränderungen induzieren, bis letztlich feste Persönlichkeitsstrukturen entstehen.

Junge oder heranwachsende Erwachsene zwischen 20 und 30 Jahren [12] sind charakterisiert durch die Exploration der Identität im Bereich von Beziehungen und Arbeit, Instabilitäten wie Veränderungen des Wohnortes, der Arbeitsstelle und der Beziehungen. Darüber hinaus durch die Entwicklung von Selbstvertrauen, aber auch ein Gefühl von „Weder Fisch noch Fleisch“, in dem das Individuum seine Ambivalenz erlebt sich selbst noch nicht vollständig als Erwachsener zu definieren, sowie die Wahrnehmung der Möglichkeiten und Chancen des zukünftigen Lebens [6]. Diese Entwicklung spiegelt sich auch in signifikanter Hirnentwicklung wider, wie zum Beispiel der Myelinisierung bestimmter Areale des präfrontalen Kortex. Parallel zur Gehirnentwicklung lassen sich zunehmende Exekutivfunktionen, d. h. zunehmende ko-

gnitive Flexibilität und Impulshemmung, sowie die Entwicklung des Arbeitsgedächtnisses beobachten. Beide sind von hoher Relevanz für die weitere Entwicklung des jungen Erwachsenen, die gekennzeichnet ist durch die Kontrolle des eigenen Verhaltens in Hinblick auf Vorgaben und Verpflichtungen der Gesellschaft und das Treffen adäquater Entscheidungen unter dem Aspekt langfristiger Stabilität und Erfolg [12].

Junge Erwachsene zeigen ein hohes Risikoverhalten in Hinblick auf körperliche Betätigung, Schlaf, Körpergewicht, Nikotin-, Alkohol- und Drogenkonsum [14, 16, 31] sowie ein geringes Gesundheitsbewusstsein [21].

Zusammenfassend lässt sich somit feststellen, dass bei gesunden Jugendlichen und jungen Erwachsenen die Transition eine formative Periode darstellt, die zur Zeit der Pubertät beginnt, mit dem Übergang von der Kindheit zur Adoleszenz, und eine zweite Phase umfasst mit der Entwicklung des jungen zum reifen Erwachsenen. Diese Entwicklungsphasen sind gekennzeichnet durch formative Umgebungseinflüsse auf das Verhalten und Persönlichkeitszüge, die später die persönliche Zukunft und das Berufsleben beeinflussen werden. Diese Zeit der Transition weist einen weiten Bereich an Verhaltensflexibilität, Instabilität, Risikoverhalten und fehlendem Gesundheitsbewusstsein auf, bis schließlich ein reifer Erwachsener herangewachsen ist.

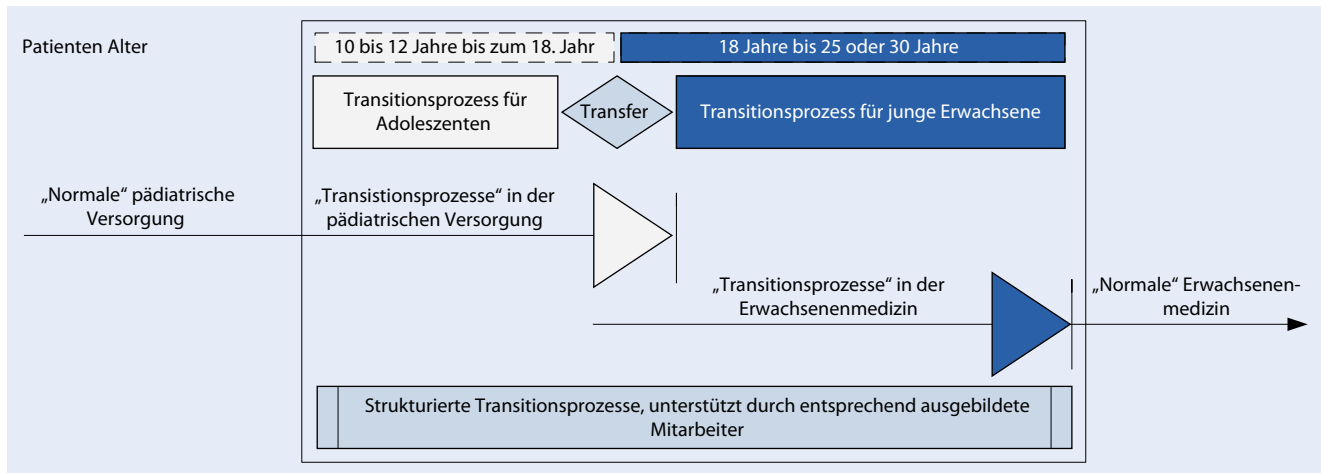


Abb. 1 ▲ Transition – Ablauf und „Stakeholders“

Transition bei Adoleszenten mit chronischen Erkrankungen

Adoleszenten mit chronischen Erkrankungen und einem hohen Bedarf an Gesundheitsbetreuung erleben in den Jahren der psycho-physischen Transition durch Einschränkungen vonseiten ihrer chronischen Erkrankung besondere Herausforderungen. Die chronische Erkrankung beeinträchtigt die vollständige Eingliederung in ihre Peergruppe zu einer Zeit, in der die Konformität mit Peergruppen in vieler Hinsicht wichtig ist. In Abhängigkeit von der Schwere der Gesundheitseinschränkungen ist die Teilnahme an normalen Alltagsaktivitäten, Freundschaften, Liebesbeziehungen, beruflichen Möglichkeiten eingeschränkt oder unmöglich. Erschwerend kommt hinzu, dass Adoleszenten mit einem hohen Bedarf an Gesundheitsbetreuung gleichzeitig die Transition aus der Pädiatrie in das Erwachsenengesundheitssystem umsetzen müssen. Die Alternative, der Verbleib im pädiatrischen Umfeld, kann sich negativ auf die weitere Entwicklung auswirken. Wie Flume [15] beobachtete „Transition bietet dem Patienten eine positive Sicht auf die Zukunft, während das Verharren in der Kind-zentrierten Gesundheitsbetreuung eine subtile Botschaft aussendet, dass das „Erwachsenensein“ eine unrealistische Erwartung sein könnte“. Darüber hinaus „ist es höchst unwahrscheinlich, dass ein Erwachsener mit einem Gesundheitsproblem nach einem Pädiater fragen würde, um das Problem zu lösen. Warum sollten

wir von einem jungen Erwachsenen mit einer chronischen Erkrankung weniger erwarten?“ [15].

