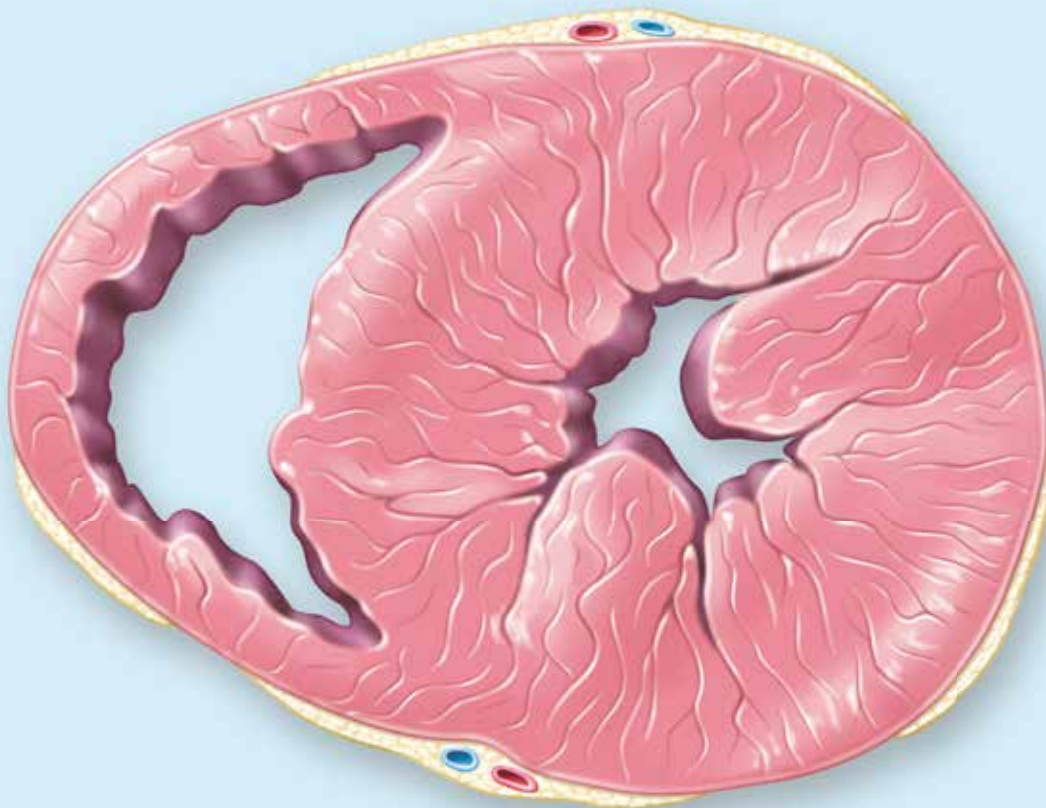




Hypertrophe Kardiomyopathie bei Kindern und Jugendlichen

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



Hypertrophe Kardiomyopathie bei Kindern und Jugendlichen

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

Angeborene Anomalien des Herzens, zum Beispiel in Form von Defekten in einer der Herzscheidewände, Verengungen von Herzklappen beziehungsweise von großen Gefäßen sowie Kombinationen aus diesen Anlagestörungen, sind die häufigsten und die bekanntesten Herzfehler bei Kindern. Auch erworbene Erkrankungen des Herzens entzündlicher Art oder Herzrhythmusstörungen sind bei Kindern und Jugendlichen nicht selten und häufig bedrohlich, sodass sie oft einer aufwändigen Diagnostik und Behandlung bedürfen.

Neben diesen sogenannten strukturellen oder funktionellen Herzerkrankungen gibt es aber noch eine weitere häufige, wenn auch allgemein weniger bekannte Kategorie von Anomalien des Herzens, die sogenannten **Kardiomyopathien**. Dieser Gruppe von Herzkrankheiten liegt ursächlich eine Fehlanlage des eigentlichen Baumaterials des Herzens, das heißt des Herzmuskels selbst, zu Grunde. Die daraus entstehenden Krankheitsbilder sind in ihrer Anlage und Entwicklung ausgesprochen vielfältig und werden daher oft zunächst nicht ihrer letzten Endes einheitlichen Herkunft zugerechnet.

Definition und Einteilung der Kardiomyopathien

Obwohl die Formveränderungen und die Funktionsstörungen des Herzens bei den verschiedenen Typen der Kardiomyopathien seit gut einem Jahrhundert durch Befunde bei Obduktionen bereits weitgehend bekannt sind, wurden die ursächlichen Zusammenhänge der sich insgesamt deutlich unterschiedlich präsentierenden Typen beim lebenden Menschen erst mit Hilfe der Entwicklung neuerer technischer Möglichkeiten der Diagnostik erkennbar. Auch eine einheitliche und international akzeptierte **Definition und Einteilung dieser Krankheitsgruppe** konnte erst im letzten Jahrzehnt formuliert werden. Danach gilt:

„Kardiomyopathien sind eine heterogene Gruppe von Krankheiten des Herzmuskels, die mit mechanischen und/oder elektrischen Funktionsstörungen des Herzens einhergehen

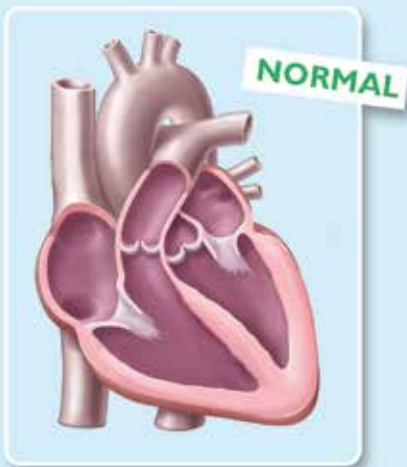
und üblicherweise, aber nicht zwingend, eine unangemessene Hypertrophie (Verdickung) oder Dilatation (Erweiterung) einer oder beider Herzkammern hervorrufen. Ihre Ursachen sind vielfältig und häufig genetisch bedingt. Die meisten Kardiomyopathien begrenzen sich auf Störungen am Herzen, andere treten als kardialer Teil einer allgemeinen Systemerkrankung auf. Kardiomyopathien führen meistens zu einer fortschreitenden Fehlfunktion des Herzens und letzten Endes zum Herztod.“ (American Heart Association/European Society of Cardiology, 2014)

Hinsichtlich ihrer Zuordnung sind zunächst zwei verschiedene Kategorien von Kardiomyopathien zu unterscheiden:

- ▶ **Primäre Kardiomyopathien:** mit genetischer Ursache, familiärem Auftreten, teilweise auch sporadisch durch genetische Neumutationen
- ▶ **Sekundäre Kardiomyopathien:** nicht primär genetische Ursachen, nicht familiäres Auftreten, in der Regel an eine chronische Systemerkrankung des Körpers oder an syndromale Anomalien gebunden

Hinsichtlich ihrer baulichen und funktionellen Ausprägungen am Herzen werden **drei hauptsächliche Formen** der Kardiomyopathien voneinander unterschieden (*Abb. 1*):

- ▶ **Dilative Kardiomyopathie (DCM):** mit einem dünnwandigen, schwachen Herzmuskel, der zu einer Erweiterung aller Herzhöhlen und zu einer abgeschwächten Pumpfunktion des Herzens führt (*Abb. 1.1*)
- ▶ **Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM):** Verdickter (hypertrophierter) Herzmuskel, vorwiegend im Septumbereich (Kammerscheidewand) mit Verkleinerung der Kammerhöhlen (Ventrikel), überwiegend im linken Herzen, gesteigerte Kraftentfaltung und häufig eine Einengung der Ausflussbahn in die Aorta (Hauptschlagader) (*Abb. 1.2*)
- ▶ **Restriktive Kardiomyopathie (RCM):** mäßig hypertrophierter, aber innerlich erheblich versteifter Herzmuskel einschließlich der Herzinnenwand (Endokard) vorwiegend



Hauptformen der Kardiomyopathie

- 1 Dilatative Kardiomyopathie
- 2 Hypertrophe Kardiomyopathie
- 3 Restriktive Kardiomyopathie

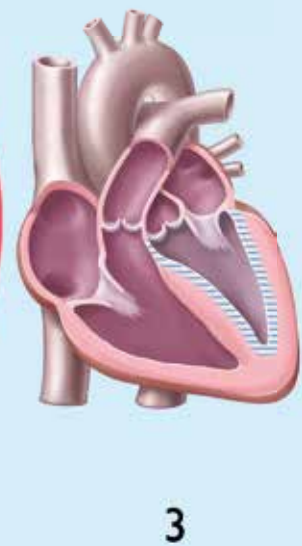
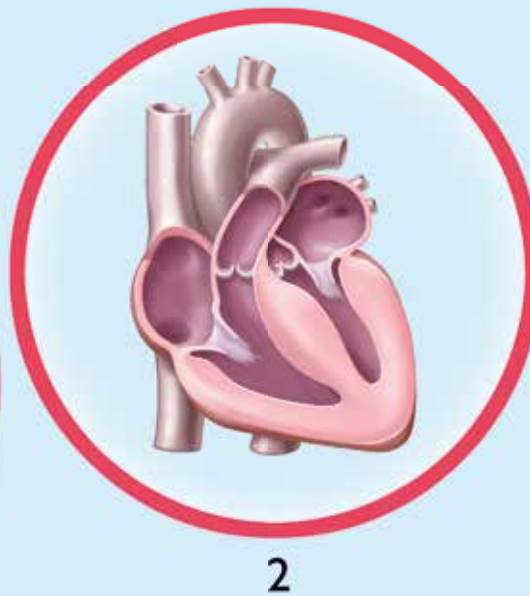
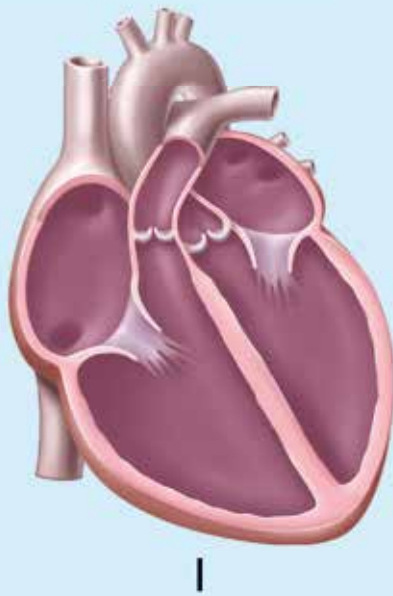


