

herzblatt



Leben mit angeborenem Herzfehler | Deutsche Herzstiftung e. V.

SONDERDRUCK

Fallot'sche Tetralogie

Ein angeborener Herzfehler mit vielen Gesichtern

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer
Universitätsklinikum Heidelberg



Falot'sche Tetralogie

Ein angeborener Herzfehler mit vielen Gesichtern

Die Falot'sche Tetralogie ist die häufigste Form angeborener Herzfehler, die mit einer Blaufärbung der Haut (Zyanose) einhergehen, und der erste Herzfehler, der bereits 1954 erfolgreich und zufriedenstellend operativ korrigiert werden konnte. Kinder, die heute mit einer Falot'schen Tetralogie geboren werden, dürfen in nahezu allen Fällen erwarten, die operative Korrektur ihres Herzfehlers zu überleben und zumindest die ersten drei bis vier Jahrzehnte ihres Lebens ein weitgehend normales Leben als Jugendliche und Erwachsene führen zu können.

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, Universitätsklinikum Heidelberg

Étienne-Louis Arthur Fallot erkannte als Erster, dass eine schon seit dem 17. Jahrhundert bekannte bestimmte Kombination einzelner Fehlanlagen am Herzen immer zu dem gleichen Komplex von Symptomen führt. In seiner Erstbeschreibung aus dem Jahr 1888 bezeichnete er den komplexen Herzfehler als **Maladie bleue** oder als Blausucht, der heute den Namen Falot'sche Tetralogie trägt. Eine Falot'sche Tetralogie tritt bei etwa 1:3600 aller Lebendgeborenen auf und hat damit einen Anteil von etwa 20 Prozent an allen angeborenen Herzfehlern mit Zyanose.

Anatomie

Die Kombination der vier anatomischen Fehler am Herzen bildet in ihrem gemeinsamen Auftreten die typische Falot'sche Tetralogie (*Abbildung 1*):

- ▶ eine **Pulmonalstenose**, d. h. eine Behinderung des Blutstroms aus der rechten Herzkammer (rechter Ventrikel, RV) durch eine Verdickung der Muskeln unmittelbar unterhalb der Pulmonalklappe (subvalvulär), durch einen zu engen Klappendurchmesser (valvulär), durch eine verminderte Öffnung der kleinen, meist verdickten Klappensegel sowie häufig durch eine erschwerte Passage des Blutes in Folge der in ihrem Durchmesser zu schmalen Lungenarterien (supravalvulär),
- ▶ ein **Kammerscheidewanddefekt** (Ventrikelseptumdefekt, VSD), der am obersten Rand des Ventrikelseptums

gelegen ist, sodass über den immer sehr großen Defekt die normalerweise aus der linken Herzkammer (linker Ventrikel, LV) entspringende Hauptschlagader (Aorta, AO) mit einem Teil ihrer Klappe in die rechte Herzkammer hinüberraht und somit

- ▶ eine **Überreitende Aorta** bildet, die nun auch sauerstoffarmes Blut aus der rechten Herzkammer aufnimmt und in den Körperkreislauf leitet, was an der Zyanose zu erkennen ist, sowie
- ▶ eine **Hypertrophie des rechten Ventrikels** (Zunahme der Muskelmasse der rechten Herzkammer). Sie entsteht dadurch, dass eine verstärkte Muskelkraft der rechten Herzkammer erforderlich ist, um eine ausreichende Menge Blut an den beschriebenen Engstellen vorbei in den Lungenkreislauf zu pumpen.

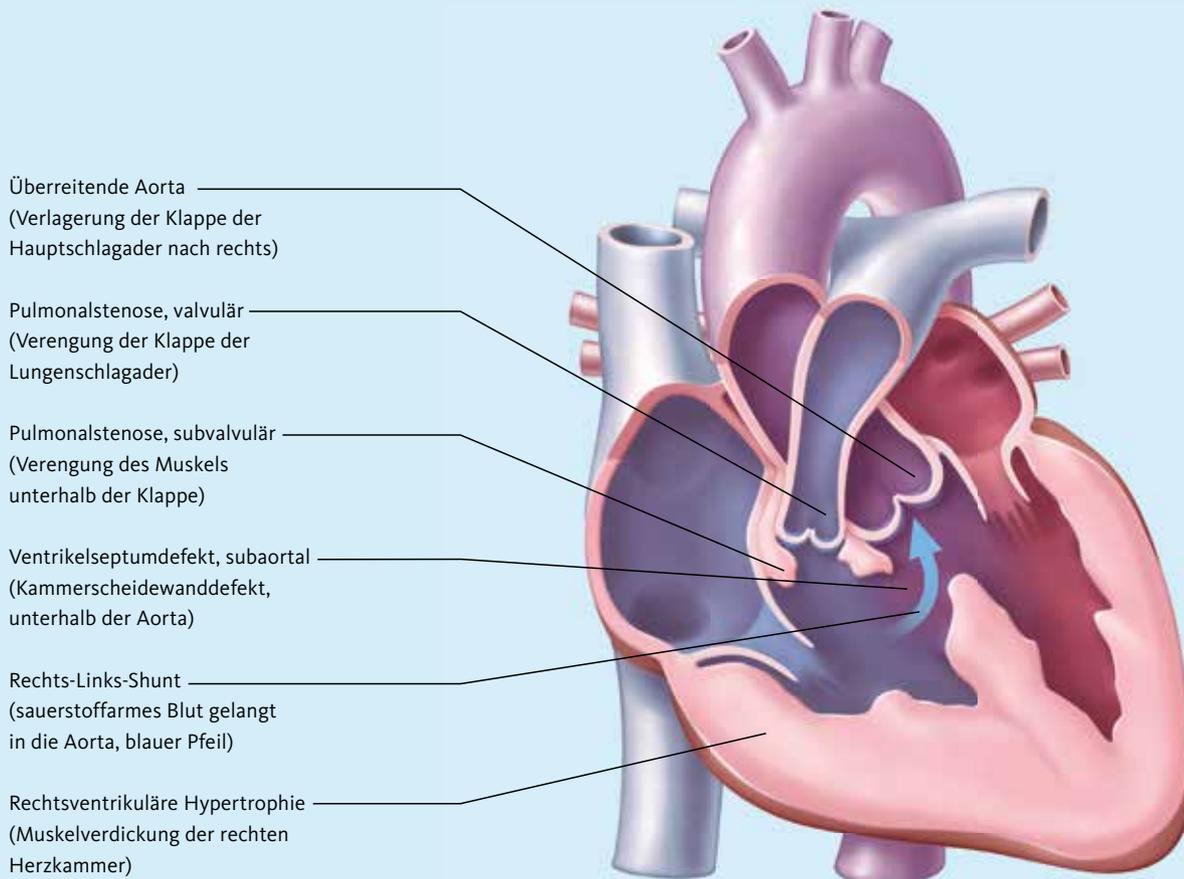
Formen und Symptome

Das gemeinsame Auftreten dieser vier unterschiedlichen Fehlbildungen des Herzens führt zu einem weitgehend einheitlichen Bild der **einfachen Falot'schen Tetralogie**. Allerdings sind diese Fehlbildungen individuell sehr unterschiedlich ausgeprägt, sodass eine Tetralogie nicht exakt der anderen gleicht.