Definition Transition, Transfer

In diesem Artikel wird Transition definiert als der geplante Übergang eines Adoleszenten oder jungen Erwachsenen mit chronischen gesundheitlichen Einschränkungen aus der kindzentrierten Medizin in die Welt des Erwachsenengesundheitssystems [9]. Eine detailliertere Definition beschreibt „einen dynamischen, lebenslangen Prozess, der bestrebt ist den individuellen Bedürfnissen während des Übergangs von der Kindheit zum Erwachsenen nachzukommen. Das Ziel ist eine qualitativ hochwertige Gesundheitsversorgung, die es erlaubt das Potential der Patienten für eine normale Lebensführung auszuschöpfen. „Die Patientenversorgung ist Patienten-zentriert, ihre Eckpunkte sind Flexibilität, Bedürfnis-adäquates Eingehen auf den Patienten, Kontinuität, Vielfalt und Koordination“ [30]. „Ein erhöhter Bedarf an Gesundheitsbetreuung ist definiert als der Bedarf derjenigen, die ein erhöhtes Risiko für eine chronische körperliche, entwicklungsbedingte, oder emotionale Einschränkung aufweisen und daher ein höheres Ausmaß an Gesundheitsbetreuung benötigen als dies normalerweise für Kinder/Jugendliche gilt“ [6].

Abgesetzt von der Transition beschreibt Transfer einen einmaligen Prozess d. h. die Übergabe der Verantwort-

lichkeit für den Patienten aus der Pädiatrie an das Erwachsenengesundheitssystem. Transfer ist von daher Teil, jedoch nicht der Endpunkt der Transition.

Der Transitionsprozess des jungen zum reifen Erwachsenen und damit die Entwicklung der eigenverantwortlichen Gesundheitsfürsorge fällt in die Verantwortung des Erwachsenengesundheitssystems. Diese Phase der Transition wird deutlich weniger wahrgenommen, ist jedoch mindestens genauso bedeutsam (■ **Abb. 1**). Wissenschaftliche Daten hierzu stehen nicht zur Verfügung [37].

Der folgende kurze Abriss soll die zahlenmäßige Bedeutung des Problems vor Augen führen. Neun von zehn Kindern mit hohem Bedarf an Gesundheitsbetreuung erreichen das Erwachsenenalter. In den USA haben rund 40 % der chronisch kranken Heranwachsenden zwischen 12 und 17 Jahren einen hohen Bedarf an Gesundheitsbetreuung. In Australien haben etwa 20 % der Jugendlichen und jungen Erwachsenen eine chronische Gesundheitseinschränkung mit erheblicher Behinderung [5]. In Deutschland gibt die Gesundheitsberichterstattung des Bundes für die Altersgruppen von 10–20 und 20–30 Jahren jeweils 15,7 und 22,1 % der Bevölkerung als krank an. Die Zahl der unter 15-Jährigen mit schweren gesundheitlichen Behinderungen wird mit 1,01 % (~ 825.000 schwerstbehinderte Jugendliche) der Gesamtbevölkerung angegeben [10].

Gesundheitswesen

Um die Notwendigkeit der Transition zu verstehen, ist die Kenntnis der Unterschiede zwischen pädiatrischer und Erwachsenenmedizin eine wesentliche Voraussetzung. Das pädiatrische Gesundheitssystem ist familienzentriert. Die Eltern sind primäre Ansprechpartner, sie verfügen über das gesamte Wissen und übernehmen die Verantwortung für die Betreuung des kranken Kindes weit in die Adoleszenz hinein. In der Folge haben kranke Adoleszenten häufig erhebliche Wissensdefizite über ihre Erkrankung und deren gesundheitliche Betreuung sowie eingeschränkte Fähigkeiten, die gesundheitliche Versorgung selbst zu übernehmen [2, 4]. Erschwerend kommt hinzu, dass aus Sorge um die Qualität der Gesundheitsversorgung im Bereich der Erwachsenenmedizin Pädiater und Eltern ihre Verantwortung nur ungerne abgeben.

Die Erwachsenenmedizin andererseits ist patientenzentriert. Idealerweise ist der Patient ein Partner in allen Krankheits- und Gesundheitsentscheidungen. Ziel der Betreuung ist die Befähigung des Patienten informierte, rationale und verantwortliche Entscheidungen zu fällen. Es wird davon ausgegangen, dass der Patient in der Lage ist seine Erkrankung zu verstehen d. h. über ein grundsätzliches Verständnis der Anatomie und der Pathophysiologie seiner Erkrankung verfügt, Wissen um die eigene Krankengeschichte hat, seine Therapie umsetzt, Termine einhält und einen gesunden Lebensstil anstrebt [3, 17]. Das Paradigma des „Versorgtwerdens“ ändert sich zu „sich selbst versorgen“. Chronisch kranke Adoleszenten oder junge Erwachsene treffen hier auf zusätzliche Probleme.

Probleme der Transition, dargestellt an krankheitsspezifischen Beispielen

Die nachfolgenden Beispiele zu krankheitsspezifischen Transitionsprogrammen zeigen einige der ungelösten Probleme auf.

In der Adoleszenz (11–17 Jahre) kommt es zu einem deutlichen Anstieg des Transplantatverlustes im Vergleich zu

jüngeren Organempfängern. Die Grunderkrankung und die Therapiefolgen können zu vermindertem Wachstum führen. Die geringere Körpergröße der Heranwachsenden geht einher mit Verhaltensschwierigkeiten sowie Einschränkung physischer und intellektueller Funktionen. Diese Patienten haben Schwierigkeiten ihre Lebensziele zu erreichen. Hinzu kommen ein erhöhtes kardiovaskuläres, Infektions- und Malignomrisiko. Diese komplexen medizinischen und sozialen Bedingungen korrelieren mit den schlechteren medizinischen Ergebnissen im Umfeld der Transition [22]. Unter Adoleszenten mit Nieren- oder Lebertransplantation halten jeweils 5–71 % und 17–53 % die Vorgaben der immunsuppressiven Medikation nicht ein. Wesentliche Risikofaktoren hierfür sind in sozioökonomischen und Umgebungseinflüssen zu sehen [17]. Das Ausmaß fehlender Adhärenz korreliert signifikant mit dem Alter des jungen Erwachsenen, da mit zunehmendem Alter der Patienten die Supervision durch die Eltern abnimmt.

