



Kleine kranke Herzen

Der plötzliche Herztod kann nicht nur bei einem Kind mit angeborenem Herzfehler auftreten, sondern auch bei einem scheinbar gesunden Kind. Glücklicherweise kommt beides nur selten vor.

Cordula M. Wolf



Die Sterblichkeit von Kindern mit schweren angeborenen Herzfehlern konnte in den letzten Jahrzehnten deutlich gesenkt werden. Geholfen haben dabei eine verbesserte Diagnostik, moderne medizinische Technologien und neue Operationsverfahren. Aber auch bei scheinbar gesunden Kindern, die von einem plötzlichen Herztod betroffen sind, konnte die Häufigkeit des schrecklichen Ereignisses reduziert werden. In diesen Fällen, denen meist nicht erkannte Krankheiten zugrunde liegen, sind neue Erkenntnisse der molekularen Grundlagen dieser Krankheiten sehr nützlich. Dadurch kann eine möglichst frühzeitige Diagnostik (Untersuchung), Prävention (Vorbeugung) und Therapie (Behandlung) erfolgen.

Etwa eines von hundert Kindern wird mit einem strukturellen Herzfehler geboren. Das bedeutet, die Herzklappen oder Herzwände des Kindes weisen Veränderungen auf, die die Funktion des Herzens beeinträchtigen. In den meisten Fällen handelt es sich um Löcher in der Herzscheidewand, welche zu einem unerwünschten Fluss des Blutes von einer in die andere Herzkammer führen. In anderen Fällen bestehen Veränderungen der Herzklappen oder der Blutgefäße, die vom Herzen abgehen, sodass es im Herzen zu schädlichen Druck- und Volumenverhältnissen kommt. Bei vielen dieser Defekte ist keine Behandlung notwendig, wenn sich die Löcher im Laufe der ersten Lebensmonate von selbst verschließen. Bei anderen Herzfehlern muss im frühen Kindesalter eine Herzkatheteruntersuchung oder eine Operation am offenen Herzen erfolgen.

INTENSIVMEDIZINISCHE VERSORGUNG

Bei etwa einem von tausend neugeborenen Kindern wird ein schwerer struktureller Herzfehler festgestellt. Diese Kinder sind meist schon kurz nach Geburt sehr krank und benötigen intensivmedizinische Versorgung in einer Klinik, die auf angeborene Herzfehler bei Kindern spezialisiert ist. Die Herzkammern dieser Kinder, die Herzklappen und/oder die Blutgefäße sind fehlerhaft entwickelt, sodass

»Etwa eines von hundert Kindern wird mit einem strukturellen Herzfehler geboren.«

ein normaler Blutkreislauf ohne frühzeitige medizinische Eingriffe nicht möglich ist. Oft sind in diesen Fällen im frühen Säuglingsalter Herzkatheteruntersuchungen oder chirurgische Eingriffe am offenen Herzen notwendig. Da die Kinder noch wachsen, müssen die Eingriffe manchmal im Laufe der weiteren Lebensjahre wiederholt werden.

Auch wenn die Sterblichkeit dieser schwer kranken Kinder in den letzten Jahrzehnten um mehr als die Hälfte bis zwei Drittel gesunken

ist, kann es doch in einzelnen Fällen zum vorzeitigen Herztod kommen. Die Gründe hierfür sind vielfältig: Zum einen ist der Herzmuskel manchmal nicht kräftig genug ausgebildet und versagt trotz einer korrigierenden Operation. Manchmal ist auch die zusätzliche Belastung durch eine Operation mit der Herz-Lungen-Maschine zu viel für das kleine Herz.

Bei sehr schweren strukturellen Herzfehlern ist es im frühen Lebensalter häufig nicht möglich, die endgültige anatomische Korrektur des Herzens durchzuführen. Das liegt oft an der geringen Größe des Herzens, das bei der Geburt gerade einmal ungefähr so groß wie die Faust des Babys ist, also etwa die Größe einer Walnuss hat. Eine weitere Schwierigkeit ist der sich unmittelbar nach Geburt verändernde Blutfluss (Hämodynamik), insbesondere im Lungenkreislauf, wo die Sauerstoffversorgung über das Blut der Nabelschnur auf das eigenständige Atmen übergeht. Daher werden zu Beginn oftmals Operationen durchgeführt, die es dem Kind zwar ermöglichen heranzuwachsen und größer zu werden, bei denen der Blutkreislauf aber nicht wie bei Gesunden über die beiden Vorhöfe mit rechter und linker Kammer geleitet wird.