Abb. 1: Unterschiede der Muskelwände und der Herzhöhlen bei den drei Hauptformen der Kardiomyopathie. **1: Dilatative Kardiomyopathie (DCM):** dünne, spannungsarme Muskulatur der erweiterten (dilatierten) Herzkammern. **2: Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM):** verdickte (hypertrophierte), muskelstarke Wände und enger Innenraum vor allem der linken Herzkammer und der Kammercheidewand. **3: Restriktive Kardiomyopathie (RCM):** vernarbte (fibrosierte), steife Muskulatur bei nahezu normal großen Herzkammern.

des linken Ventrikels, bei dem sowohl die Dehnbarkeit bei seiner Füllung (Diastole), als auch die Kraftentfaltung der Herzkammer beim Auswurf (Systole) erheblich vermindert sind (Abb. 1.3)

Die Angaben zur **Häufigkeit des Auftretens von Kardiomyopathien** im Kindesalter sind trotz der Anlage eines weltweiten Registers vor etwa zwei Jahrzehnten noch immer recht unterschiedlich. Sie sind unter anderem stark von der Altersgruppe der Betroffenen abhängig. So werden zum Beispiel bei Neugeborenen und Säuglingen Manifestationen von etwa

8 : 100 000 bereits **im ersten Lebensjahr** angegeben. Bis zum 18. Lebensjahr finden sich dann noch **2 : 100 000** weitere betroffene Kinder und Jugendliche. Durch die in der Regel spätere Präsentation der genetischen Anlagen der Erkrankung ab dem jungen Erwachsenenalter zeigt sich dann jedoch, dass die Kardiomyopathien mit einer **wahren Häufigkeit von 1 : 500** in der Gesamtbevölkerung die **häufigste genetisch bedingte Herzerkrankung beim Menschen** überhaupt darstellen.

Im Kindesalter (0 – 18 Jahre) entfallen anteilmäßig auf die einzelnen Formen:

- ▶ Dilative Kardiomyopathie: 51 Prozent
- ▶ Hypertrophe Kardiomyopathie: 42 Prozent
- ▶ Restriktive und seltenere Formen: 7 Prozent

Die familiäre, genetisch bedingte Herkunft umfasst bei den hypertrophen Formen der HCM im Gegensatz zu den anderen Formen weit mehr als die Hälfte der Fälle.

Merkmale der Hypertrophen Kardiomyopathie (HCM)

Das wesentliche und charakteristische Merkmal der Hypertrophen Kardiomyopathie (HCM) ist ein **unnatürlich überschießendes Wachstum des Herzmuskels** vorwiegend der linken Herzkammer, auch als sogenannte **linksventrikuläre Hypertrophie (LVH)** bezeichnet. Dabei ist nicht die Anzahl der einzelnen Herzmuskelzellen vermehrt, sondern die Größe der Zellen, deren Anordnung und die Stärke der Faserstränge. Durch die hierdurch bedingte Hypertrophie der Wand des linken Ventrikels (LV) vor allem im Bereich des sogenannten

Interventrikulären Septums (IVS) kommt es zu einer ausgeprägten Verdickung dieser Strukturen (*Abb. 2*).

Die unausbleibliche Konsequenz ist eine **Verkleinerung des Innenraums der linken Herzkammer**, deren Volumen bereits im Zustand der Füllungsphase des Herzens vermindert ist und die deshalb nur eine geringere Menge Blut als normalerweise aufnehmen kann. Bei der anschließenden Austreibungsphase des linken Ventrikels kommt es durch die kräftigere Anspannung der verdickten Muskulatur zu einer deutlichen Einengung (**Obstruktion**) überwiegend im oberen Bereich des IVS, in der sogenannten **linksventrikulären Ausflussbahn (LVOTO)** direkt unterhalb der Hauptschlagaderklappe (Aortenklappe). Hierdurch wird der Auswurf von Blut aus dem Herzen in die Aorta merklich erschwert, obwohl dieser durch die Einengung des Ausflusstrakts wie bei einer Düse beschleunigt erfolgt.

Diese Hypertrophie kann das ganze linke Herz symmetrisch betreffen oder wie in der Mehrzahl der Fälle asymmetrisch, zum Beispiel überwiegend im Septumbereich (*Abb. 2*). Auf diese Erscheinung ist auch die in den letzten Jahrzehnten große Anzahl unterschiedlicher Bezeichnungen für die An-

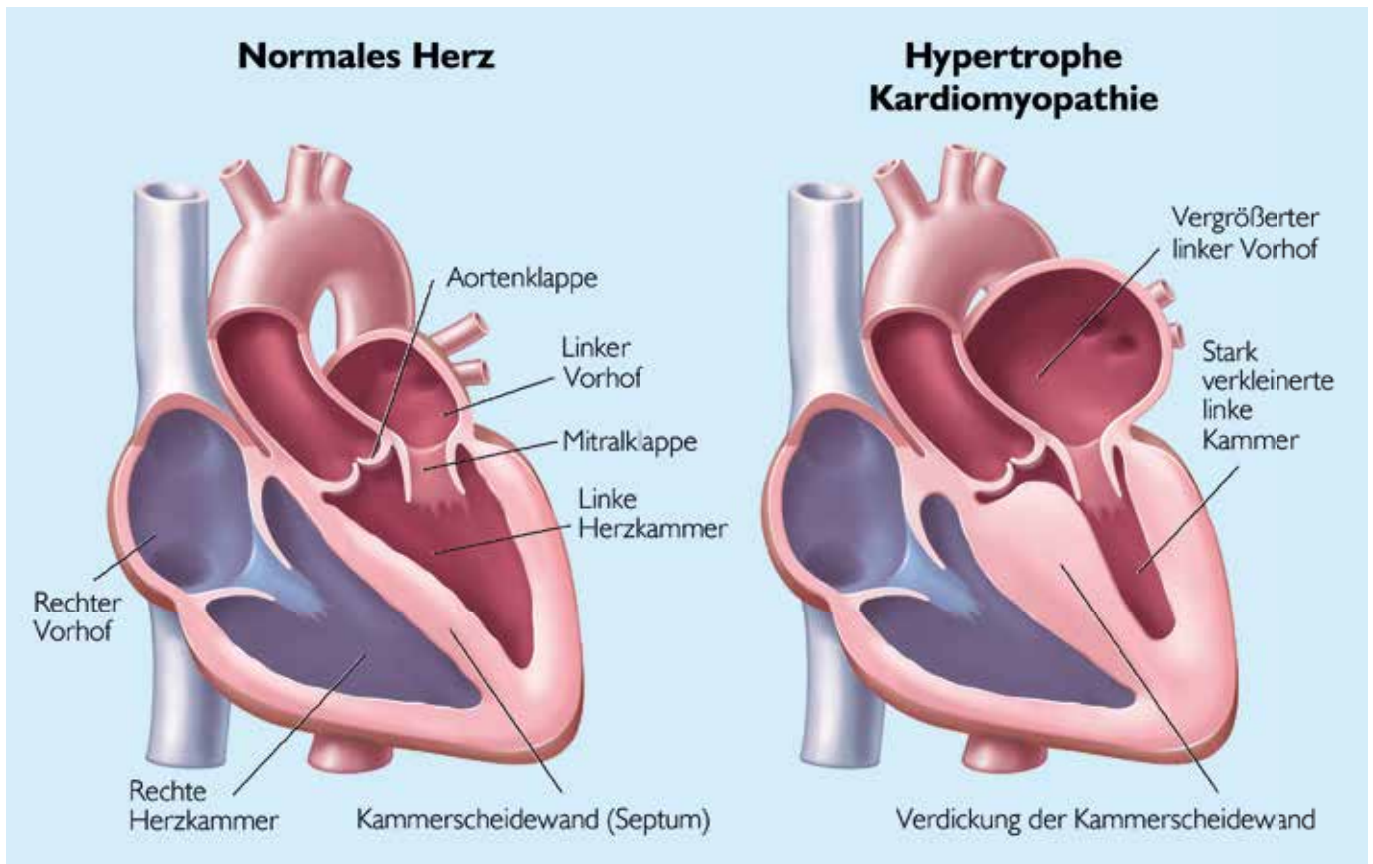


Abb. 2: Deutliche Hypertrophie der Muskelwand der linken Herzkammer und des sog. interventrikulären Septums, d.h. der Scheidewand zwischen den beiden Herzkammern, bei der Hypertrophen Kardiomyopathie. Die Verdickung ist oft am stärksten ausgeprägt direkt unterhalb der Aortenklappe und kann so eine Behinderung des Blutausstroms in die Hauptschlagader verursachen.