Rund 35 % aller Erkrankungen haben ihre Wurzel in der Adoleszenz [39]. Jedoch unterscheiden sich die klinischen Manifestationen und therapeutischen Notwendigkeiten während der Adoleszenz bei jungen Erwachsenen von der Problematik in der Erwachsenenmedizin. Dies trifft z. B. für kardiale Erkrankungen und chronische Lebererkrankungen zu. Außerhalb von spezifischen Zentren sind Erwachsenenkardiologen/-gastroenterologen in der Regel mit den divergierenden Therapiespektren, Komplikationen und Comorbiditäten nicht vertraut. Sie sind daher eher zurückhaltend diese Patienten zu betreuen [33, 36]. Etwa die Hälfte bis zu zwei Drittel der Patienten nehmen als Erwachsene keine Nachsorgetermine in der Erwachsenenkardiologie/-gastroenterologie mehr wahr, mit weitreichenden gesundheitlichen Konsequenzen und einer deutlich höheren Morbidität [24].

Das Problem wird noch ausgeprägter, wenn die wenigen Daten zu angeborenen Stoffwechselerkrankungen untersucht werden. Ein Fragebogen, der spezifisch die Probleme der Transition bei Ahornsirup-Erkrankung bei acht Patienten und ihren Angehörigen darstellte, zeigt dies

medgen 2015 · 27:288–295
DOI 10.1007/s11825-015-0066-y
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2015

U. Plöckinger

Transition von der Kindheit in das Erwachsenenalter bei chronischen Krankheiten

Zusammenfassung

Dank des medizinischen Fortschritts erleben zunehmend mehr Kinder mit chronischen Erkrankungen das Erwachsenenalter. Patienten mit angeborenen Stoffwechselerkrankungen stellen nur eine, jedoch in ihrer Größe und Problematik besondere Gruppe heranwachsender Patienten dar. Allerdings fehlen vielfach begleitende Strukturen im Gesundheitssystem, um eine erfolgreiche Transition zu ermöglichen. Dies kann zu erheblicher Beeinträchtigung der Gesundheit der Betroffenen führen. Der Artikel beschreibt den Transitionsprozess des gesunden Adoleszenten zum jungen Erwachsenen sowie die Schwierigkeiten dieses Prozesses für chronisch kranke junge Menschen mit erhöhtem Bedarf an Gesundheitsbetreuung, die zusätzlich den Übergang aus der pädiatrischen Medizin in die Erwachsenenmedizin zu bewältigen haben.

Schlüsselwörter

Adoleszenz · Junge Erwachsene · Transition · Angeborene Stoffwechselerkrankungen

Transition from childhood into adulthood with chronic diseases

Abstract

Medical progress results in longer survival for those with chronic diseases. Children with chronic conditions and special healthcare needs survive into adolescence and young adulthood. Patients with congenital metabolic disorders are a large and important subgroup due to their very specific needs. Unfortunately, the social and healthcare structures needed for successful transition of each of these steps are still lacking, sometimes with severe medical consequences. This article describes the transition from adolescence to young adulthood for healthy youth. The transition process will be further investigated from the viewpoint of adolescents with special healthcare needs, emphasizing the transition from young to mature adulthood.

Keywords

Adolescence · Young adult · Transition to adult care · Inherited metabolic disease

auf. Die Akkumulation von Leucin, Isoleucin und Valin ist neurotoxisch mit negativen Auswirkungen auf die Kognition, Anpassung und das psychosoziale Verhalten. Die Therapie besteht in einer lebenslangen diätetischen Einschränkung bei gleichzeitiger Vermeidung von Mangelerscheinungen, vergleichbar zu vielen anderen Störungen des Aminosäuremetabolismus. Die meisten der jungen Erwachsenen werden weiterhin in der Pädiatrie versorgt, eine Tatsache, die ihnen häufig peinlich ist. Andererseits ist die spezifische Kenntnis über die Erkrankung, wie bei vielen anderen angeborenen Stoffwechselstörungen, im Erwachsenengesundheitssystem nicht in ausreichendem Maße vorhanden. Die diätetischen Restriktionen führen zur Ausgrenzung. Die jungen Erwachsenen haben Schwierigkeiten ihre Erkrankung zu erklären. Entwicklungsverzögerungen, wiederholte Krankenhausaufenthalte und die resultierende Abwesenheit von der Schule interferieren negativ mit den akademischen Zielen. Die chronische Müdigkeit kann den beruflichen Erfolg einschränken [28].

Viele Patienten stellen nach dem Transfer den Kontakt zum Gesundheitssystem nicht mehr her. So ist die Transition, trotz eines formalen Transitionsprogramms in Kanada für 18-jährige Patienten mit komplexen angeborenen Herzerkrankungen, nur in 48 % der Fälle erfolgreich gewesen. Nur die Hälfte der Patienten wurde über ihre weitere Versorgung im Erwachsenengesundheitssystem informiert. In Quebec war die Transition, trotz eines strukturierten Transitionsprogramms für Patienten mit juveniler idiopathischer Arthritis, nur in 48 % erfolgreich. In Manitoba gingen 40 % der Patienten mit Typ 1 Diabetes verloren, bevor ein Transitionsprogramm implementiert wurde. Die Reihe an Beispielen ließe sich beliebig verlängern.

Zusammenfassend stellt die Kombination des physiologischen Entwicklungsprozesses des Adoleszenten und die gleichzeitig stattfindende Transition aus der Pädiatrie zur Erwachsenenmedizin für Adoleszenten mit einem besonderen Bedarf an Gesundheitsbetreuung eine erhebliche Herausforderung dar. Infolge fehlender standardisierter Transitionsprozesse, auch in der Erwachsenen-

gesundheitsbetreuung, lassen sich negative Auswirkungen auf den Krankheitsverlauf feststellen.

Transition und die Gesundheitsbetreuung Erwachsener

Trifft der chronisch kranke „heranwachsende Erwachsene“ auf die Strukturen der Gesundheitsbetreuung erwachsener Patienten, die auf den Umgang mit reifen Erwachsenen ausgerichtet sind, so ergeben sich zusätzliche Probleme.