NUR EINE HERZKAMMER

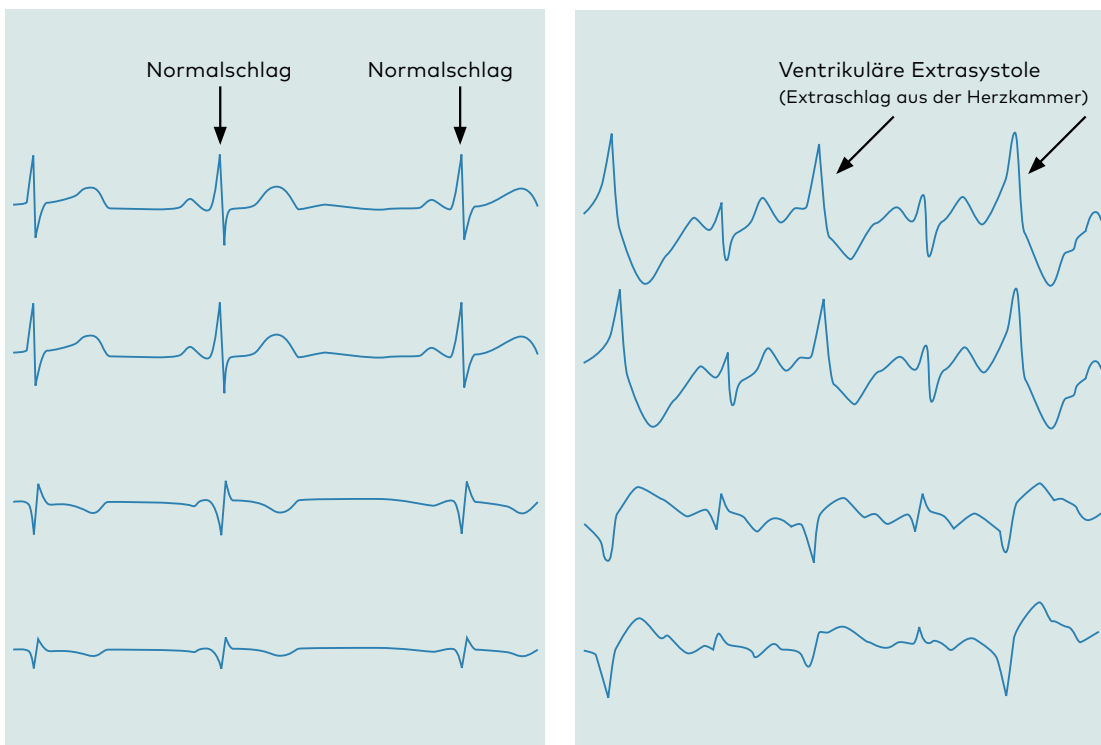
So verfügen Kinder mit einem sogenannten „univentrikulären“ Herzen über ein Herz, das nur eine funktionierende Herzkammer hat. Unterschiedliche strukturelle Herzfehler sind dafür verantwortlich:

- etwa das hypoplastische Linksherz, bei dem die linke Herzkammer deutlich unterentwickelt ist und die beiden linken Herzklappen hochgradig verengt oder nicht öffnungsfähig sind,
- oder die Trikuspidalatresie, bei der die Trikuspidalklappe nicht angelegt ist; an ihrer Stelle besteht eine undurchlässige Membran aus Bindegewebe.

Da betroffene Kinder anstatt zwei großer Herzkammern nur eine funktionierende Herzkammer besitzen, muss der Lungenkreislauf durch einen medizinischen Eingriff alternativ ver-



Verdickter Herzmuskel bei einem zwei Jahre alten Kleinkind, das seit seiner Geburt an der genetisch bedingten Krankheit „hypertrophe Kardiomyopathie“ leidet.