Die Falot'sche Tetralogie manifestiert sich deshalb bei den betroffenen Kindern von Geburt an unterschiedlich. Der Schweregrad hängt dabei in erster Linie davon ab, wie sehr der Ausfluss der rechten Herzkammer verengt ist. Das

Abbildung 1

Anatomische Verhältnisse bei der sog. einfachen Fallot'schen Tetralogie



Die Verengung der Ausflussbahn der rechten Herzkammer treibt einen Teil des sauerstoffarmen Blutes über den Kammerscheidewanddefekt direkt in die sog. überreitende Hauptschlagader.

kann so weit gehen, dass zum Beispiel die sonst nur verengte Klappe der Lungenschlagader ganz verschlossen ist (**Fallot mit Pulmonalklappenatresie**) oder in anderen Fällen die Aorta mit ihrem Ursprung so weit vom linken in den rechten Ventrikel verlagert ist, dass sie fast ihr ganzes Blut aus der rechten Herzkammer aufnimmt (**Fallot mit Double Outlet Right Ventricle, DORV**).

Derartige Fälle werden als komplexe Fallot'sche Tetralogie bezeichnet. Sie werden im Folgenden, wo weitgehend von der einfachen Tetralogie die Rede sein soll, nicht im Detail behandelt.

Neugeborene und junge Säuglinge mit einer Fallot'schen Tetralogie fallen meistens früh durch beide Leitsymptome für angeborene Herzfehler auf:

- ▶ das meist laute **Herzgeräusch** der Pulmonalstenose und
- ▶ die mehr oder weniger ausgeprägte **Zyanose**, d. h. die Blaufärbung der Haut (Mundbereich) und der sichtbaren Schleimhäute (Lippen, Zunge), die vor allem beim Schreien deutlich zunehmen kann.

Verlauf

Neugeborene oder Säuglinge mit derartigen Symptomen müssen umgehend von einem Kinderkardiologen untersucht werden. Mit einer Ultraschalluntersuchung des Herzens (**Echokardiographie**) unter Anwendung ihrer verschiedenen einzelnen Techniken (z. B. 2D-Bild-, Doppler- und Farbdoppleruntersuchung) kann in den meisten Fällen die Diagnose →

gestellt werden. Auch der Schweregrad der einzelnen Teilfehlbildungen kann so ziemlich genau bestimmt werden. Ebenso lässt sich deren Entwicklung im Zeitverlauf verfolgen.

Der frühe Verlauf bei Neugeborenen und jungen Säuglingen kann durch die verschiedenartige Ausprägung der einzelnen Bestandteile der Tetralogie sehr unterschiedlich sein. Wenn die Ausflussbahn der rechten Herzkammer sehr verengt ist oder schon vor der Geburt die Lungengefäße unterentwickelt sind, kann eine deutliche Zyanose entstehen, weil vermehrt sauerstoffarmes Blut in den Körperkreislauf fließt. Dadurch wird der Sauerstoffgehalt des Blutes, das zur Versorgung aller Körperorgane gebraucht wird, deutlich vermindert. Bei starker Erregung oder bei längerem, kräftigem Schreien kann sich die Ausflussbahn der rechten Herzkammer vorübergehend ganz verschließen, sodass anfallartig ein Zustand von tiefer Zyanose, Luftnot und Bewusstlosigkeit verursacht werden kann (**hypoxämischer Anfall**). Wenn ein hypoxämischer Anfall lange andauert, kann er zum Tod führen. Heute gibt es zwar Medikamente, z. B. Betarezeptorenblocker, die auch in der häuslichen Pflege zur Vorbeugung eingesetzt werden können, wenn ein solcher Anfall droht. Jedoch sollten solche Anfälle – auch in abgeschwächter Form – immer Anlass zu einem umgehenden chirurgischen Vorgehen sein.

Andere Kinder mit Fallot'scher Tetralogie, z. B. mit einer geringeren Einengung der Ausflussbahn und weniger schmalen Lungengefäßen (**Pulmonalarterien**) können dagegen wenig zyanotisch erscheinen und außer gewissen **Trinkschwierigkeiten** sowie einer erst im weiteren Verlauf deutlicher werdenden **körperlichen Gedeihstörung** über Monate hin den Eltern weitgehend unauffällig erscheinen. Dennoch ist nach allgemeiner Auffassung und heutigen Möglichkeiten auch bei diesen Kindern ein operatives Vorgehen bis zum bzw. kurz nach dem 6. Lebensmonat zu planen (**elektive Operation**). An einem spezialisierten Kinderherzzentrum ist es mit guten Ergebnissen durchführbar.

Chirurgische Behandlung

Die chirurgische Behandlung der Fallot'schen Tetralogie ist eine der großen Erfolgsgeschichten in der Chirurgie angeborener Herzfehler seit ihrer stufenweisen Entwicklung bereits in früheren Jahrzehnten.

Die erste erfolgreiche **Totalkorrektur** einer Fallot'schen Tetralogie wurde am 31. August 1954 durchgeführt (Dr. C. Walton Lillehei, Minnesota). Bereits 10 Jahre zuvor war eine lebenserhaltende Voroperation (**Palliativoperation**) entwickelt worden, die seit dem 29. November 1944 (Dr. Alfred Blalock, Boston) vielfach mit Erfolg eingesetzt worden war. Die weitere Entwicklung führte dann zunehmend zur **Primär-Totalkor-**

rektur, die im Laufe der letzten 40 Jahre immer früher, zuletzt auch bereits beim Neugeborenen mit **asymptomatischer Fallot'scher Tetralogie**, d. h. einer Tetralogie ohne Beschwerden, durchgeführt wurde.