Innerhalb der Strukturen der Gesundheitsbetreuung Erwachsener wird mehr oder weniger auf Anforderung gearbeitet. Die Patienten sind gefordert ihre Gesundheitsversorgung selbst zu koordinieren. Das „Navigieren“ in den Strukturen der Gesundheitsbetreuung kann bereits den erfahrenen, reifen Erwachsenen überfordern. Nur in bestimmten, krankheitsspezialisierten Zentren (Kompetenzzentren, Krebszentren, Brustzentrum etc.) wird eine interdisziplinäre Vorgehensweise mit Case-Managern, die sich dann um alle krankheitsrelevanten Probleme kümmern, angeboten. Außerhalb solcher interdisziplinärer Zentren ist ein heranwachsender Erwachsener mit der Organisation seiner Gesundheitsversorgung in den Strukturen der Gesundheitsbetreuung Erwachsener häufig überfordert.

Geht die Erkrankung, sei es durch die Störung selbst, sei es durch unzureichende therapeutische Maßnahmen, mit einer Einschränkung der kognitiven Entwicklung einher, so ist der Transitionsprozess eine besondere Herausforderung für das Erwachsenengesundheitssystem. Niedrige Intelligenz, Konzentrationsdefizite, Einschränkungen des Gedächtnisses und der Exekutivfunktionen reduzieren die Fähigkeit Entscheidungen zu treffen, zu planen, zu organisieren und Informationen zu verarbeiten. Die eigenständige Umsetzung der Gesundheitsversorgung, der diätetischen Vorgaben oder der medikamentösen Therapie können erheblich beeinträchtigt sein. Außerhalb spezialisierter Zentren ist das Erwachsenengesundheitssystem auf diese jungen Erwachsenen mit eingeschränkter Kognition nicht eingerichtet. In der Regel ist eine neuropsychiatrische Evaluation zur

Diagnose des Ausmaßes der Fähigkeiten der Patienten in Hinblick auf Entscheidungsfähigkeit, Kommunikation und Informationsverarbeitung nicht verfügbar. Selbst mit professioneller psychologisch-psychiatrischer Unterstützung ist der Umgang mit den Inkonsistenzen, Stimmungsschwankungen und dem irrationalen Verhalten der Patienten schwierig und die Therapieziele können daher kaum umgesetzt werden [19].

Die Patienten des Erwachsenengesundheitssystems sind in der Regel über 40 Jahre alt. Den Mitarbeitern fehlt daher die Erfahrung des Umgangs mit jungen heranwachsenden Erwachsenen. Dies kann bereits auf der einfachsten Ebene der Kommunikation für beide Seiten ein Problem darstellen. Stimmungsschwankungen, Probleme mit der Zuverlässigkeit und Adhärenz bei den jungen Erwachsenen interferieren in der Beziehung zwischen Arzt und Patient. Die Betreuung ist zunächst auf Fragen der Diagnose und Therapie ausgerichtet. Die normalen psychologischen Entwicklungsprobleme, interpersonelle und sozioökonomische Schwierigkeiten der frühen Erwachsenenphase werden, wenn überhaupt, als nicht primär zur Gesundheitsfürsorge gehörend erlebt. Der Umgang mit diesen Themen ist zeitaufwendig, außerhalb der professionellen Erfahrung der meisten Mitarbeiter und wird daher am besten vermieden. Darüber hinaus steht kein finanzieller Ausgleich für die aufgewendete Zeit zur Verfügung. Damit sinkt die Motivation der Mitarbeiter Zeit und Kenntnisse in diese „paramedizinischen“ Probleme einzubringen. Das Erwachsenengesundheitssystem ist somit nicht gut vorbereitet mit heranwachsenden Patienten umzugehen. Dies führt zu verpassten Chancen bis hin zu deutlich schlechteren medizinischen Endpunkten.

Transition und das deutsche Gesundheitssystem

Die Problematik wird weltweit zunehmend wahrgenommen, wie die steigende Zahl an Publikationen zur Transition verdeutlicht (■ **Abb. 2**). In Deutschland empfahl der Sachverständigenrat zur Begutachtung der Entwicklung im Gesundheitswesen eine adäquate Finanzierung

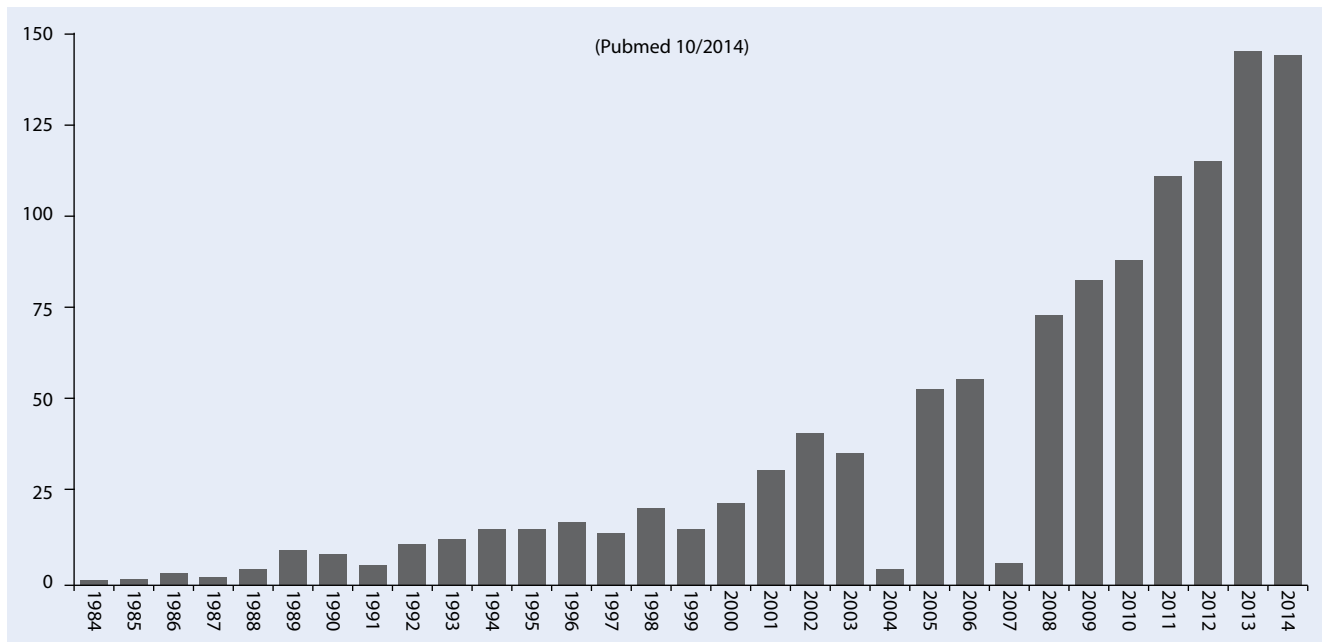


Abb. 2 ▲ Anzahl der Publikationen zur Transition (Abfrage PubMed 1.3.2015)