Ursachen einer Hypertrophen Kardiomyopathie

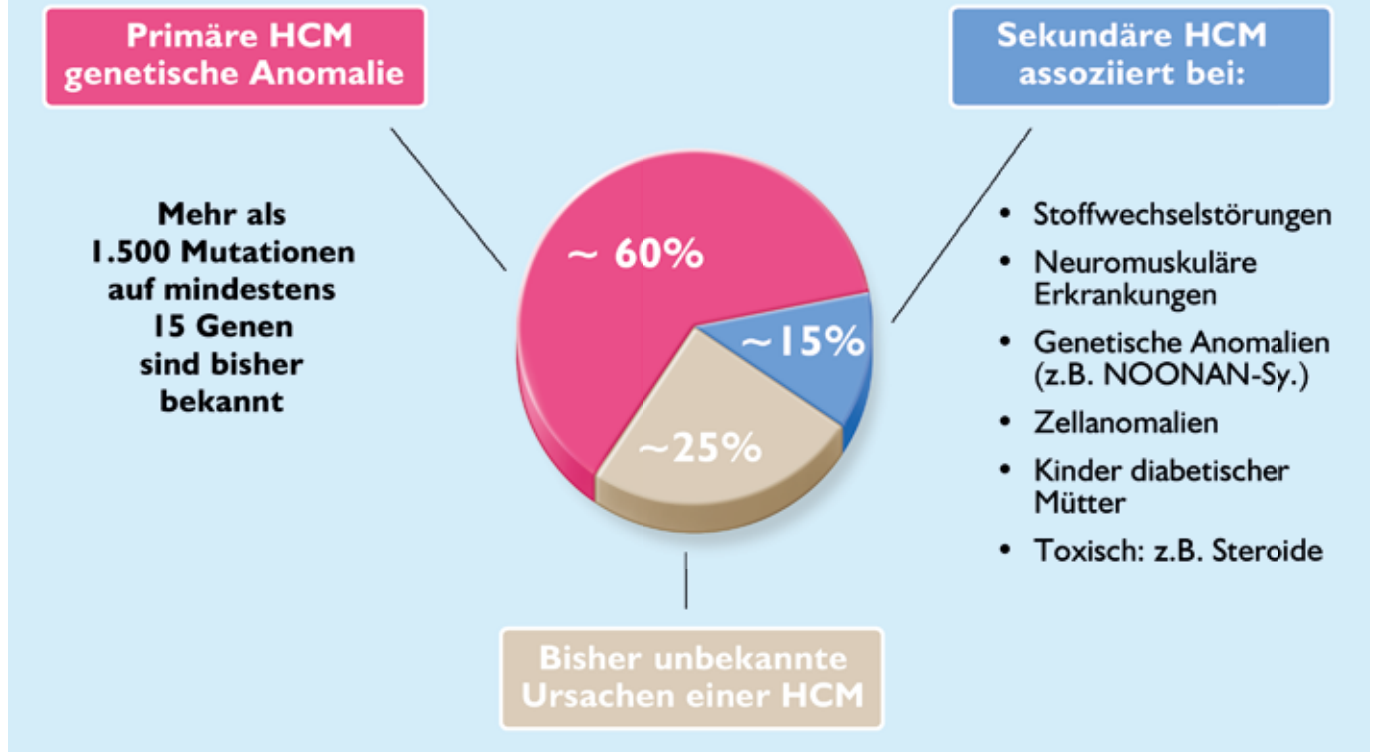


Abb. 3: Ursachen einer Hypertrophen Kardiomyopathie. Am häufigsten ist die durch eine genetische Anomalie bedingte sog. primäre Form. Sekundäre Formen treten in Verbindung mit verschiedenen extrakardialen Grundkrankheiten auf.

omalie zurückzuführen. Dabei waren zeitweise mehr als 80 unterschiedliche Benennungen für die heutige Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM) im Gebrauch. Zur allgemeinen Verwirrung von Betroffenen werden leider auch heute noch gelegentlich einige dieser alten Bezeichnungen verwendet, zum Beispiel Subvalvuläre Muskuläre Aortenstenose (SAS), Asymmetrische Subaortenstenose (ASS) oder am häufigsten Idiopathische Hypertrophische Subaortenstenose (IHSS).

Ursachen der HCM

Hinsichtlich der Ursachen der HCM sind wie bei allen anderen Formen der Kardiomyopathie die Kategorie der sogenannten **primären HCM**, der genetisch bedingten HCM mit einem Anteil von ca. 60 Prozent der Fälle, und sogenannten **sekundären HCM**, das heißt der nicht eigenständigen genetischen Erkrankung als Begleiterscheinung am Herzen bei bestimmten systemischen Grunderkrankungen des Körpers mit einem Anteil von etwa 15 Prozent aller HCMs, zu unterscheiden (*Abb. 3*). Der verbliebene Anteil von 25 Prozent wird zum größten Teil am ehesten dem primär genetisch bedingten Formenkreis zuzuordnen sein, für die bisher lediglich der genetische Code noch nicht gefunden wurde.

Die primäre HCM als ein einheitliches, familiär gehäuft auftretendes Krankheitsbild mit einer ausgeprägten Hypertrophie der linken Herzkammer wurde erstmals 1958 von dem englischen Pathologen Donald Teare erkannt und beschrieben. In einer einzigen Familie erlitten nacheinander 8 junge Männer in jugendlichen Jahren einen plötzlichen und unerklärlichen Herztod. Die Obduktion zeigte bei allen acht Verstorbenen den gleichen Befund eines ausgeprägten, asymmetrisch hypertrophierten linken Ventrikels. Diese Diagnose bereits am lebenden Menschen zuverlässig stellen zu können, wurde aber erst mit Hilfe der Fortschritte in der technischen Entwicklung der kardiologischen Diagnostik möglich, vor allem der Echokardiographie in den 70er Jahren des letzten Jahrhunderts.

Genetische Basis der Hypertrophen Kardiomyopathie (HCM)

Die vermutete **genetische Grundlage der familiären primären HCM** wurde dann im Jahr 1989 durch die Aufdeckung einer Veränderung der Genstruktur (Mutation) zunächst auf dem Chromosom 14 eines Betroffenen sichergestellt. Die weitere

Entwicklung auf diesem Gebiet verlief dann so rasch, dass heute > 1.500 Mutationen an 15 unterschiedlichen Genen auf 6 verschiedenen Chromosomen als Ursache der verschiedenen Formen und Ausbildungen der HCM bekannt sind. Die entsprechenden Abschnitte der betroffenen Gene sind verantwortlich für die Kodierung, das heißt für die Erstellung des Bauplans bestimmter Eiweißkörper, die in der Herzmuskelzelle die sogenannten **Sarkomere** bilden. Sarkomere sind die kleinsten funktionellen Einheiten der sogenannten Fibrillen in den Herzmuskelzellen. Sie haben die Aufgabe, die Kraftentfaltung der muskulären Elemente, den strukturellen Aufbau des Herzmuskels und die Regulation bestimmter elektrischer Vorgänge an der Herzmuskelzelle zu steuern. Diese Funktionen sind durch die für die HCM verantwortlichen Mutationen gestört. Je nach Art und Anzahl der vorliegenden Mutationen im Einzelfall, dem sogenannten **Genotyp**, kommt es zu einer unterschiedlichen individuellen Ausprägung am Herzen des einzelnen Betroffenen, seinem sogenannten **Phänotyp**. Dieser vom jeweiligen Genotyp bestimmte Phänotyp zeigt sich zum Beispiel am Ausmaß oder an der Geschwindigkeit der Entwicklung sowie an der Lokalisation der Hypertrophie des Herzmuskels. Auch das Alter beim ersten Auftreten von Symptomen, zum Beispiel von lebensbedrohlichen Herzrhythmusstörungen bis zum Auftreten des sogenannten Plötzlichen Herztods (SCD), ist durch den Genotyp bereits vorbestimmt, wenn auch individuell derzeit daraus noch nicht vorherschaubar.

Vererbung der primären HCM

Die genetischen Mutationen, die zu einer primären HCM führen, werden nach dem sogenannten **autosomal dominanten Erbgang** weitergegeben (Abb. 4). Das bedeutet zunächst, dass ein Elternteil (Vater oder Mutter), wenn er auf einer der Hälften seiner nicht-geschlechtsgebundenen 22 Chromosomenpaare ein entsprechend mutiertes

Gen aufweist, auch selbst, merkbar oder bis dahin unbemerkt, von einer HCM betroffen ist. Falls er dann dieses mutierte Gen bei der Fortpflanzung an eines seiner Kinder weitergibt, wird er damit mit Sicherheit ein ebenfalls genotypisch betroffenes Kind (Junge oder Mädchen) zeugen. Gibt er jedoch sein nicht mutiertes Parallel-Gen für diese verantwortliche Region weiter, so wird sein Kind (Junge oder Mädchen) nicht betroffen sein und auch später an dessen eigene Kinder kein mutiertes Gen weitergeben können. Dieser Mechanismus ist unabhängig davon, ob der Vater oder die Mutter der ursprünglich selbst betroffene Elternteil ist.

Die statistische Wahrscheinlichkeit der genetischen Weitergabe der HCM eines Betroffenen an die nächste Generation beträgt somit immer 50 Prozent!

Nicht wenige von einer HCM Betroffene haben jedoch **mehr als nur eine einzige Mutation**, gelegentlich auch an verschiedenen Genen, die ihren ureigenen Gesamt-Genotyp darstellen und damit auch ihren individuellen Phänotyp entwickeln.