Andererseits haben die hierbei gesammelten Erfahrungen gerade in den großen Kinderherzzentren heute wieder dazu geführt, dass bei jedem einzelnen Kind individuell vorgegangen wird. Dabei orientiert man sich unter anderem an den jeweils vorliegenden anatomischen Gegebenheiten z. B. einfache/komplexe Tetralogie, der Entwicklung der Sauerstoffversorgung sowie dem jeweiligen Entwicklungsstand des Kindes.

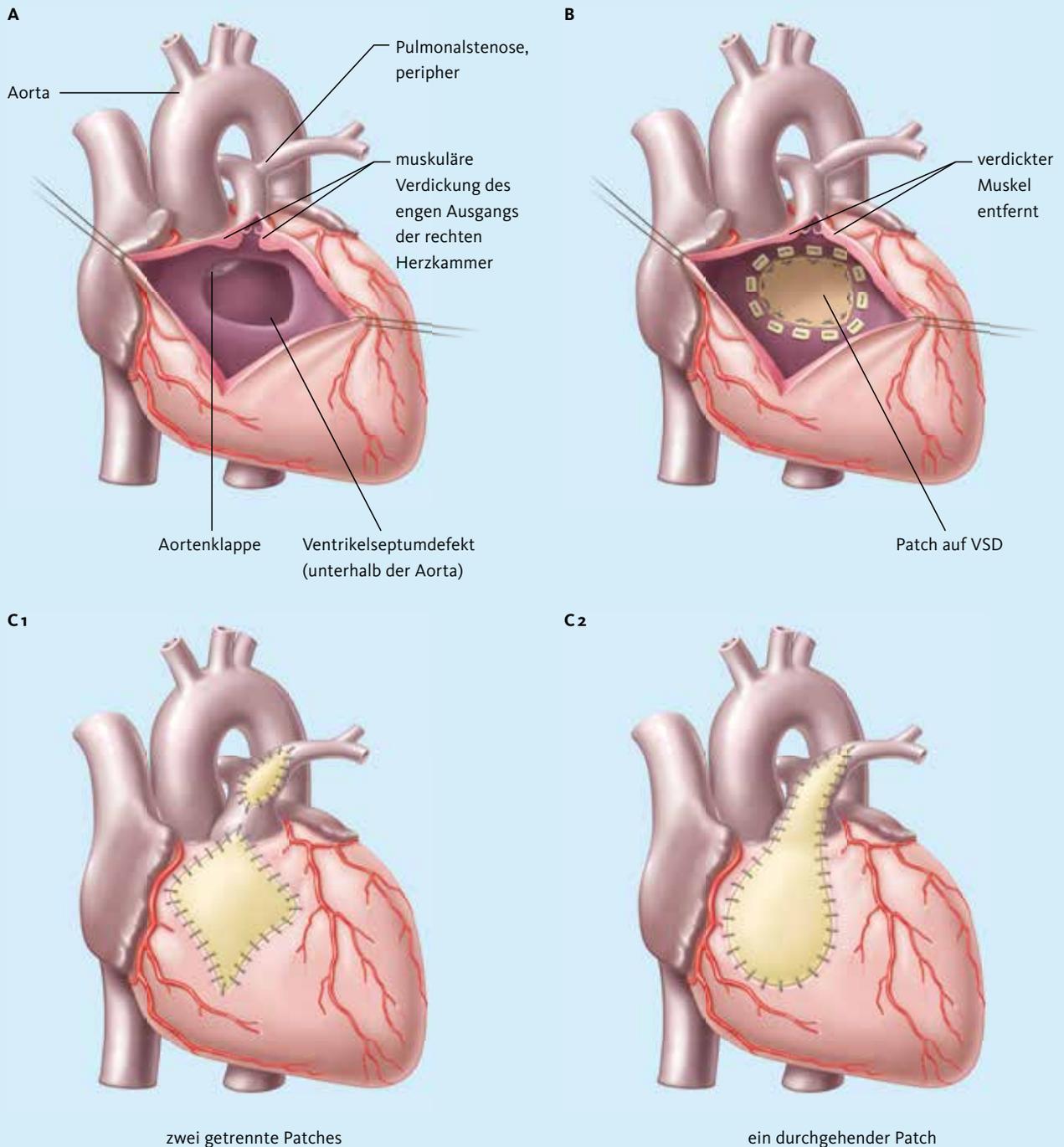
Lebenserhaltende Voroperationen (**palliative Eingriffe**) werden auch heute noch eingesetzt bei Kindern mit symptomatischer Fallot'scher Tetralogie, z. B. mit einem sehr unterentwickelten Lungenkreislauf, mit schweren Anfällen von Sauerstoffmangel im Blut (**hypoxämischen Anfällen**), mit einem Körpergewicht unter 4 kg oder bei Fällen einer **komplexen Tetralogie**. Meistens bestehen diese Eingriffe aus der Anlage eines sog. **aortopulmonalen Shunts**. Dabei wird über eine chirurgisch zu schaffende Gefäßverbindung Blut mit vermindertem Sauerstoffgehalt von der Aorta abgezweigt und noch einmal „rückwärts“ in die Lunge zur erneuten Sauerstoffaufnahme geleitet. Es kann aber auch durch einen Eingriff am offenen Herzen die einengende Muskulatur unterhalb der Pulmonalarterie entfernt werden. In Einzelfällen wird gelegentlich versucht, ohne Operation mit einem Ballonkatheter die verengte Pulmonalklappe zu erweitern. In all diesen Fällen wird dann die eigentliche Korrekturoperation meist etwa 6 Monate später in Form einer sog. **Sekundär-Totalkorrektur** durchgeführt.