des Transitionsprozesses, die Unterstützung eines interdisziplinären und multiprofessionellen Umgangs mit der Transition, die Entwicklung von spezifischen Qualitätsmaßzahlen sowie eine verstärkte Vernetzung der entsprechenden Institutionen [18]. Im Jahr 2011 schlug die Bundesärztekammer Einrichtungen, ähnlich den sozialpädiatrischen Zentren, für die Betreuung von Heranwachsenden mit erhöhtem Bedarf an Gesundheitsbetreuung vor [11]. Eine Arbeitsgruppe aus Repräsentanten der wissenschaftlichen Gesellschaften der Pädiatrie, Inneren Medizin, Neurologie und Neuropädiatrie unterstützt ein diagnoseunabhängiges Transitionsprogramm, das mit einem webbasierten Transitionsmanager arbeitet [35]. Das Programm wird zurzeit durch die Robert Bosch Stiftung finanziert. Damit ist weder die Nachhaltigkeit der Einrichtung noch ein Rechtsanspruch auf die Transitionsleistung gewährleistet. Die Deutsche Gesellschaft für Transition betreut eine Webseite mit Informationen für Adoleszenten und ihre Eltern („Between – Fit für den Wechsel“, www.between-kompass.de).

Trotz dieser Aktivitäten liegt keine flächendeckende Versorgung vor. So weisen zum Beispiel nur acht von 36 Universitätskliniken für Endokrinologie und Diabete ein Transitionsangebot für Adoleszen-

ten auf [23]. In einer ähnlichen Untersuchung gaben nur 13 von 136 pädiatrischen bzw. Erwachsenenendokrinologen an eine Transition für Kinder mit Wachstumshormonmangel zu ermöglichen [13]. Für Patienten mit angeborenen Stoffwechselstörungen ist die Situation noch schwieriger. Deutschlandweit gibt es zwei Zentren mit einem einfachen Transitionsprogramm, einmal in Leipzig [25] und einmal in Berlin im Arbeitsumfeld der Autorin.

Zusammenfassend ist festzustellen, dass in Deutschland Anstrengungen zur Verbesserung der Situation zu erkennen sind. Bisher liegen jedoch keine rechtlich verbindlichen Vorgaben vor.

Während in den Niederlanden [20], Hongkong [40] und den USA [1, 29] ähnliche Verhältnisse wie in Deutschland vorliegen, hat der National Health Service (NHS) in England bereits klare Empfehlungen und Leitlinien für die Transition von Adoleszenten mit erhöhtem Bedarf an Gesundheitsbetreuung umgesetzt [32]. Zusätzliche Empfehlungen sind über das Internet verfügbar, bereitgestellt vom Royal College of Paediatrics and Child Health: Adolescent Health Programme (AHP) (www.rcpch.ac.uk/AHP), und dem Royal College of Nursing [26]. Ziel der Initiative ist es in der Übergangsphase den Verbleib der Betroffenen im Gesundheitssystem sicherzustellen.

Probleme der Transition

Untersuchungen zu krankheitsspezifischen Problemen der Transition können ein zugrunde liegendes Muster aufdecken und damit den Weg ebnen für eine stärker generalisierte Annäherung an die Probleme der Transition von Jugendlichen mit erhöhtem Bedarf an Gesundheitsbetreuung. Es gibt exzellente krankheitsspezifische Programme im Bereich der Pädiatrie, benötigt wird jedoch vor allem die Implementierung eines grundsätzlichen, strukturierten Programms mit Verpflichtung zur Dokumentation und Evaluation durch das Gesundheitssystem. Zurzeit wird die Betreuung der Transition kranker Adoleszenten ganz wesentlich durch engagierte Mitarbeiter des Gesundheitssystems zur Verfügung gestellt, die damit individuelle, jedoch selten nachhaltige Strukturen aufgebaut haben.

In der Gesundheitsbetreuung Erwachsener fehlen Strukturen, die den Übergang der jungen Erwachsenen zum reifen Erwachsenen unterstützen. Damit steht häufig für diese jungen Erwachsenen keine adäquate Gesundheitsbetreuung zur Verfügung. Ungelöste Probleme bestehen, bedingt durch das Fehlen des medizinischen Wissens und der Erfahrung im Umgang mit spezifisch pädiatrischen Erkrankungen auf der einen Seite und das

Fehlen der psychosozialen Unterstützung für die heranwachsenden Erwachsenen mit erhöhtem Bedarf an Gesundheitsbetreuung auf der anderen Seite.

Im Allgemeinen muss davon ausgegangen werden, dass das medizinische Wissen zu und die Erfahrung mit Krankheiten, die in der Kindheit entstehen, nicht zur Verfügung stehen. Dies konnte sowohl für Herz-, Leber- und insbesondere angeborene Stoffwechselerkrankungen gezeigt werden. Die Liste ist damit jedoch keineswegs vollständig und umfasst z. B. junge Überlebende von Krebserkrankungen, HIV-positive Adoleszenten, neurologische und neuromuskuläre Erkrankungen usw. Um diese Wissenslücke zu schließen, ist eine enge Kooperation zwischen der pädiatrischen und Erwachsenenmedizin notwendig. Gefragt ist daher ein Transitionsprozess nicht nur von Patienten, sondern auch von medizinischem Wissen aus der Pädiatrie in das Erwachsenenensystem. Langfristig müssen entsprechende Curricula für die Ausbildung der zukünftigen Medizingenerationen erarbeitet werden. Leitlinien für Krankheiten der Erwachsenen sollten die spezifischen medizinischen Anforderungen und Standards für diejenige Untergruppe an Erkrankungen umfassen, die sich bereits in der Kindheit manifestieren und die möglichen Unterschiede in der Behandlung und dem Verlauf im Vergleich zur Behandlung von Erwachsenen aufzeigen. Eine ähnliche Herangehensweise wurde durch das Nationale Aktionsprogramm für Menschen mit seltenen Erkrankungen (NAMSE) für den Bereich der seltenen Erkrankungen vorgeschlagen [27]. Sind diese grundlegenden Strukturen erarbeitet, so sollten das zunehmende Vertrauen der Pädiater in die weitere medizinische Betreuung sowie die zunehmende Erfahrung in der Erwachsenenmedizin einen erfolgreichen Transitionsprozess ermöglichen.