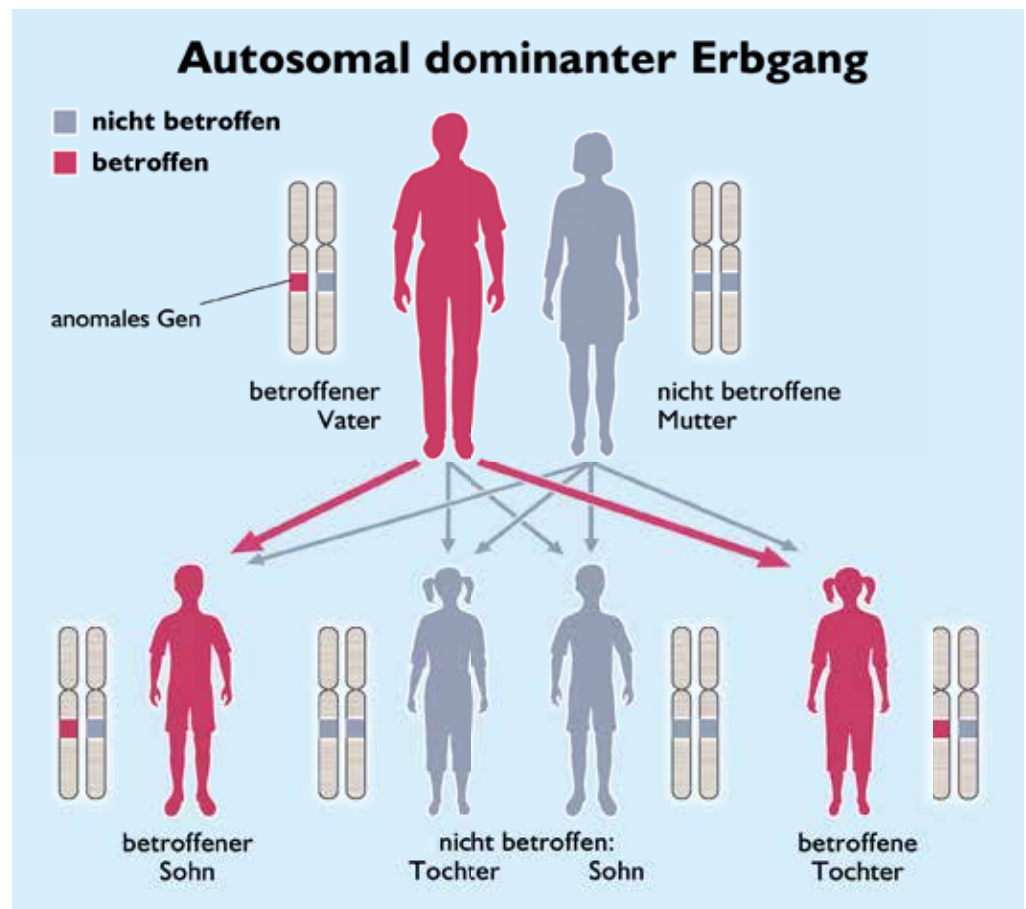


Abb. 4: Ablauf des sog. autosomal dominanten Erbgangs bei der Hypertrophen Kardiomyopathie. Bereits eine einzige Mutation auf einem anomalen Gen eines von einer HCM betroffenen Elternteils führt zur Weitergabe dieser Mutation, statistisch auf jedes zweite Kind eines Betroffenen.

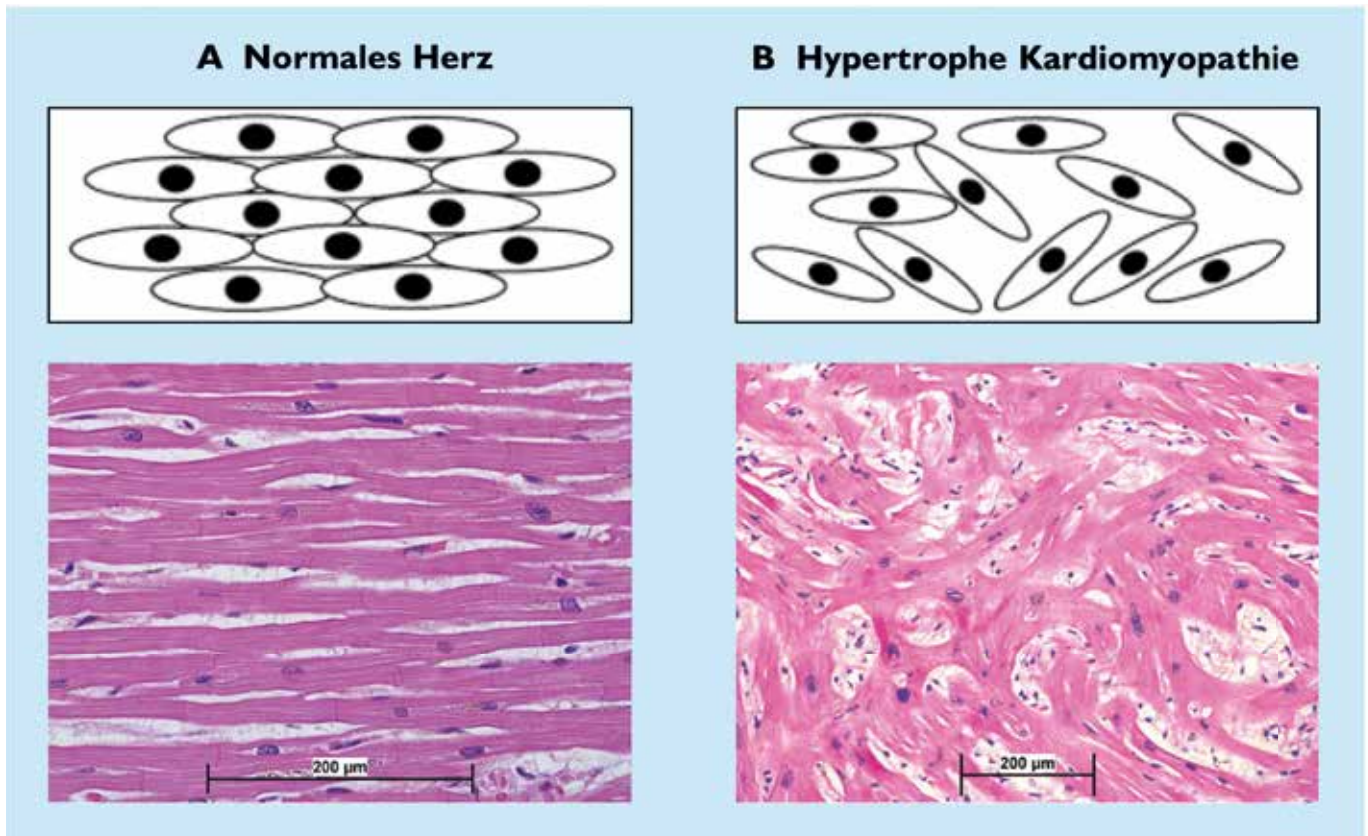


Abb. 5: Anordnung der Herzmuskelzellen und Architektur des Zellverbands in der linken Herzkammer. Bei normalem Herzen (**A**): reguläre, parallele Anordnung der Muskelzellen. Bei der HCM (**B**): irreguläre, chaotische Anordnung in Form eines sog. Myocardial Disarray. Im unteren Teil der Abbildung Gewebeschnitte des Herzmuskels, in denen die beschriebenen Veränderungen des Herzmuskels zu erkennen sind.

Bei der Vererbung können die betreffenden Mutationen sowohl in ihrer Gesamtheit oder auch nur als einzelne Mutationen weitergegeben werden. Das bedeutet aber, dass ein Kind durchaus einen anderen Geno- und Phänotyp der HCM haben kann als sein betroffenes Elternteil. Dies hat vor allem für die Beurteilung des Ergebnisses einer genetischen Screening-Untersuchung eine große Bedeutung.

Ebenfalls von Bedeutung ist die sogenannte **unterschiedliche Penetranz** verschiedener genetischer Mutationen für den Verlauf der HCM. Als Penetranz bezeichnet man den Prozentsatz der Träger/-innen einer genetischen Mutation, die auch tatsächlich den mit der Mutation verbundenen Phänotyp entwickeln. Für die HCM liegt die Penetranz niedrig und wird bei etwa 40-50 Prozent vermutet. Dies bedeutet, dass sich überhaupt nur bei einem Teil der positiv getesteten Mutationsträger irgendwann in ihrem Leben die genetisch vorgegebenen Veränderungen im Herzen, und dann auch eventuell noch mit geringerer Stärke, ausbilden. Ob, wann und wie stark dies geschieht, lässt sich jedoch für den einzelnen Betroffenen bisher noch nicht individuell vorhersagen.

Veränderungen der Zellstruktur am Herzen bei einer HCM

Neben der Verstärkung der Fibrillen im Inneren der Herzmuskelzellen führen die für die HCM verantwortlichen Genmutationen auch zu einer erheblichen Veränderung der Struktur des Aufbaus des Herzmuskels aus den einzelnen Muskelzellen, was als sogenanntes **muskuläres Disarray** oder chaotisches Fehlmuster bezeichnet wird. Unter dem Lichtmikroskop ist dabei zu sehen (*Abb. 5*), dass der Herzmuskel seine normale parallele Anordnung der einzelnen Muskelzellen vermissen lässt und diese in einem ungeordneten chaotischen Muster angeordnet sind. Zusätzlich finden sich zwischen den **verwirbelten Muskelzügen** zunächst kleinere, später größere **bindegewebige Narben** beziehungsweise Narbenstränge. Die Folgen dieser Veränderungen lassen sich leicht erahnen: Das Kontraktionsverhalten des Herzens ist dann trotz der muskulären Hypertrophie des Herzmuskels insgesamt erheblich vermindert, die allseitig gleichmäßige Weiterleitung der elektrischen Impulse am Herzen wird zunehmend irregulär und unregelmäßig, was zu **schweren Herzrhythmusstörungen** bis

zum Herzflimmern, das heißt dem sogenannten **Plötzlichen Herztod (SCD)**, auch schon bei Kindern und Jugendlichen führen kann.