Die Totalkorrektur der einfachen Fallot'schen Tetralogie bedarf des Einsatzes der Herz-Lungen-Maschine und beinhaltet im Wesentlichen:

- ▶ den **Patchverschluss** des großen Ventrikelseptumdefekts, entweder mit einem kleinen Flecken weichen Gore-Tex-Kunststoffs oder einem Stückchen aus dem eigenen Herzbeutel des Kindes (*Abbildung 2, B*),
- ▶ die **Resektion** oder **Myektomie**, d. h. das Herausschneiden der verengenden Muskulatur aus der rechten Herzkammer sowohl unmittelbar unterhalb der Klappenebene als gegebenenfalls auch aus der Tiefe der rechten Herzkammer (*Abbildung 2, B*),
- ▶ die **Patcherweiterung** der Ausflussbahn erfolgt am Ende der Operation beim Verschließen der rechten Herzkammer mit einem Patch unterhalb des Klappenrings. Falls die Pulmonalarterie sich als zu klein erweist, kann auch diese mit einem zweiten Patch erweitert werden (*Abbildung 2, C1*),
- ▶ ein sehr stark verengter Klappenring (**Annulus**) der Pulmonalklappe muss durchtrennt und aufgebogen sowie →

Abbildung 2

Operative Totalkorrektur der Fallot'schen Tetralogie



A Sicht in das über die rechte Herzkammer geöffnete Herz

B Die Kammerscheidewand ist verschlossen, die verdickte Muskulatur der Ausflussbahn der rechten Kammer ist entfernt

C1 Voneinander unabhängige Erweiterungen der rechten Kammer und der engen Pulmonalarterie mit zwei getrennten Patches

C2 Sog. transannuläre Patcherweiterungsplastik (TAP), durch die der Ring der Pulmonalklappe erweitert und damit eröffnet werden musste

mit einer **transannulären Patcherweiterungsplastik (TAP)** verschlossen werden. Diese reicht von der Vorderwand der rechten Herzkammer über den eröffneten Klappenring hinweg bis in den Stamm der Pulmonalarterie. In allen derartigen Fällen mit einer TAP-Plastik wird die Pulmonalklappe zwangsläufig undicht und bestimmt durch die daraus entstehenden Folgen ganz entscheidend den weiteren Verlauf (*Abbildung 2, C2*).

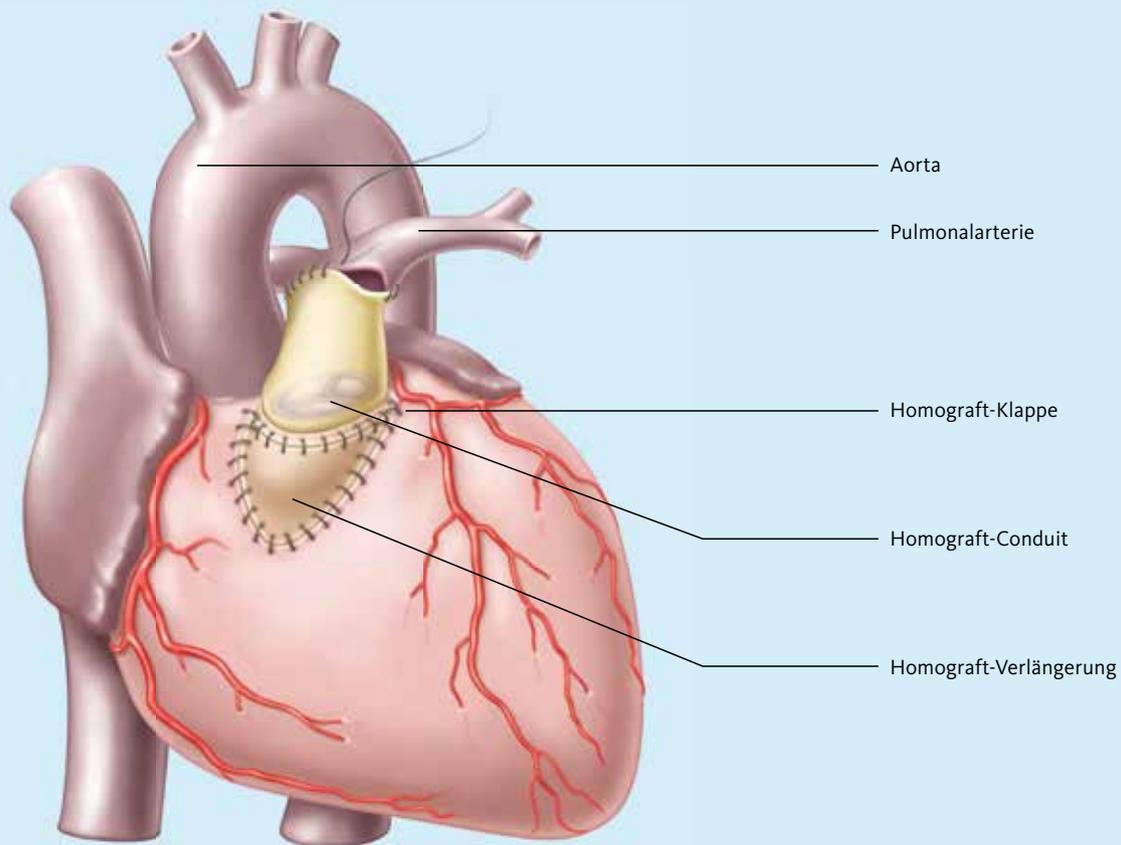
In wenigen Fällen, meist nur bei Vorliegen einer **komplexen Tetralogie** mit ausgeprägter Verengung des Klappenrings oder bei vollständigem Verschluss der Pulmonalklappe, muss der gesamte **rechtsventrikuläre Ausflusstrakt** ab der rechten Herzkammer mit dem gesamten Pulmonalklappenapparat und dem ganzen Hauptstamm der Pulmonalarterie entfernt und

gegen eine neue Rohrverbindung mit Klappe, ein sog. **klappentragendes Conduit**, ausgetauscht werden. Hierzu kann entweder Material vom Menschen (**Homograft**), von Tieren (**Xenograft**) bzw. bei ausgewachsenen Jugendlichen auch Kunststoffmaterial verwendet werden (*Abbildung 3*). Da das Conduit-Gewebe jedoch nicht mitwachsen kann und sich im Lauf der Zeit hinsichtlich des Materials und der Funktion verändert, ist meist nach einigen Jahren wieder ein operativer Austausch des Conduits notwendig.

Die Sterblichkeit bei derartigen Operationen ist heute in den Händen erfahrener Kinderherzchirurgen mit weniger als 5 Prozent angesichts des großen Eingriffs als gering anzusehen. Dieser Wert gilt sowohl für eine einmalige Operation bei den meist jüngeren Kindern als auch zusammengenommen für das zweistufige chirurgische Vorgehen bei den komplexeren Fällen.