Veränderungen im EKG eines zwölfjährigen Mädchens, das an der vererbten Krankheit „katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie“ (CPVT) leidet. Dabei kann es bei körperlicher Belastung oder Stress zu Herzrhythmusstörungen kommen, die weitere lebensbedrohliche Rhythmusstörungen auslösen können.

sorgt werden. Der Lungenkreislauf ist der Teil des Blutkreislaufs, der das Blut vom Herzen zur Lunge bringt und wieder zurück. Als medizinische Lösung dient zum Beispiel ein in den ersten Lebenstagen implantiertes kleines Röhrchen (Shunt) von etwa drei bis vier Millimeter Durchmesser, über welches der Blutfluss in den Körper und die Lungen gewährleistet wird. Ein Verschluss dieses kleinen Röhrchens, etwa durch ein Blutgerinnsel oder Gewebewachstum innerhalb des Röhrchens, kann zum plötzlichen Versterben der kleinen Patienten führen.

Weitere Gründe für den vorzeitigen Herztod von Kindern mit schweren strukturellen Herzfehlern sind Fehlfunktionen der Herzklappen, ein durch Narben und den Herzstillstand während der Operation geschwächter Herzmuskel oder plötzlich auftretende Herzrhythmusstörungen. Um solche Komplikationen frühzeitig zu erkennen und zu verhindern, sind medikamentöse Behandlungen und sehr engmaschige kinder-kardiologische Kontrollen notwendig.

Dennoch kann der Tod einzelner Patienten leider nicht verhindert werden.

TOD SCHEINBAR GESUNDER KINDER

Bei einem plötzlich verstorbenen, scheinbar gesunden Kleinkind können ein angeborenes Arrhythmiesyndrom, also eine Herzrhythmusstörung, oder eine Kardiomyopathie, eine Erkrankung des Herzmuskels, vorliegen (siehe Abbildungen oben). In diesen Fällen führen meist lebensbedrohliche Herzrhythmusstörungen zum plötzlichen Herztod. Die Erkrankungen sind oft vor dem

»Erkrankungen des Herzmuskels und angeborene Herzrhythmusstörungen sind vererbbar.«



»Die ständige Weiterentwicklung medizinischer Technologien ermöglicht heute die verbesserte Versorgung kleiner Patienten.«

Todesfall nicht bekannt, insbesondere wenn die Kinder keinerlei Krankheitssymptome gezeigt haben. Wird bei diesen Kindern nicht frühzeitig ein Ultraschall des Herzens, ein EKG oder eine molekulargenetische Untersuchung, also eine Untersuchung des Erbgutes, vorgenommen, können die potenziell gefährlichen Erkrankungen nicht erkannt und keine vorbeugenden Maßnahmen ergriffen werden.

Erkrankungen des Herzmuskels (Kardiomyopathien) und angeborene Herzrhythmusstörungen (zum Beispiel das Long-QT-Syndrom oder die katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie, CPVT) sind ver-

erbbar. Die Familienanamnese, bei der nach Besonderheiten und Erkrankungen von Verwandten gefragt wird, ist daher sehr hilfreich, um eine Diagnose zu stellen. Oft sind gleich mehrere biologisch verwandte Familienmitglieder betroffen. In vielen Fällen kann heute durch neue Technologien auf dem Gebiet der Molekulargenetik, bei der nach Veränderungen im Erbgut gesucht wird, die Ursache einer Erkrankung festgestellt werden. Dadurch ist eine frühzeitige Diagnose möglich, auch wenn die Krankheit noch keine Symptome gezeigt hat.

Bei einem verstorbenen Kind kann heutzutage auch noch nach dessen Tod eine Diagnose gestellt werden, auch wenn in seiner Familie keine Herzkrankheit bekannt ist. Hierzu ist zum einen die sorgfältige Analyse von durch eine Autopsie gewonnenen Proben des Herzmuskels notwendig. Zum anderen kann eine sogenannte „molekulare Autopsie“ durchgeführt werden. Darunter versteht man Untersuchung von Erbmaterial (meist DNA) aus Blut oder Gewebe des Verstorbenen, um Genveränderungen zu entdecken, die eine Krankheit auslösen.