Diagnostik bei der Hypertrophen Kardiomyopathie (HCM)

Der Verdacht auf das Vorliegen einer HCM lässt sich mit nahezu jedem kardiologischen diagnostischen Verfahren in der Regel einfacher und zuverlässiger abklären als bei anderen Erkrankungen des Herzens. Deutlich problematischer ist es allerdings, die oft lange Zeit nur gering ausgeprägten und individuell unterschiedlichen Symptome als Hinweis auf eine HCM zu erkennen. Ursache hierfür sind die variable Penetranz der HCM, das heißt der unterschiedliche Zeitpunkt der Manifestation, sowie unterschiedliche Formen und ein unterschiedliches Ausmaß der Veränderungen bei einzelnen Betroffenen selbst innerhalb einer Familie. Einerseits gibt es genotypisch identifizierte Säuglinge in einer betroffenen Familie, die noch ohne jeden auffälligen Befund sind, andererseits liegt der erste Gipfel des Plötzlichen Herztods bei der HCM im ersten Lebensjahr. Eine der tragischsten Komplikationen der HCM bei Kindern ist es daher, dass die Diagnose erst nach dem Plötzlichen Herztod (Sudden Cardiac Death, SCD) des betroffenen Kindes gestellt wird.

Gründe, bei einem Kind eine **diagnostische Suche nach einer HCM** zu veranlassen, sind in der Regel:

- ▶ eine familiäre Belastung mit HCM
- ▶ das Vorliegen bestimmter Grunderkrankungen (zum Beispiel Stoffwechselerkrankungen, NOONAN-Syndrom etc.)
- ▶ auffällige kardiale Zufallsbefunde bei Routineuntersuchungen (zum Beispiel Herzgeräusch, EKG vor Narkose etc.)
- ▶ Beurteilungen der Tauglichkeit für Leistungssport
- ▶ Auftreten ungeklärter herzbezogener Symptome

Symptome

Bei allgemeinen, nur fraglich auf das Herz zu beziehenden Symptomen ist zu unterscheiden zwischen **gelegentlichem Auftreten**, zum Beispiel im Verlauf eines Jahres, und Symptomen, die unmittelbar vor einem lebensbedrohlichen kardialen Ereignis wie zum Beispiel einem **Kammerflimmern** mit funktionellem Herzstillstand aufgetreten sind. Auch das **Lebensalter** spielt in diesem Zusammenhang eine zu beachtende Rolle, da zum Beispiel Säuglinge mit HCM eher selten Zeichen einer Herzschwäche zeigen, dafür aber häufiger Zustände von kurzer **Bewusstlosigkeit** oder **Krampfanfälle**. Anhalten-

de und wiederholt auftretende Phasen von merkbaren **Herzrhythmusstörungen** oder **Luftnot** finden sich mehr bei älteren Kindern, im Verlauf sogar häufiger unter Ruhebedingungen als unter körperlicher Belastung, und werden daher oft nicht dem Herzen zugeschrieben. **Herzschmerzen** und **Leistungsschwäche** werden dagegen öfter bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen gesehen.

Neuere Untersuchungen aus den letzten Jahren haben gezeigt, dass die zuvor eher als selten auftretend beschriebenen Symptome bei gezielter Befragung doch schon innerhalb des letzten Jahres vor einem schweren kardialen Ereignis bereits bei etwa 75 Prozent der Kinder beobachtet worden waren. Sie wurden jedoch in der Hälfte der Fälle ohne weitere Untersuchung des Herzens als „Allgemeinsymptome“ bezeichnet und nur in etwa 20 Prozent einer kardiologischen Abklärung zugeführt. Wurden die Symptome jedoch innerhalb der Stunde vor dem kardialen Ereignis beobachtet, so war meistens keines der betroffenen Kinder mehr zu retten gewesen.

Elektrokardiographie (EKG)

Bereits das wenig aufwändige **12-Kanal-Standard-EKG** kann gerade im Kindesalter auch bei einer noch geringen Ausprägung und noch ohne Beschwerden Hinweise auf eine HCM geben. Ein sich entwickelndes verstärktes Wachstum der Muskulatur (Hypertrophie) der linken Herzkammer (linker Ventrikel, LV) ohne eine sonstige nachweisbare Ursache ist als ein sensitiver Hinweis auf eine HCM zu werten. Kontrollen im Verlauf können dann auch eine stattfindende Progression aufzeigen. Bei Hinweisen auf eine HCM sollte auch immer mit einem **24-Stunden-Langzeit-EKG** eine Kontrolle des aktuellen Herzrhythmus erfolgen. Schon einfach erkennbare EKG-Befunde können hilfreiche Beiträge für die Risikostratifizierung bei HCM darstellen. International gibt es hierzu schon seit längerem eine Diskussion unter Kardiologen über eine Pflicht zur Ableitung eines Standard-EKGs vor jeder Aufnahme eines Jugendlichen in einen Sportverein.

Echokardiographie (Echo)

Kaum ein anderes kardiologisches Verfahren hat die Diagnostik der HCM in den letzten Jahrzehnten so grundlegend verbessert wie die **nichtinvasive Bildgebung durch die Echokardiographie**. Diese Untersuchungstechnik ist inzwischen unumstritten die **erste Wahl zur Primärdiagnostik und für Verlaufskontrollen der HCM** bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Die Echokardiographie ist inzwischen nahezu überall verfügbar, vergleichsweise einfach und sicher in der Durchführung. Sie liefert zuverlässige Ergebnisse sowie gegebenenfalls Hinweise auf Art und Ausmaß der individuellen Entwicklung einer HCM.

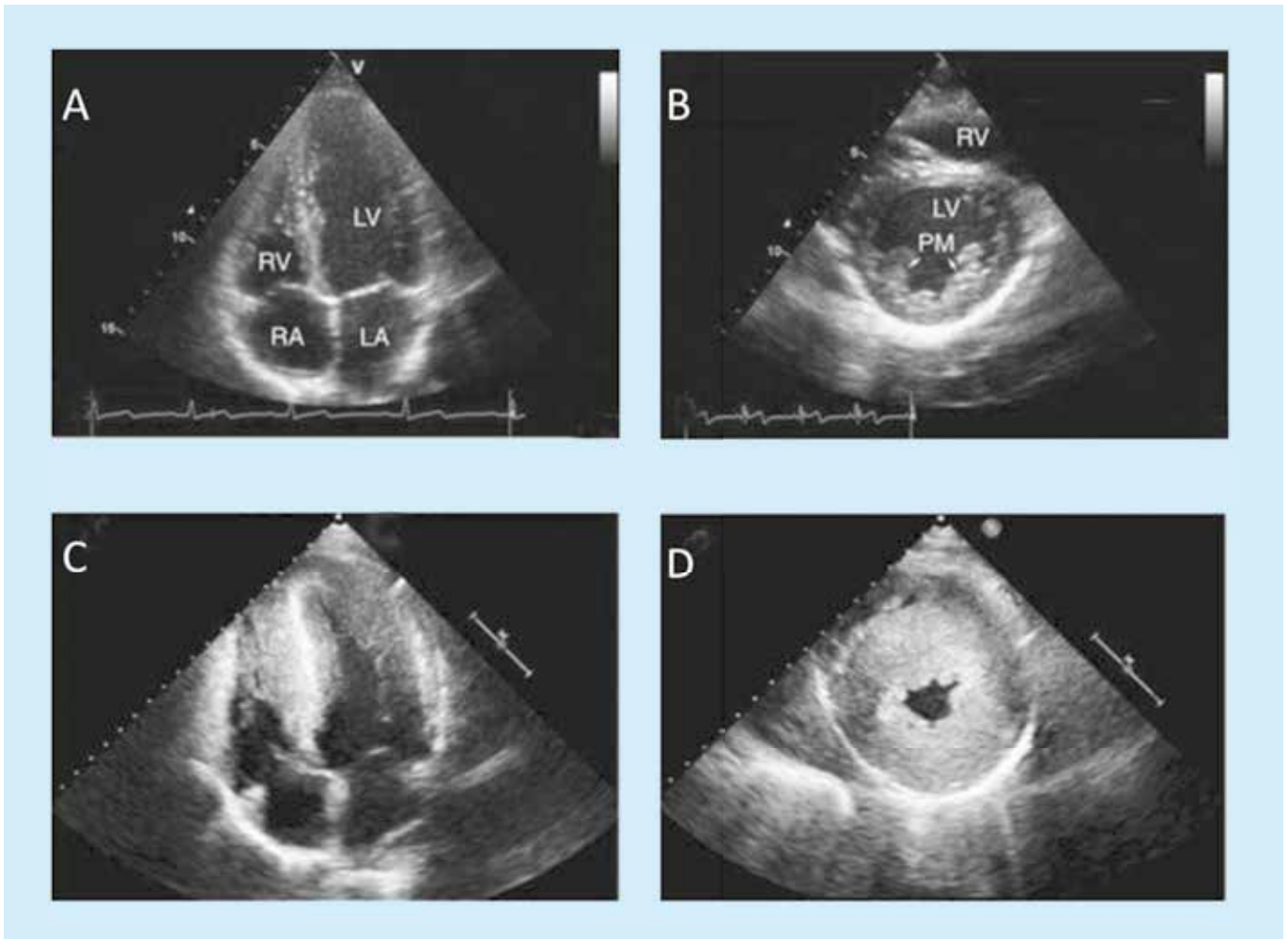


Abb. 6: 2D – Echokardiographie bei HCM im Vergleich zum normalen Herzen. Oben: normales Herz. **A:** sog. Vierkammerblick, regelrechte Wandstärken und Herzhöhlen, **B:** sog. kurze Achse, Querschnitt. Unten: Herz mit HCM, gleiche Schnittebenen wie oben. **C:** deutliche Verdickung des Septums zwischen den beiden Herzkammern, verdickte Kammerwand, **D:** massive Hypertrophie der gesamten Kammerwand des linken Ventrikels mit starker Einengung des Kammerlumens. Abkürzungen: RA: rechter Vorhof, RV: rechter Ventrikel, LA: linker Vorhof, LV: linker Ventrikel.