Abbildung 3

Sekundär-Korrekturoperation einer Fallot'schen Tetralogie



Sekundär-Korrekturoperation einer Fallot'schen Tetralogie mittels eines sog. klappentragenden Homograft-Conduits von der rechten Kammer bis zur Pulmonalarterie

Nach einer erfolgreichen Korrekturoperation erholen sich die Kinder in der Regel recht schnell und holen auch rasch das meist etwas zurückgebliebene Körpergewicht sowie die eventuell geringere Körpergröße auf. In dieser Hinsicht sind die meisten Kinder mit 5 Jahren von ihren gesunden Altersgenossen nicht mehr zu unterscheiden.

Verlauf und Spätfolgen nach der Operation

Auch wenn nach einer gut operierten Fallot'schen Tetralogie die Patienten selbst, ihre Familien und in manchen Fällen sogar die betreuenden Kinderärzte den ehemaligen Herzfehler als definitiv beseitigt ansehen, ist im Lauf der Jahre früher oder später in der Mehrzahl der Fälle mit **Spätfolgen** zu rechnen. Das hat sich inzwischen durch längere Nachbeobachtung gezeigt. Die Spätfolgen können zwar unterschiedlich stark ausgeprägt sein, aber sie können dazu führen, dass eine dauerhafte Behandlung mit Medikamenten oder auch eine Re-Operation erforderlich wird. Deshalb sind regelmäßige kinder-kardiologische Kontrollen dringend zu empfehlen. Die häufigsten und langfristig bedeutendsten Spätfolgen sind:

- ▶ eine erworbene **Pulmonalklappeninsuffizienz**, d. h. ein unvollständiges Schließen der operierten Pulmonalklappe, was zu einem Rückfluss von Blut in die rechte Herzkammer aus der Pulmonalarterie führt,
- ▶ eine daraus entstehende **systemische Dysfunktion** der rechten Herzkammer, d. h. eine zunehmende Auf- und Überdehnung der rechten Herzkammer, sodass sich die Herzkammer durch die länger bestehende Belastung nicht mehr ausreichend füllt und nicht mehr ausreichend pumpt,
- ▶ wiederholt auftretende **Herzrhythmusstörungen** verschieden schweren Ausmaßes, meist aus der rechten Herzkammer, von einzelnen Extrasystolen bis zu längeren Salven oder gar bis zu andauerndem Herzrasen mit allen denkbaren Folgen.

Regelmäßige Kontrollen

Erschwerend kommt hinzu, dass viele Patienten, die zunächst eventuell über Jahre hinweg keine oder nur geringe Beschwerden hatten, unbemerkt zwischenzeitlich Störungen am Herzen entwickelt haben, aber erst dann wieder einen Kardiologen aufsuchen, wenn diese Störungen bereits fortgeschritten und in manchen Fällen nur noch schwer zu behandeln sind. Deshalb sollten sich nach der erfolgreichen Operation einer Fallot'schen Tetralogie auch Kinder und Jugendliche ohne Beschwerden weiterhin regelmäßig in ein-, mindestens jedoch zweijährigen Abständen sowohl im Jugend- wie auch im Erwachsenenalter weiterhin von Kar-

diologen untersuchen lassen, die Erfahrung mit angeborenen Herzfehlern haben.

Herzrhythmusstörungen in Form von einzelnen Extrasystolen aus den Herzkammern bis zu kurzen Salven finden sich im Langzeit-EKG bei etwa jedem zweiten Patienten bereits im mittelfristigen Verlauf nach der Operation. Sie sind verursacht durch Herzmuskelschädigungen aus der Zeit vor, durch die umfangreichen Schnittführungen bei und den Narbenbildungen nach der Operation. Meist sind sie ohne größere Bedeutung.

In der Langzeitbeobachtung haben sich jedoch schwere Herzrhythmusstörungen in etwa 6 Prozent aller Fälle als Ursache für einen plötzlichen Herztod herausgestellt. Allgemein gültige Kennzeichen für die Notwendigkeit einer langfristigen medikamentösen Behandlung derartiger Störungen haben sich bis heute leider noch nicht ermitteln lassen. Von besonderem Risiko scheinen jedoch das Vorhandensein zusätzlicher EKG-Veränderungen und/oder eine eingeschränkte Funktion der rechten Herzkammer zu sein. In derartigen Fällen kann eine individuelle spezifische Therapie mit Medikamenten erfolgen.

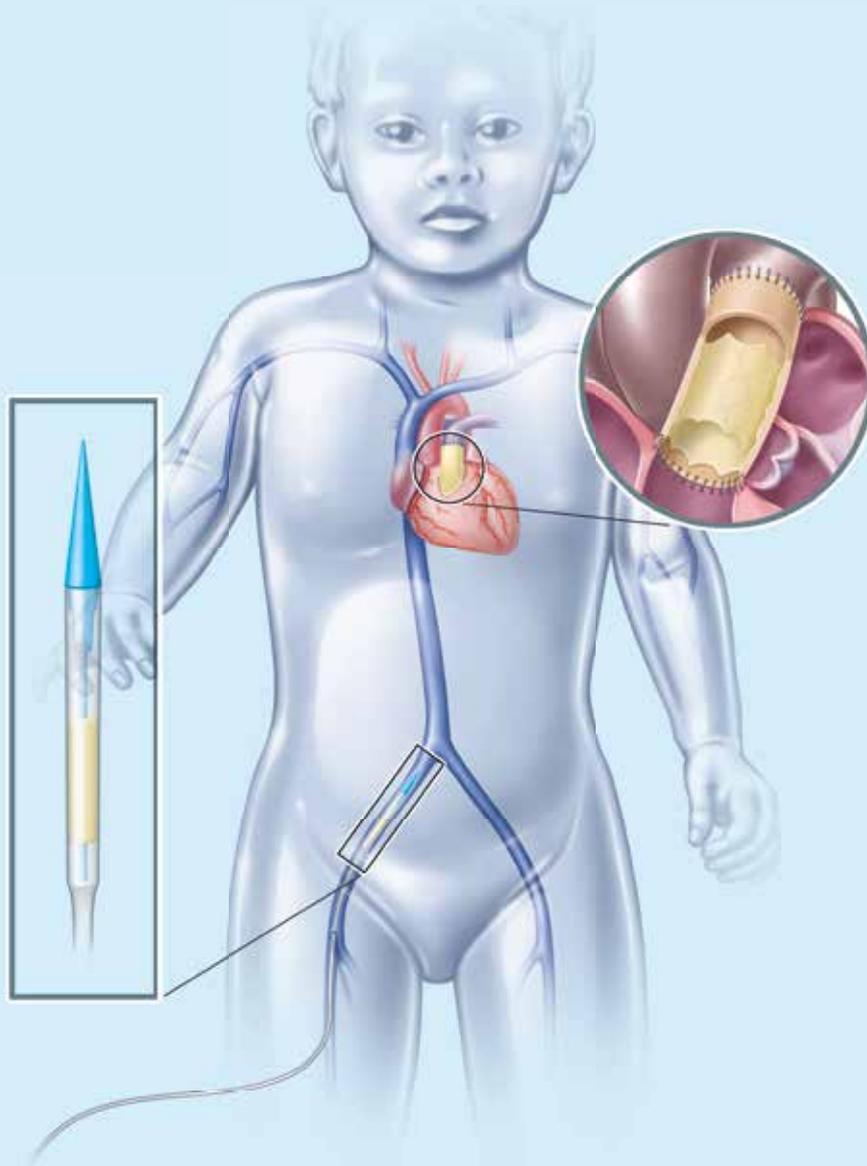
Eine **Pulmonalklappeninsuffizienz** nach der Operation entwickeln im Langzeitverlauf zwischen 60 und 90 Prozent der Patienten mit operierter Fallot'scher Tetralogie. Dabei sind die Häufigkeit, der Zeitpunkt des Auftretens und das Ausmaß dieser Veränderungen ganz wesentlich vom Umfang des chirurgischen Eingriffs im Bereich der rechten Herzkammer abhängig. In der Vergangenheit war die Bedeutung der erworbenen Pulmonalklappeninsuffizienz, von Einzelfällen abgesehen, allgemein eher als gering angesehen worden, da die Mehrzahl der Betroffenen sie lange Zeit gut verträgt. Mit zunehmender Dauer hat sich jedoch diese Veränderung als das **bedeutendste Langzeitproblem** bei Patienten mit operierter Fallot'scher Tetralogie herausgestellt. Denn die Pulmonalinsuffizienz führt durch die chronische Volumenüberlastung zu einer nicht unerheblichen Erweiterung der rechten Herzkammer, sodass ihre Pumpfunktion zunehmend beeinträchtigt wird.