Der Umgang mit Patienten in der Erwachsenenmedizin ist geprägt durch die Erfahrung in der Betreuung reifer Erwachsener. Erwachsene Patienten werden als Partner im medizinischen Entscheidungsprozess gesehen. Die meisten heranwachsenden Erwachsenen mit hohem Bedarf an Gesundheitsbetreuung werden diesen Erwartungen jedoch nicht

gerecht. Exekutivfunktionen wie Planung und Organisation, die Fähigkeit sich Zukunft vorzustellen und das eigene Verhalten daran auszurichten, sind zu diesem Zeitpunkt noch in Entwicklung begriffen. Die vorangegangene beschützende Haltung der Eltern führte zu einem reduzierten Engagement in Fragen der eigenen Gesundheit [4]. Die resultierenden Wissenslücken der Patienten zur eigenen Erkrankung werden in der Erwachsenenmedizin häufig übersehen. Dies führt zu falschen Voraussetzungen in der Kommunikation zwischen Patienten und Betreuer.

Sexualität und Schwangerschaft werden in der Erwachsenenmedizin außerhalb der gynäkologischen Praxen selten ausführlich besprochen. In der Betreuung heranwachsender Erwachsener mit erhöhtem Bedarf an Gesundheitsbetreuung ist dies jedoch ein Thema von erheblicher Bedeutung. Das Risikoverhalten dieser Altersgruppe ist hoch. In diesem Alter führt ungeschützter Geschlechtsverkehr mit einer Wahrscheinlichkeit von 90 % innerhalb eines Jahres zu einer Schwangerschaft. Junge Erwachsene zwischen 15 und 24 Jahren repräsentieren 35 % der sexuell aktiven Bevölkerung, jedoch stellen sie andererseits 50 % der neuen Fälle sexuell übertragener Infektionserkrankungen (Sexual transferred infection, STI) pro Jahr. HIV-Infektionen machen dabei 50 % der STI aus [7]. Für Adoleszenten mit einem erhöhten Bedarf an Gesundheitsbetreuung, insbesondere immunkompromittierte Patienten, stellen sexuell übertragene Infektionserkrankungen ein hohes Risiko dar. Bei angeborenen Stoffwechselerkrankungen ist eine nicht geplante Schwangerschaft ohne genetische Beratung oder ausreichende metabolische Kontrolle zum Zeitpunkt der Konzeption ein Risiko für das Neugeborene. Die Schwangerschaft kann zu erheblichen metabolischen Entgleisungen der Mutter führen, die physiologischen Anpassungsvorgänge während der Schwangerschaft können den Verlauf der Erkrankung und damit auch die Entwicklung des Kindes beeinflussen. Eine geplante interdisziplinäre Betreuung der Schwangerschaft und Geburt ist somit erforderlich. Sexualität und Schwangerschaft gehören daher in dieser Altersgruppe zu regelmäßig zu besprechenden Themen, über die alle in die

Betreuung einbezogenen Mitarbeiter informiert sein sollten.

Zusammenfassend müssen die Erwartungen der Gesundheitsbetreuung Erwachsener an die Gegebenheiten der heranwachsenden Erwachsenen mit hohem Bedarf an Gesundheitsbetreuung angepasst werden. Jedes Teammitglied sollte so ausgebildet sein, dass eine alters- und psychologisch angepasste Gesundheitsversorgung möglich wird. Zurzeit ist die Erwachsenenmedizin nicht darauf vorbereitet mit diesen Problemen umzugehen. Schlimmer noch, die Problematik wird nicht ausreichend wahrgenommen. Daraus resultiert – solange kein Problem besteht, muss auch keine Lösung gefunden werden.

Die chronische Erkrankung kann bereits den physiologischen Entwicklungsprozess vom jungen zum reifen Erwachsenen erschweren. Zusätzliche Probleme beim Übergang von der Pädiatrie in die Erwachsenenmedizin werden dann die Gesundheitsversorgung dieser Patienten erheblich beeinträchtigen. Eine diesen Gegebenheiten angepasste Gesundheitsversorgung ist dringend erforderlich.

Selbstverständlich braucht nicht jeder junge Erwachsene das volle Armarium der psychosozialen Unterstützung. Die Analyse der Risikofaktoren ist daher eine der ersten Aufgaben, die es erlaubt knappe Ressourcen optimal einzusetzen. Relevante Risikofaktoren sind beispielsweise ein niedriger sozioökonomischer Lebenshintergrund, Fehlen einer primären oder sekundären Ausbildung/Berufsausbildung, Probleme mit der Familie oder Sprachprobleme bei Patienten mit Migrationshintergrund.

Transitionsmanager mit einem breiten professionellen Hintergrund können individualisierte Unterstützung und Hilfe zur Verfügung stellen.

Risikoklassifizierung und Definition der Ziele der Transition sollten, zusammen mit der medizinischen Endpunktanalyse, die basale Struktur eines „Betreuungssystem Transition“ darstellen. Eine stufenweise größere Komplexität erlaubt die Anpassung an die individuellen Bedürfnisse der Patienten. Die Definition der einzelnen Stufen ist zielorientiert und bietet ein breites, aber wohldefiniertes und flexibles Spektrum an Unterstüt-

zungsmöglichkeiten bei minimalem administrativen Aufwand an. Der Prozess muss zwingend in einer vorgegebenen Weise dokumentiert werden, um eine regelmäßige Evaluation und damit Verbesserungen zu ermöglichen.

Zum Aufbau eines derartigen Systems sind die Zusammenarbeit der nationalen „Stakeholders“, die Einbindung in das nationale Gesundheitssystem und die Bereitstellung entsprechender finanzieller Mittel erforderlich.

Zusammenfassend erscheint beim Aufbau eines „Betreuungssystems Transition“ eine stufenweise und bundesweite Herangehensweise sinnvoll. Die verbesserte medizinische Ausbildung/Fortbildung der Ärzte und ein standardisierter einfacher Transfer bilden die einfachste Stufe, die jedem Jugendlichen eine Chance gibt. Um Heranwachsenden mit einem höheren Betreuungsaufwand gerecht zu werden, ist die Evaluation des individuellen Bedarfs und Entwicklungsstandes eine wesentliche Aufgabe im Bereich der Pädiatrie. In der Folge kann die bedarfsgerechte soziopsychologische Begleitung von Transitionsmanagern übernommen werden. Dieses Vorgehen sollte zu einer deutlichen Verbesserung in den medizinischen Endpunkten führen [12]. Krankheitsspezifisch können derartige Programme zunächst in erfahrenen interdisziplinären Zentren erarbeitet, evaluiert und der finanzielle Bedarf kalkuliert werden, bevor sie dann bundesweit umgesetzt werden. Die kontinuierliche Dokumentation und Evaluation sind Eckpunkte für die weitere Entwicklung und daher von Beginn an unverzichtbar.