(Aus: Th.P.Abraham, Echocardiography, Clinical Gate)

Im Einzelnen können folgende Maße und Muster von Veränderungen am Herzen transthorakal, das heißt über den Brustkorb von außen dargestellt und beurteilt werden (*Abb. 6*):

- ▶ die Dimensionen aller Abschnitte im Herzen, insbesondere des linken Ventrikels
- ▶ die Dicke der Muskulatur der Herzwände und vor allem des sogenannten interventrikulären Septums (IVS), das heißt der Trennwand zwischen den beiden Herzkammern, sowie die herzphasenabhängige Dicke der verschiedenen Abschnitte des linken Ventrikels
- ▶ das Verteilungsmuster der Hypertrophie, zum Beispiel asymmetrisch, konzentrisch, spitzenbetont oder in der Ausflussbahn des linken Ventrikels
- ▶ das Ausmaß einer eventuell bestehenden Behinderung der Blutausschüttung aus dem linken Ventrikel

- ▶ die Beurteilung eines anormalen Bewegungsmusters eines Segels der Einlassklappe (Mitralklappe) in den linken Ventrikel bei dessen Kontraktionen (sogenanntes SAM-Phänomen)
- ▶ die Erfassung einer verminderten Dehnbarkeit des linken Ventrikels während seiner Füllungsphase (Diastole)

Ist die Diagnose einer HCM erst einmal gestellt, so sind **regelmäßige echokardiographische Kontrolluntersuchungen** angezeigt, zunächst in 6-, dann in mindestens 12-monatigen Intervallen, später individuell eventuell auch in längeren Abständen. Bei dickeren oder kräftigeren Jugendlichen kann die Untersuchung auch mit Hilfe eines über die Speiseröhre eingeführten Ultraschallkopfs, das heißt mittels des oft sogenannten „Schluck-Echos“ durchgeführt werden. Bei belasteten Famili-

en kann versucht werden, in einem darin erfahrenen Spezialzentrum auch das Herz eines ungeborenen Kindes durch den sogenannten **fetalen Ultraschall** über den Mutterleib zu untersuchen und zu beurteilen. Dies ist in der Regel technisch etwa ab der 16. Schwangerschaftswoche möglich. Das Dilemma besteht jedoch darin, dass eine sichtbare Hypertrophie des Herzens bei der HCM in der großen Mehrzahl der Fälle erst später, das heißt meist erst nach der Geburt beginnt. Eine Ausnahme stellen hierbei die **Feten diabetischer Mütter** mit schlechter Stoffwechsellaage dar, bei denen die verdickten fetalen Herzen in Form einer **später reversiblen Veränderung** schon intrauterin gut darstellbar sind.

Kernspintomographie (MRT)

Über Jahrzehnte war die 2D-Echokardiographie der Goldstandard für die nichtinvasive Diagnostik der HCM und hat auch heute nur wenig an Bedeutung für die Primärdiagnostik verloren. Andererseits hat sich mit der Entwicklung der Kernspintomographie (**Magnet-Resonanz-Tomographie, MRT**) ein weiteres zuverlässiges bildgebendes Verfahren in der Kardiologie mit neuen, weiterreichenden diagnostischen Möglichkeiten als wertvolle Ergänzung in der Diagnostik der HCM erwiesen.

So können mit dem 2D-Echo immer nur einzelne Schnittebenen durch das Herz gelegt werden, die bei Wiederholungen meist nur bedingt in derselben Ebene reproduzierbar sind. Mit Hilfe des sogenannten hochauflösenden kardialen MRT lässt sich dagegen eine **digitale Gesamtdarstellung des Herzens** mit nachträglich beliebig einstellbaren Schnittebenen herstellen, die auch im Nachhinein noch beliebig gekippt und gedreht werden können (*Abb. 7*).

Im Einzelnen ist es dadurch möglich:

- ▶ alle Herzhöhlen gemeinsam, vollständig und gleichzeitig abzubilden
- ▶ die Volumina der Herzkammern und Vorhöfe exakt zu berechnen
- ▶ die Muskelmasse des Herzens oder einzelner Abschnitte zu bestimmen
- ▶ vermehrtes Muskelwachstum an bestimmten Stellen des Herzens zu erkennen, die der Echokardiographie nicht oder weniger zugänglich sind
- ▶ regional umschriebene Stellen mit beginnender muskulärer Hypertrophie frühzeitig zu erfassen

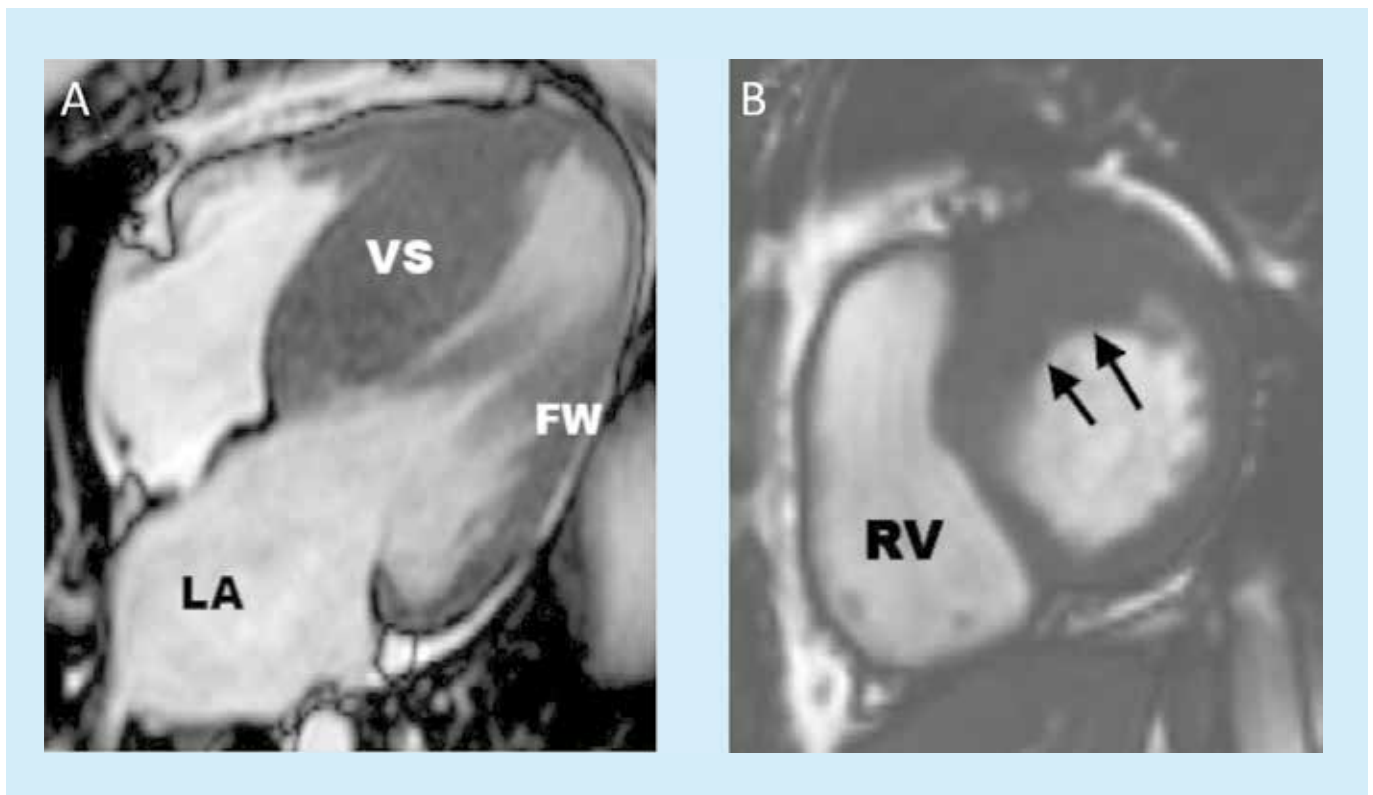


Abb. 7: Kernspintomographie (MRT) des Herzens bei HCM. Im Längsschnitt durch das Herz (**A**) erheblich verdicktes sog. ventrikuläres Septum (VS) bei geringerer Ausprägung im Bereich der sog. freien Wand (FW) des linken Ventrikels. (LA: linker Vorhof). Im Querschnitt durch das linke Herz (**B**) ist wieder die starke Hypertrophie des ventrikulären Septums zu erkennen (schwarze Pfeile), bei geringerer Verdickung der Wand des linken Ventrikels. (RV: rechter Ventrikel).