Während sich die Kardiologen in derartigen Fällen über die grundsätzliche Empfehlung für eine Re-Operation einig sind, ist die Diskussion um den geeigneten Zeitpunkt noch nicht abgeschlossen. Sicher ist ein Ersatz der undichten Pulmonalklappe dann notwendig, wenn Symptome wie z. B. eine Einschränkung der Belastbarkeit oder bedrohliche Herzrhythmusstörungen auftreten.

Zunehmend hat sich aber erwiesen, dass ein erneuter operativer Eingriff sinnvoller, hilfreicher und sicherer ist, bevor Symptome auftreten. Dadurch kann die rechte Herzkammer vor schweren und nicht mehr rückgängig zu machenden Schäden bewahrt werden. Ein Blutrückfluss von 30 Prozent oder mehr über die schlussunfähige Klappe gilt z. B. heute als →

Abbildung 4

Katheterinterventionelles Verfahren („Melody“) zur nichtoperativen Behandlung einer erworbenen Pulmonalklappeninsuffizienz



Dargestellt sind die Bioprothese auf dem Metallgitter und der Ballonkatheter zum Einbringen und Aufdehnen.

Orientierung für den zu planenden Eingriff. Jedoch ist über den richtigen Zeitpunkt in jedem einzelnen Fall auch weiterhin individuell zu entscheiden.

Mit der Pulmonalklappeninsuffizienz nach Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie sind nahezu immer eine Erweiterung der Ausflussbahn der rechten Herzkammer und Veränderungen am Hauptstamm der Pulmonalarterie verbunden. Eine sog. **Sekundärkorrektur** erfordert daher immer einen Ersatz, der ein Stück der rechten Kammer, die Klappe selbst und ein Stück der Pulmonalarterie einschließt. Dazu wird das oben beschriebene **klappentragende Conduit** (*Abbildung 3*) eingesetzt. Dieser besteht vor allem bei jüngeren Kindern aus biologischem Material (**Homograft, Xenograft**). Bei ausgewachsenen Jugendlichen können auch mechanische Herzklappen und Kunststoffprothesen verwendet werden. Bei biologischem Material ist wegen der zu erwartenden Verschleißerscheinungen mit einem weiteren, späteren Austausch zu rechnen. Die Verwendung einer haltbareren Kunstklappe erfordert jedoch nach der Operation die Einnahme von Blutgerinnungshemmern wie z. B. Marcumar.

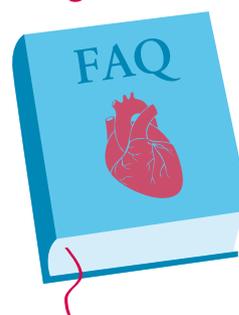
In letzter Zeit wurde versucht, den operativen Einsatz eines Conduits durch die Einbringung eines auf Metallgitter aufgezogenen **biologischen Conduits** zu ersetzen, der ohne eine Operation über einen Katheter eingebracht wird, die sog. **Melody-Klappe** (*Abbildung 4*). Nach heutigen Erfahrungen sollten die Kinder hierfür jedoch älter als 5 Jahre und schwerer als 30 kg sein. Auf eine technische Verbesserung dieses Verfahrens muss derzeit noch gehofft werden, da bedeutsame Störungen bereits im ersten Jahr nach der Prozedur in etwa 10–25 Prozent der Fälle beobachtet werden. Wegen der Verwendung biologischen Materials ist auch hier wieder mit Folgeeingriffen zu rechnen.

Allen diesen Beobachtungen im Langzeitverlauf zum Trotz darf nicht vergessen werden, dass die Fallot'sche Tetralogie weiterhin ein bedeutsamer angeborener Herzfehler ist. Dennoch liegen inzwischen viele gute Erfahrungen zu seiner Diagnostik und Behandlung vor, die es der großen Mehrzahl der Betroffenen erlaubt, über lange Jahre und eventuell Jahrzehnte ein weitgehend normales und erfülltes Leben zu führen. ←



Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer
Universitätsklinikum Heidelberg

Häufig gestellte Fragen zur Fallot'schen Tetralogie



Im Verlauf von Gesprächen zwischen Kardiologen und Patienten mit angeborenem Herzfehler bzw. deren Eltern ergeben sich immer wieder bestimmte Fragen, auf die in einem Übersichtsartikel zu diesem Herzfehler nur unzureichend eingegangen werden kann. Daher soll eine Auswahl häufig gestellter Fragen zur Fallot'schen Tetralogie im Folgenden behandelt werden.