Korrespondenzadresse



Prof. Dr. U. Plöckinger
Kompetenzzentrum Seltene Stoffwechselkrankheiten, Interdisziplinäres Stoffwechsel-Centrum: Endokrinologie, Diabetes und Stoffwechsel, Charité-Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow-Klinikum
Augustenburger Platz 1, 13352 Berlin
Ursula.ploeckinger@charite.de

Danksagung. Die Arbeit an diesem Manuskript wurde durch eine Spende von Genzyme ermöglicht.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. U. Plöckinger erhielt Vortragshonorare, Spenden, Projektunterstützungen von Genzyme, Shire, BioMarin, Vitaflow, Milupa, Merck Serono, Pfizer und Novartis.

Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren.

Literatur

1. American Academy of Pediatrics Aaof, Physicians ACoP-ASo, Medicine. I (2002) A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics* 110:1304–1306
2. Annunziato RA, Shemesh E (2010) Tackling the spectrum of transition: what can be done in pediatric settings? *Pediatr Transplant* 14:820–822
3. Annunziato RA, Parkar S, Dugan CA, Barsade S, Arnon R, Miloh T, Iyer K, Kerkar N, Shemesh E (2011) Brief report: deficits in health care management skills among adolescent and young adult liver transplant recipients transitioning to adult care settings. *J Pediatr Psychol* 36:155–159
4. Anthony SJ, Martin K, Drabble A, Seifert-Hansen M, Dipchand AI, Kaufman M (2009) Perceptions of transitional care needs and experiences in pediatric heart transplant recipients. *Am J Transplant* 9:614–619
5. Betz CL (2013) Health care transition for adolescents with special healthcare needs: where is nursing? *Nurs Outlook* 61:258–265
6. Betz CL, Lobo ML, Nehring WM, Bui K (2013) Voices not heard: a systematic review of adolescents' and emerging adults' perspectives of health care transition. *Nurs Outlook* 61:311–336
7. Bitzer J (2013) Oral contraceptives in adolescent women. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 27:77–89
8. Bleidorn W (2012) Hitting the road to adulthood: short-term personality development during a major life transition. *Pers Soc Psychol Bull* 38:1594–1608
9. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, O'Kinion NA, Orr DP, Slap GB (1993) Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health* 14:570–576
10. BundesGd (2013) Verteilung der Bevölkerung nach ihrem Gesundheitszustand in Prozent. Gliederungsmerkmale: Jahre, Deutschland, Alter, Geschlecht, Gesundheitszustand. https://wwwwgbe-bundde/oowa921-install/servlet/oowa/aw92/WS0100/_XWD_FORMPROC. Zugegriffen: 28. Apr. 2015
11. Bundesärztekammer (2011) 114. Deutscher Ärztetag. Beschlussprotokoll;VI-111 Transition von Jugendlichen mit Behinderungen oder chronischen Erkrankungen. <http://www.bundesaeztekammerde/downloads/114Beschlussprotokoll20110704.pdf>. Zugegriffen: 25. März 2015
12. Burt KB, Paysnick AA (2012) Resilience in the transition to adulthood. *Psychopathol* 24:493–505
13. Dorr HG, Hauffa BP, Wallaschofski H (2009) [Management of adolescents with childhood onset growth hormone deficiency in the transition—results of a field based study in Germany]. *Dtsch Med Wochenschr* 134:2551–2555
14. Dummer TJ, Kirk SF, Penney TL, Dodds L, Parker L (2012) Targeting policy for obesity prevention: identifying the critical age for weight gain in women. *J Obes* 2012:934895
15. Flume PA (2009) Smoothing the transition from pediatric to adult care: lessons learned. *Curr Opin Pulm Med* 15:611–614
16. Frech A (2012) Healthy behavior trajectories between adolescence and young adulthood. *Adv Life Course Res* 17:59–68
17. Fredericks EM (2009) Nonadherence and the transition to adulthood. *Liver Transpl* 15(Suppl 2):S63–S69
18. Gesundheitswesen SzBdEi (2009) Sondergutachten 2009 4. Spezielle Versorgungsanforderungen im Übergang vom Jugend- ins Erwachsenenalter. <http://www.wvr-gesundheit.de/index.php?id=22>. Zugegriffen: 25. März 2015
19. Herzer M, Goebel J, Cortina S (2010) Transitioning cognitively impaired young patients with special health needs to adult-oriented care: collaboration between medical providers and pediatric psychologists. *Curr Opin Pediatr* 22:668–672
20. Hollak CEM, van Spronsen F (2014) Transitionsmedizin in den Niederlanden. In: vom Dahl S et al (Hrsg) Angeborene Stoffwechselkrankheiten bei Erwachsenen. Springer-Verlag, Berlin, S 48–53
21. Irwin C (2010) Young adults are worth off than adolescents. *J Adolesc Health* 46:405–406
22. LaRosa C, Baluarte HJ, Meyers KE (2011) Outcomes in pediatric solid-organ transplantation. *Pediatr Transplant* 15:128–141
23. Lausch M, Reincke M (2004) [Transition clinics in endocrinology and diabetology for the chronically ill in Germany. A recent inquiry]. *Dtsch Med Wochenschr* 129:1125–1129
24. Moons P, Pinxten S, Dedroog D, Van Deyk K, Geuwillig M, Hilderson D, Budts W (2009) Expectations and experiences of adolescents with congenital heart disease on being transferred from pediatric cardiology to an adult congenital heart disease program. *J Adolesc Health* 44:316–322
25. Mutze U, Roth A, Weigel JF, Beblo S, Baerwald CG, Buhrdel P, Kiess W (2011) Transition of young adults with phenylketonuria from pediatric to adult care. *J Inher Metab Dis* 34:701–709
26. Nursing RCo (2004) Adolescent transition Care-guidance for nursing staff. http://www.rcn.org/_data/assets/pdf_file/0011/78617/004510.pdf. Zugegriffen: 26. Apr. 2015
27. Office NALFPwrDNC (2014) National plan of action for people with rare diseases. Action fields, recommendations, proposed actions. <http://www.namesde/images/stories/Dokumente/Aktionsplan/national%20plan%20of%20action.pdf>. Zugegriffen: 4. Apr. 2015
28. Packman W, Mehta I, Rafie S, Mehta J, Naldi M, Mooney KH (2012) Young adults with MSUD and their transition to adulthood: psychosocial issues. *J Genet Couns* 21:692–703
29. Park MJ, Adams SH, Irwin CE Jr (2011) Health care services and the transition to young adulthood: challenges and opportunities. *Acad Pediatr* 11:115–122
30. Pediatrics Aaof, Physicians Aaof, Medicine ACoP-ASol (2002) A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics* 110:1304–1306
31. Poobalan AS, Aucott LS, Clarke A, Smith WC (2012) Physical activity attitudes, intentions and behaviour among 18–25 year olds: a mixed method study. *BMC Public Health* 12:640