UNTERSCHIEDLICHE URSACHEN

Der ungeklärte plötzliche Tod bei einem Kind im Alter von unter einem Jahr wird als Sudden Infant Death Syndrome (SIDS) bezeichnet. Die relative Häufigkeit von SIDS liegt derzeit bei etwa 10 Fällen pro 100 000 Kindern und lag in der Vergangenheit noch erheblich höher. Nachdem Risikofaktoren für einen SIDS erkannt und präventive Maßnahmen eingeführt worden waren (etwa Bauchlage und Überwärmung der Kinder vermeiden sowie für eine rauchfreie Umgebung sorgen), konnte in den vergangenen Jahren die Häufigkeit des Säuglingstodes deutlich reduziert werden.

Bei Kindern, die innerhalb des ersten Lebensjahres an SIDS versterben, gibt es meistens mehrere Ursachen; diese können sowohl im Körper des Kindes begründet sein, als auch durch äußere Umstände ausgelöst werden. Lediglich bei einem Teil der betroffenen Kin-

der liegt eine Kardiomyopathie (Erkrankung des Herzmuskels) oder ein genetisch bedingtes Arrhythmiesyndrome (Herzrhythmusstörungen) vor.

Der vorzeitige Herztod bei Kleinkindern ist ein sehr seltenes Ereignis. Er kann sowohl bei Kindern auftreten, die sich zuvor aufgrund eines strukturellen Herzfehlers in medizinischer Behandlung befunden haben, als auch bei Kindern, die scheinbar gesund waren. Die Ursachen des plötzlichen Herztodes sind unterschiedlich: Während bei Kindern mit strukturellen Herzfehlern insbesondere veränderte Blutflüsse und -drücke (Hämodynamik) zum Herzversagen führen können, sind bei scheinbar gesunden Kindern meist lebensbedrohliche Herzrhythmusstörungen der Grund für das plötzliche Versterben.

Die ständige Weiterentwicklung sowohl der medizinischen Technologien als auch der Versorgung in hoch spezialisierten Zentren ermöglicht heute die frühzeitige Diagnostik und verbesserte Behandlung dieser kleinen Patienten. Die medizinische Entwicklung trägt so fortlaufend dazu bei, die Sterblichkeit von Kindern mit angeborenen Herzfehlern und auch von scheinbar gesunden Kindern zu senken.

Literatur:

Liu, Y. et al. (2019): Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. doi: 10.1093/ije/dyz009

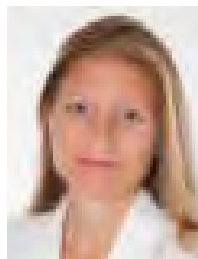
Pierpont, M. E. et al. (2018): Genetic Basis for Congenital Heart Disease: Revisited: A Scientific Statement From the American Heart Association. doi: 10.1161/CIR.0000000000000606

Semsarian, C. et al. (2015): Sudden cardiac death in the young: the molecular autopsy and a practical approach to surviving relatives. doi: 10.1093/eurheartj/ehv063

Trachtenberg, F. L. et al. (2012): Risk factor changes for sudden infant death syndrome after initiation of Back-to-Sleep campaign. doi: 10.1542/peds.2011-1419

DIE KINDERHERZSTIFTUNG DER DEUTSCHEN HERZSTIFTUNG

In Deutschland kommen jährlich etwa 8700 Kinder mit einem Herzfehler zur Welt. Dank des medizinischen Fortschritts erreichen heutzutage über 90 Prozent von ihnen das Erwachsenenalter. Derzeit leben rund 350 000 sogenannte EMAH (Erwachsene mit angeborenem Herzfehler) unter uns. Die Bandbreite und Komplexität der angeborenen Herzfehler ist groß und erfordert für Diagnose und Behandlung ausgewiesene Kinderherz- und EMAH-Spezialisten. Die Kinderherzstiftung der Deutschen Herzstiftung gehört zu den wichtigsten Anlaufstellen für Menschen mit einem angeborenen Herzfehler, insbesondere auch für Eltern herzkranker Kinder. Die Kinderherzstiftung bietet kompetenten Rat und Hilfe bei medizinischen, rechtlichen und sozialen Fragen. www.kinderherzstiftung.de



Priv.-Doz. Dr. med. Cordula M. Wolf

ist Fachärztin für Kinder- und Jugendmedizin und Kinderkardiologin. Sie leitet das Zentrum für seltene angeborene Herzerkrankungen und Kardiogenetik an der Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie am Deutschen Herzzentrum München. Kontakt: wolf@dhm.mhn.de