Ist zur Diagnosestellung einer Fallot'schen Tetralogie eine Herzkatheteruntersuchung unbedingt erforderlich?

Wenn Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler besteht, ist heute eine Ultraschalluntersuchung des Herzens (Echokardiographie) durch einen Kinderkardiologen in nahezu allen Fällen ausreichend, um sicher zu beurteilen, ob tatsächlich ein Herzfehler vorliegt. Auch die Aufklärung, dass es sich dabei um eine Fallot'sche Tetralogie handelt, ist mit dieser Methode möglich. Für die Planung des weiteren Vorgehens sind aber auch Kenntnisse z. B. über die Größe und den Verlauf der Lungenschlagader und der Herzkranzgefäße nötig. Informationen hierüber können heute in vielen Fällen eine Kernspinuntersuchung (MRT) oder eine Computertomographie (CT) des Herzens geben.

In etwa der Hälfte der Fälle werden vor einer geplanten Korrekturoperation, gerade bei Verdacht auf das Vorliegen einer komplexen Tetralogie, jedoch noch immer eine Herzkatheteruntersuchung und eine Angiokardiographie (Kontrastmitteldarstellung der Herzhöhlen und der herznahen großen Blutgefäße) durchgeführt und die Druckverhältnisse in den einzelnen Herzabschnitten mit dem Herzkatheter objektiv erfasst. Verlaufsanomalien der Pulmonalarterie oder sonstiger Gefäße sowie eventuell vorhandene zusätzliche Anomalien können so erkannt und dargestellt werden. Bei Untersuchungen nach einer vorausgegangenen Operation kann heute überwiegend eine MRT (Magnetresonanztomographie) eingesetzt werden.

Muss bei Kindern mit einer Fallot'schen Tetralogie mit späteren Hirnschäden gerechnet werden, wenn vor der Operation der Sauerstoffgehalt des Blutes vermindert war?

Weist das Blut der Schlagadern (Arterien) einen verminderten Sauerstoffgehalt auf, so stellen sich die Arterien, die z. B. zum →

Gehirn führen, durch einen eigenständigen Regulationsmechanismus in ihrem Durchmesser weiter und sorgen dadurch ausgleichend für einen vermehrten Blutfluss durch das Gehirn, das somit in der absoluten Mehrzahl der Fälle ausreichend versorgt ist. Treten vor der Operation sog. hypoxämische Anfälle akuter Blausucht (Zyanose) auf, gestaltet sich der operative Verlauf als langwierig und kompliziert oder kommt es nach der Operation zum Beispiel noch während der Intensivpflege zu Kreislauf-einbrüchen oder ähnlichen Schwierigkeiten, so können auch vorübergehende Minderdurchblutungen des Gehirns nicht ausgeschlossen werden.

Spätere Untersuchungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen haben jedoch gezeigt, dass sich die große Mehrzahl der Fallot-Patienten hinsichtlich ihrer Gehirnleistung nicht erkennbar von der Normalbevölkerung unterscheidet.

Kann es beim Wachstum des operierten Kindes und seines Herzens zu einem Ausriss des bei der Operation eingesetzten Patches an der Kammerscheidewand kommen?

Sogenannte Patchausrisse oder Restdefekte am Patch werden gelegentlich in der Frühphase nach der Totalkorrektur beobachtet und sind dann meist mit anatomischen Besonderheiten des Herzens in Verbindung zu bringen. Wachstumsbedingte Patchausrisse sind bei der Fallot'schen Tetralogie dagegen so gut wie unbekannt, da das den Patch umgebende Gewebe infolge anhaltenden minimalen Zugs des Patches an seinen Rändern ein leicht vermehrtes Wachstum des Herzmuskels bewirkt. Zudem überzieht sich der Patch in den meisten Fällen schon im Verlauf des ersten Jahres nach der Operation vollständig mit Herzzinnenhaut (Endokard), was dann zu einer völlig geschlossenen inneren Oberfläche des Herzens führt.

Ist nach einer erfolgreich durchgeführten Operation einer Fallot'schen Tetralogie die Fortsetzung der Endokarditis-Prophylaxe erforderlich?

Kein noch so gut operiertes Herz mit ehemaliger Fallot'scher Tetralogie weist nach der Operation einen ebenso glatten, turbulenzfreien und unbehinderten inneren Blutfluss auf wie ein schon immer gesundes Herz, auch wenn die Betroffenen sich völlig unbeeinträchtigt fühlen. Auch die Pulmonalklappe wird, wie gerade Beobachtungen im Langzeitverlauf zeigen, ihre anatomischen Besonderheiten und deren Folgen für den Blutfluss nie ganz verlieren. In vielen Fällen wurde bei der/den Operation/en auch Fremdmaterial, sei es biologischen Ursprungs oder aus Kunststoff, z.B. bei den sog. Conduit-Operationen verwendet.

Auch wenn derzeit eine Diskussion über die Notwendigkeit der Endokarditis-Prophylaxe, d.h. den vorübergehenden Einsatz von Antibiotika bei eitrigen Entzündungen im Körper, vor Operati-

onen oder bestimmten diagnostischen Eingriffen geführt wird, überwiegt bei der Fallot'schen Tetralogie nach Ansicht der meisten Herzzentren sowohl vor als auch nach der Operation der Nutzen der punktuellen Endokarditis-Prophylaxe, die lebenslang durchgeführt werden sollte.

Warum wurde bei den Ultraschalluntersuchungen der Mutter während der Schwangerschaft ein so bedeutender Herzfehler wie die Fallot'sche Tetralogie bei dem sich entwickelnden Kind nicht schon vor der Geburt entdeckt?

Bei den vorgeburtlichen Untersuchungen durch die Frauenärzte während der Schwangerschaft wird im Wesentlichen die regelrechte Entwicklung des Kindes kontrolliert. Das ungeborene Kind mit einer Fallot'schen Tetralogie zeigt während der Schwangerschaft so gut wie keine Auffälligkeiten, sodass das Herz des ungeborenen Kindes nur einmal orientierend angesehen wird. Dabei besteht in der Regel nur eine geringe Wahrscheinlichkeit, dass die gestörte Entwicklung des Herzens entdeckt wird.