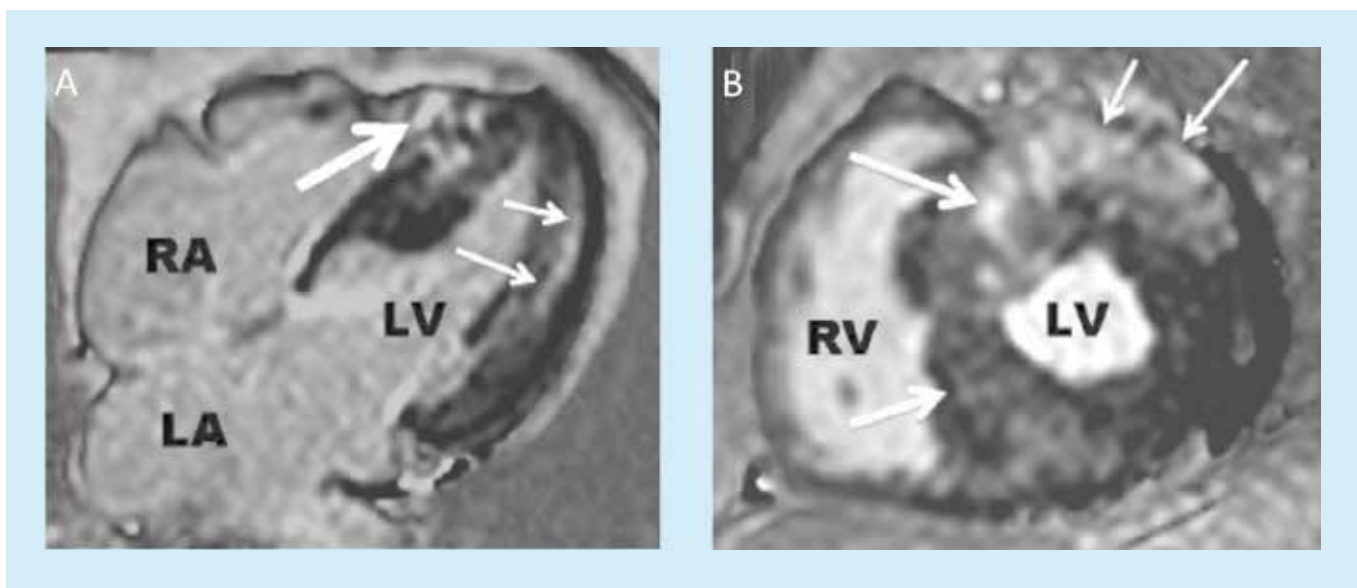


Abb. 8: Kontrastverstärkte Kernspintomographie des Herzens bei fortgeschrittener HCM. **A:** Späte Einlagerungsreste eines speziellen MRT-Kontrastmittels im zerstörten Bereich des interventrikulären Septums (dicker weißer Pfeil) und der freien Wand des linken Ventrikels (LV, 2 schmale weiße Pfeile). **B:** Querschnitt durch das Herz mit Zerstörungen von Muskelgewebe vom Septumbereich bis in die Wand des linken Ventrikels reichend (weiße Pfeile). Abkürzungen wie in den vorherigen Bildern. (Aus: M. Maron, *Radiology Graphics*)

Seit einiger Zeit lassen sich mit der neueren Technik des sogenannten **Kontrast-MRTs** umschriebene **Schädigungen im Inneren des Herzmuskelgewebes** darstellen (Abb. 8). Dabei lagern sich nach dem ersten Durchlauf des durch das Herz injizierten speziellen MRT-Kontrastmittels Gadolinium Reste hiervon in Bereichen mit verletztem oder zerstörtem Gewebe des Herzmuskels ab und werden im MRT-Bild als Aussparungen dargestellt. Bei größeren Arealen ist dies als Ursache einer Funktionsstörung des Herzens zu werten. Aber auch schon kleinere Bereiche werden bei der Risikostratifikation der HCM (siehe Seite 14) als Indikatoren für eine mögliche Ursache lebensbedrohlicher Herzrhythmusstörungen angesehen, wie zum Beispiel für das gefürchtete Kammerflimmern, welches funktionell einem Herzstillstand gleichkommt.

Herzkatheterung und Herzmuskelbiopsie

Vor der Verfügbarkeit der Echokardiographie und des MRT als nichtinvasive Verfahren einer zuverlässigen Bildgebung bei der HCM war die Herzkatheterung als invasives Verfahren mit einer detaillierten Kontrastmitteldarstellung aller Herzhöhlen für die sichere Diagnostik der HCM gerade bei Kindern unerlässlich. In den meisten Fällen wurden dabei auch Herzmuskelbiopsien für feingewebliche Untersuchungen entnommen. Diese Untersuchungstechniken sind jedoch **heute bei Kindern die Ausnahme** und werden am ehesten noch bei den sekundären Formen der HCM, zum Beispiel im Zusammenhang mit ursächlichen Stoffwechselerkrankungen oder bei syndro-

mal auffälligen Kindern eingesetzt. Auch zur Abklärung von Veränderungen an den Herzkranzgefäßen durch den hohen Muskeldruck bei der HCM kann eventuell eine invasive Darstellung der Herzkranzgefäße angezeigt sein.

Genetische Untersuchung/Screening

Wird die Diagnose einer HCM bei einem Betroffenen mit klinischen Mitteln gestellt, so besteht bei einer als genetisch bedingten Anomalie bei den meisten Patienten heute der Wunsch, diese auch durch eine molekularbiologische genetische Untersuchung bestätigen zu lassen, nicht zuletzt auch in der Hoffnung, aus dem Ergebnis Schlussfolgerungen für den weiteren Verlauf ziehen zu können. In vielen Fällen sind aber auch andere, bis dahin noch nicht symptomatische Mitglieder der Familie an genetischen Untersuchungen interessiert. Die Diskussion um die Notwendigkeit beziehungsweise die Sinnhaftigkeit eines breiten genetischen Screenings ist jedoch bis heute noch nicht abgeschlossen, obwohl es inzwischen gelingt, bei etwa 2/3 der Betroffenen eine der **mehr als 1.500 verschiedenen Mutationen** an einem der **bisher bekannten 15 Gene auf 6 verschiedene Chromosomen** zu identifizieren. Das Problem liegt jedoch darin, dass auch bei positivem Nachweis einer bestimmten Mutation erhebliche Unterschiede bestehen, zum Beispiel in der individuellen Wahrscheinlichkeit des grundsätzlichen Auftretens von Symptomen überhaupt (Manifestation), des Zeitpunkts einer eventuell Manifestation sowie des individuellen Schweregrads einer möglichen HCM.

Das bedeutet, dass auch **bei positivem Ausfall des genetischen Tests**, das heißt dem erfolgreichen Nachweis einer Mutation, bei einem bis dahin von Seiten des Herzens unauffälligen Kind keine sichere Aussage über die Bedeutung und die weitere individuelle Entwicklung gemacht werden kann. Bei einzelnen Langzeituntersuchungen solcher Kinder wurde die tatsächliche Manifestation einer HCM zumindest in den ersten 12 Jahren danach lediglich in 6 Prozent der Fälle beobachtet, was dann jedoch in den folgenden zwei Jahrzehnten noch bis bei etwa 20 Prozent der Betroffenen anstieg.

Im umgekehrten Fall, das heißt **bei einem negativen Gentest**, aber mit erkennbaren Hinweisen auf spezifische Veränderungen am Herzen bei der kardiologischen Untersuchung beim Screening von Kindern von Betroffenen, war die Manifestation einer HCM während des gleichen Zeitraums mit fast 30 Prozent dagegen deutlich höher. Gesicherte Erkenntnisse über die lebenslange Langzeitprognose liegen aber für beide Gruppen derzeit noch nicht vor.

Angesichts dieser komplexen Ausgangslage sind **allgemeine Empfehlungen zum Screening auf eine HCM bei Kindern von Betroffenen** auch heute noch immer unterschiedlich. Derzeit empfiehlt die **Europäische Fachgesellschaft für Kardiologie (ESC)** folgendes Vorgehen:

- ▶ eine **kardiologische Untersuchung** mit EKG und Echo bei allen Angehörigen ersten Grades, bei Kindern Betroffener bis zum 12. Lebensjahr in jährlichem Abstand, danach alle 5 Jahre, unabhängig vom genetischen Status
- ▶ eine **genetische Untersuchung** bei Kindern und Geschwistern Betroffener nach dem 10. Lebensjahr, aber noch im 1. Jahr bei Angehörigen von Familien mit einem bekannten Frühbeginn, zum Beispiel schon im Säuglingsalter, sowie bei Fällen von sekundärer HCM, zum Beispiel bei Stoffwechselstörungen oder Kindern mit Syndromen zur Klärung der Grundkrankheit
- ▶ **wiederholte kardiologische und eine genetische Untersuchung** bei Kindern mit bekanntem bösartigem Verlauf in der Familie, das heißt mit plötzlichen ungeklärten Todesfällen, oder bei Kindern Betroffener mit ungeklärten auffälligen kardialen Symptomen

Kindern aus einer Familie mit HCM, die körperlich sehr aktiv sein wollen (Leistungssport) soll zusätzlich zu der kardiologischen Pflichtuntersuchung eine genetische Untersuchung empfohlen werden. Eine pränatale genetische Diagnostik ist technisch zwar möglich, aus praktischen Gründen jedoch ohne große Bedeutung. Leider lässt sich die Vorstellung einer am individuellen Genotyp orientierten personenbezogenen Therapie auf Grund der Vielfältigkeit der bekannten Mutationsformen bisher noch nicht realisieren. Dies ist jedoch Gegenstand gegenwärtiger Forschung.

Management und Behandlung bei der HCM

Therapeutische Möglichkeiten im Sinne einer Heilung der HCM kann es auf Grund der genetischen Anlage der Erkrankung prinzipiell nicht geben! Ziel der Behandlung ist daher die **Besserung von bestehenden Symptomen** und die **Verhinderung eines Plötzlichen Herztods**, des sogenannten Sudden Cardiac Death (SCD). Der zunehmend häufigere Einsatz der modernen Diagnostik beim Screening von unauffälligen Familienangehörigen hat zur Entdeckung eines großen Anteils von etwa 75 Prozent der zumindest über eine längere Zeit ihres Lebens asymptomatisch gewesenen Betroffenen geführt.