32. Protheroe S (2009) Symposium 6: young people, artificial nutrition and transitional care. Transition in young people on home parenteral nutrition. Proc Nutr Soc 68:441–445
33. Rakhmanina NY, van den Anker JN, Soldin SJ, van Schaik RH, Mordwink N, Neely MN (2010) Can therapeutic drug monitoring improve pharmacotherapy of HIV infection in adolescents? Ther Drug Monit 32:273–281
34. Roberts BW, Wood D, Smith, JL (2005) Evaluating five factor theory and social investment perspectives on personality trait development. J Res Pers 39:166–184
35. Rodeck B (2015) Bericht der interdisziplinären AG Transition. Monatsschrift Kinderheilkunde Mitteilungen DGKJ 179(2):179–180
36. Rook M, Rosenthal P (2009) Caring for adults with pediatric liver disease. Curr Gastroenterol Rep 11:83–89
37. Suris JC, Akre C, Rutishauser C (2009) How adult specialists deal with the principles of a successful transition. J Adolesc Health 45:551–555
38. Tsybina I, Kingsnorth S, Maxwell J, Bayley M, Lindsay S, McKeever P, Colantonio A, Hamdani Y, Healy H, Macarthur C (2012) Longitudinal Evaluation of Transition Services („LETS Study“): protocol for outcome evaluation. BMC Pediatr 12:51
39. WHO Adolescent Health Epidemiology. http://www.who.int/maternal_child_adolescent/epidemiology/adolescence/en/. Zugriffen: 27. Apr. 2015
40. Wong LH, Chan FW, Wong FY, Wong EL, Huen KF, Yeoh EK, Fok TF (2010) Transition care for adolescents and families with chronic illnesses. J Adolesc Health 47:540–546

Freiburger Forscher analysieren neuen mitochondrialen Importweg

Freiburger Forscher haben einen neuen Importweg entdeckt, über den Proteine in Mitochondrien gelangen. Hierbei haben sie die Rolle der Phosphatidsäure in Bezug auf die Biogenese mitochondrialer Proteine im Modellorganismus *Saccharomyces cerevisiae* analysiert. Bisher konnte kein direkter Einfluss spezifischer Lipide auf die mitochondriale Proteinbiogenese nachgewiesen werden. Die Wissenschaftler zeigten jedoch, dass eine Umstrukturierung der mitochondrialen Lipidzusammensetzung durch Behandlung mit Lithocholsäure oder durch Entfernung des Lipidtransportproteins Ugo1, die Biogenese des Membranproteins Ugo1 stimuliert. Darüber hinaus konnten sie den Transportweg von Ugo1 mithilfe proteinfreier Liposomen nachbauen, welche die Phospholipidzusammensetzung der äußeren mitochondrialen Membran nachahmen. Hierbei konnten die Forscher eine direkte Abhängigkeit der Ugo1 Biogenese von Phosphatidsäure nachweisen. Der Einfluss von Lipiden auf den Import und Aufbau mitochondrialer Proteine wurde bisher nur unwesentlich untersucht. Diese Arbeit zeigt, dass Lipide entgegen der bisherigen Lehrmeinung spezifische und aktive Funktionen beim Import mitochondrialer Proteine haben könnten.

Literatur: Vögtle FN et al (2015) The fusogenic lipid phosphatidic acid promotes the biogenesis of mitochondrial outer membrane protein Ugo1. Journal of Cell Biology 210:951-960

Quelle: Albert-Ludwigs-Universität Freiburg,
<http://www.uni-freiburg.de/>

Oppenheim-Preis 2016

Deutsche Dystonie-Gesellschaft e.V. (DDG e.V.) schreibt erneut den mit 5.000 Euro dotierten Oppenheim-Preis aus

Der Preis dient der Förderung der klinischen Forschung wie auch der Grundlagenforschung im Gebiet der dystonen Erkrankungen. Die Ausschreibung richtet sich an Forscher aus dem deutschsprachigen Bereich für Arbeiten zur Ätiologie, Pathogenese, Diagnostik und Therapie der Dystonien und zur psychosozialen Situation von Dystonie-Betroffenen.

Der Preis wird alle 2 Jahre vergeben und ist mit 5.000 Euro dotiert.

Die Arbeit kann innerhalb der letzten beiden Jahre veröffentlicht worden oder noch unveröffentlicht sein. Der Preisbewerber muss Erstautor sein. Eine bereits früher eingereichte Arbeit kann in den folgenden Jahren zugelassen werden, wenn sie grundlegend neue Erkenntnisse bringt.

Der Bewerber soll aus dem deutschsprachigen Raum kommen (BRD, A, CH), Forschungsarbeiten können aber im Ausland durchgeführt worden sein.

Die Arbeit kann in deutscher oder englischer Sprache eingereicht werden. Der Preisträger muss eine deutsche Kurzfassung zur Verfügung stellen.

Die Arbeiten müssen in dreifacher Ausfertigung, mit Lebenslauf und einer Erklärung, dass die Arbeit nicht für andere Preise eingereicht worden ist, an die DDG e.V. geschickt werden.

Die Preisverleihung erfolgt auf der Jahrestagung der DDG e.V. am 09. Juli 2016 in München.

Bewerbungen richten Sie bitte bis zum 31. Januar 2016 an:

Deutsche Dystonie Gesellschaft e.V.

Theodorstr. 41 P

22761 Hamburg

oder per E-Mail an info@dystonie.de oder ute.kuehn@dystonie.de

Weitere Informationen zu den Ausschreibungskriterien unter:

<http://www.dystonie.de/die-ddg/oppenheim-preis.html>

Quelle: Deutsche Dystonie Gesellschaft e.V.