Wird jedoch bei bestimmten Risikogruppen wie z.B. mit bekannten Herzfehlern in der Familie, mütterlichen Erkrankungen wie Diabetes eine besondere, zeitlich aufwendige spezielle Ultraschalluntersuchung (kardialer Fehlbildungsschall) durch besonders ausgebildete Spezialisten durchgeführt, so kann ein Herzfehler wie die Fallot'sche Tetralogie vor der Geburt bereits ab der 14. bis 16. Schwangerschaftswoche oder später mit relativ großer Sicherheit im Ultraschall erkannt und auch in Bezug auf den Schweregrad beurteilt werden. Die Vorbereitungen auf die Geburt und die Planung von danach erforderlichen Maßnahmen werden dadurch in der Regel für alle Beteiligten erleichtert.

Wie hoch ist das Risiko für die Wiederholung des Auftretens eines Herzfehlers für zukünftige Geschwister bei gesunden Eltern oder bei einer selbst betroffenen Mutter bzw. einem Vater anzusetzen?

Das Risiko für einen angeborenen Herzfehler liegt generell bei 1 Prozent aller Schwangerschaften, wenn die Eltern von dem Herzfehler selbst nicht betroffen sind. Hat sich dieses Risiko bei einem Kind eines Elternpaares bereits erfüllt, so liegt die Wahrscheinlichkeit, dass ein Herzfehler bei einem weiteren Kind auftritt, bei 2 Prozent. Besteht bei einem Vater eine Fallot'sche Tetralogie, so liegt dieses Risiko bei 3 Prozent, bei der Mutter als Betroffene sogar bei 4 Prozent. Die Fruchtbarkeit ist bei Eltern mit einer Fallot'schen Tetralogie nicht eingeschränkt, Fehlgeburten sind jedoch beim ersten Kind einer betroffenen Mutter mit einer Häufigkeit von mehr als 40 Prozent deutlich erhöht, beim zweiten oder weiteren Kindern ist das Risiko einer Fehlgeburt bedeutend geringer.

Wie verlaufen Schwangerschaften bei Frauen mit operierter Fallot'scher Tetralogie?

Es ist unschwer nachzuvollziehen, dass das Risiko, während der Schwangerschaft Komplikationen zu erleiden, in erster Linie vom Operationsergebnis der betroffenen Mutter selbst abhängt. Bei guter Ausgangslage und ohne Beschwerden ist das Risiko gegenüber der Normalbevölkerung kaum erhöht, wenn es erst einmal zu einer Schwangerschaft gekommen ist. Andererseits sind operierte Mütter mit bedeutsamen Restbefunden, vor allem nach spät durchgeführten Operationen, mit einem Risiko für behandlungswürdige Komplikationen von 10 Prozent und mehr belastet. Bereits im zweiten Drittel der Schwangerschaft können hier durch die üblichen Flüssigkeitseinlagerungen eine Herzschwäche oder Herzrhythmusstörungen auftreten.

Rund 20 Prozent aller Schwangerschaften enden durch Fehlgeburten. Entbindungen durch Kaiserschnitt werden häufiger als üblich durchgeführt. In 95 Prozent der beobachteten Geburten wurde die erforderliche Endokarditis-Prophylaxe durchgeführt. Eine Begleitung der Schwangerschaft durch einen mit angeborenen Herzfehlern vertrauten Kardiologen ist von Anfang an zu empfehlen.

Inwieweit können und sollen Kinder und Jugendliche mit einer korrigierten Fallot'schen Tetralogie Sport treiben?

Die Unterstützung eines aktiven Lebensstils, der regelmäßige körperliche und sportliche Aktivitäten einschließt, ist nach operativ korrigierter Fallot'scher Tetralogie aus gesundheitlicher und psychologischer Sicht generell zu begrüßen. Die Art der Betätigung und das Ausmaß hängen dabei begrifflicher Weise stark vom Ergebnis der Operation ab. Gut geeignet sind Sportarten mit dynamischer Belastung wie z. B. Joggen, Radfahren, Freizeit-Tennis, Tischtennis oder Reiten. Weniger geeignet sind dagegen Sportarten mit überwiegender sog. isometrischer Belastung, die Muskelanspannungen bei insgesamt geringerer körperlicher Bewegung erfordern wie z. B. Kraftübungen im Sportstudio, Tennis oder Fußball im Verein, Kampfsportarten mit ausgeprägtem Körperkontakt wie z. B. Judo, aber auch Klettern an der Wand oder am Berg sowie Windsurfen.

Schwimmen sollte wegen des möglichen Auftretens von Herzrhythmusstörungen nur unter Aufsicht erfolgen und Tauchen aus demselben Grund ganz unterlassen werden. Bestehen bedeutende Restdefekte (Pulmonalklappeninsuffizienz, verminderte Funktion der rechten Herzkammer, Herzrhythmusstörungen), so ist insgesamt eher eine gewisse Zurückhaltung angezeigt.

Über die Teilnahme am Schulsport entscheiden nach der heutigen Gesetzeslage die Schulbehörden, die sich jedoch in der Regel an den individuellen ärztlichen Empfehlungen orientieren. ←

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, Universitätsklinikum Heidelberg

Wissen aus erster Hand

Im neuesten *herzblatt*-Sonderdruck beschreibt Professor Herbert E. Ulmer von der Universitätsklinik Heidelberg ausführlich und verständlich, was zu beachten ist, wenn bei Kindern und Jugendlichen plötzlich Kraft und Sinne schwinden. Sie können den aktuellen Sonderdruck kostenlos unter der Telefonnummer 069 955 128 145 anfordern. Oder Sie schreiben uns (info@kinderherzstiftung.de).

herzblatt 
Leben mit angeborenem Herzfehler | Deutsche Herzstiftung e. V.

SONDERDRUCK

Synkopen bei Kindern und Jugendlichen
Wenn plötzlich Kraft und Sinne schwinden
Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer
Universitätsklinikum Heidelberg

Herausgegeben von der Deutschen Herzstiftung
Stand: September 2014

Kostenlos anfordern!

Kinder
Herzstiftung



Kontakt

Kinderherzstiftung der
Deutschen Herzstiftung e. V.
Bockenheimer Landstr. 94-96
60323 Frankfurt am Main
Telefon 069 955128-0
Fax 069 955128-313
www.kinderherzstiftung.de
herzblatt@kinderherzstiftung.de

Gestaltung

Ramona Unguranowitsch

Druck

PrintArt GmbH, Dannstadt,
www.printart.de

KSD0004