Über lange Jahre hatte in der Vergangenheit die Diagnosestellung einer HCM grundsätzlich den Beginn einer medikamentösen Dauertherapie zur Folge, in der Absicht, die Häufigkeit des Auftretens und die Verstärkung von Symptomen oder bereits bestehender geringer Veränderungen am Herzen aufzuhalten. Vergleichende wissenschaftliche Untersuchungen zur prognostischen Entwicklung behandelter und nicht behandelter asymptomatischer Betroffener wurden dabei allerdings nicht systematisch durchgeführt, sodass hierüber lediglich Erfahrungsberichte aus einzelnen Gruppen vorliegen. Eine Übersicht über mögliche **prognostische Profile bei der HCM** ist in der *Abb. 9* dargestellt. Das wichtigste Kriterium hinsichtlich eines therapeutischen Vorgehens ist dabei das Fehlen oder das Vorhandensein von Symptomen, die jeweils als Risikofaktoren für einen bedrohlichen Verlauf anzusehen sind. **Asymptomatische Genträger** im Kindes- und Jugendalter ohne sicher erkennbare Veränderungen am Herzen sind nicht als wahre Patienten anzusehen und bedürfen daher zunächst auch keiner speziellen Behandlung. Allerdings kann die **Einhaltung eines angepassten Lebensstils** möglicherweise dazu verhelfen, eine frühzeitige Manifestation der HCM zu verzögern. Darunter ist im Wesentlichen zu verstehen:

- ▶ stressarme Lebensführung im Alltag einzuüben
- ▶ regelmäßige körperliche Aktivität zu betreiben (Freizeitsport)
- ▶ Sport nur ohne Leistungsdruck (kein Wettkampf, kein Sportverein)
- ▶ Leichter Ausdauersport, kein Krafttraining, kein Kontaktsport
- ▶ herzgesunde Ernährung, Dehydratation vermeiden
- ▶ nicht rauchen, keine Energy-Drinks, keine Stimulantien
- ▶ Liste mit unzutraglichen Medikamenten mitführen (Hinweise beim Zahnarzt, Narkose, Operationen etc.)

Das **Auftreten von Symptomen** geht immer mit einer erkennbaren baulichen Veränderung am Herzen einher, die dann zum

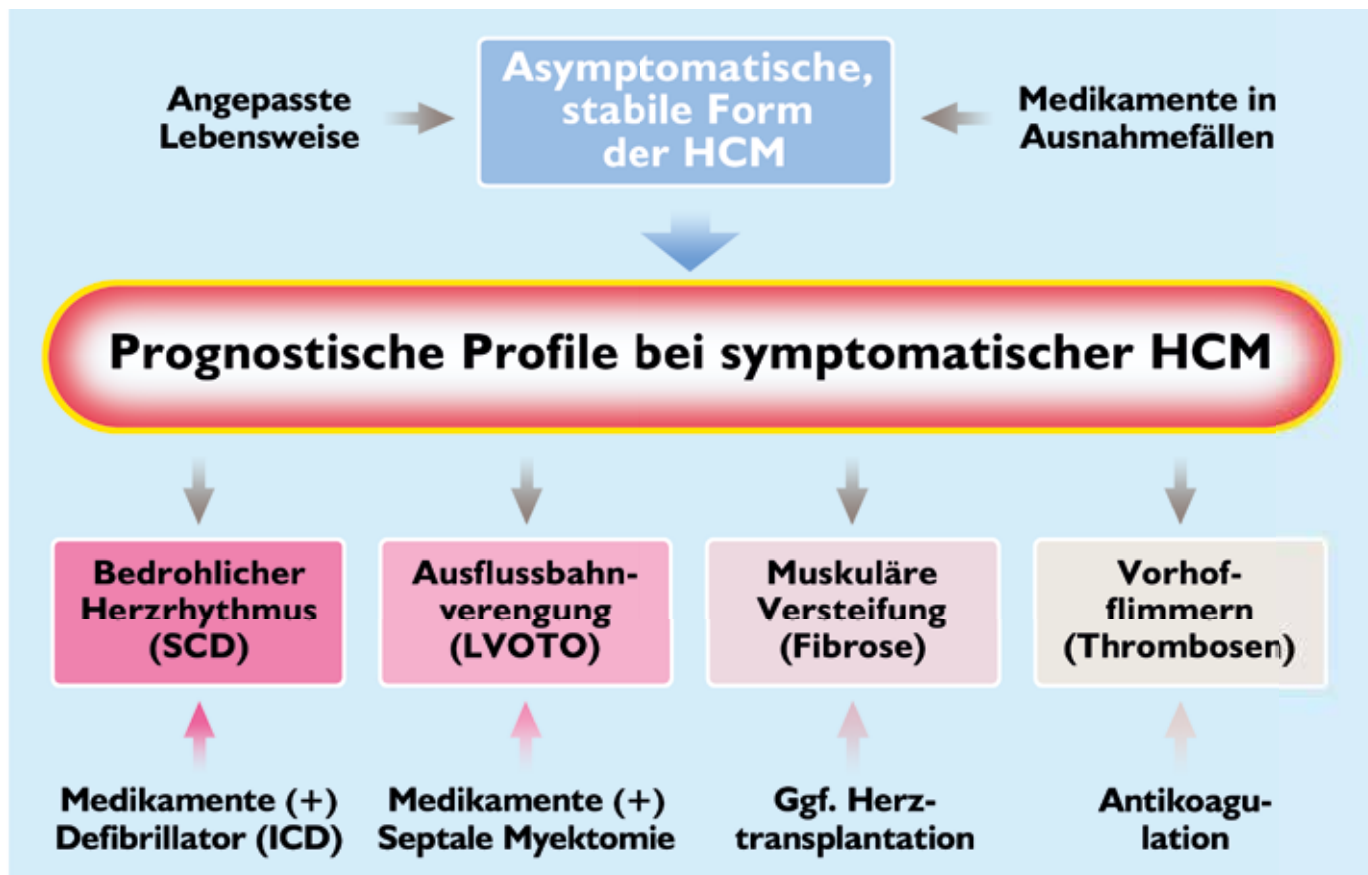


Abb. 9: Prognostische Profile und Schwerpunkte der Behandlung der Hypertrophen Kardiomyopathie in Abhängigkeit von den individuell im Vordergrund stehenden Symptomen und deren Ursachen.

Beispiel auch echokardiographisch darstellbar sein sollte. Da der Zeitpunkt der Manifestation der HCM individuell sehr unterschiedlich ist, sind auch bereits im asymptomatischen Stadium regelmäßige kardiologische Untersuchungen mindestens in jährlichem Abstand angezeigt. Das Auftreten von Symptomen ist auch immer ein Hinweis darauf, dass potentiell lebensbedrohliche Risikofaktoren vorliegen, die umgehend eine konsequente und nach Möglichkeit gezielte Behandlung erfordern. Die **Symptome** sind zwar einzeln wenig spezifisch, treten aber als Indikatoren einer HCM charakteristischerweise meistens in Kombinationen auf:

- ▶ Luftnot oder rasche Erschöpfung bei körperlicher Belastung
- ▶ Brustschmerz oder Engegefühl bei oder nach Belastung
- ▶ gelegentliches Herzstechen, auch beziehungsweise gerade in Ruhe
- ▶ wiederholt kurze Phasen von Herzrasen, die spontan enden
- ▶ wiederholt unerklärte Schwindel- oder Ohnmachtszustände

Unglücklicherweise kann in einzelnen Fällen auch einmal der Plötzliche Herztod (SCD) das zuerst auftretende Symptom einer HCM sein!

Medikamentöse Behandlung

Die Behandlung von Symptomen bei der HCM versucht, sich gezielt an dem individuell im Vordergrund stehenden Mechanismus zu orientieren. Eine medikamentöse Therapie dient in erster Linie dazu, die krankhaft verstärkte Spannung des erheblich hypertrophierten, das heißt verdickten Herzmuskels zu reduzieren. Diese ist in den meisten Fällen im Ausflusstrakt des linken Ventrikels (LVOT) am kräftigsten ausgeprägt (*Abb. 2*) und kann dort eine bedeutsame Einengung, das heißt eine sogenannte **linksventrikuläre Obstruktion (LVOTO)** verursachen. Insgesamt ist der hypertrophierte Muskel auch steifer und daher in seiner Füllungsphase schlechter dehnbar, was etliche der Symptome hinreichend erklärt. Medikamente der ersten Wahl für diese Symptome waren von jeher und sind unverändert noch immer **Betarezeptorenblocker** oder sogenannte **Calciumantagonisten**.

Betarezeptorenblocker, zum Beispiel Propranolol, müssen einschleichend dosiert werden, da die notwendige **Zieldosis von 2-5 mg/kg/Tag** für Kinder vergleichsweise hoch ist. Die Hauptwirkung entfaltet sich im LVOT, wo der Muskel am dicksten ist und die dadurch verursachte Engstellung den Ausdrückungsdruck in der linken Herzkammer auf kritische Werte, das heißt nicht selten auf über 200 mmHg, ansteigen lässt. Leider lässt die Wirkung der Betarezeptorenblocker im Lauf einiger Jahre etwas nach.

Calciumantagonisten, zum Beispiel Verapamil, sollen die Steifigkeit des Herzmuskels vermindern und dadurch die Füllung des linken Ventrikels verbessern. Dies erhöht meist rasch merkbar die körperliche Leistungsfähigkeit der Kinder und Jugendlichen. Auch hier ist jedoch die angestrebte **Zieldosis von 5-10 mg/kg/Tag** im Vergleich zu Verapamil bei anderen Herzkrankungen sehr hoch. Sie wird jedoch erfahrungsgemäß gerade von Kindern jenseits des Säuglingsalters lange Zeit gut toleriert. **Betarezeptoren und Calciumantagonisten dürfen jedoch keinesfalls einem Patienten gleichzeitig verabreicht werden.** Andererseits zeigen beide Medikamentengruppen als Nebeneffekt eine den Herzrhythmus stabilisierende Wirkung, wenngleich bisher nicht bewiesen werden konnte, dass sie in der Lage sind, das Auftreten eines Plötzlichen Herztods (SCD) sicher zu verhindern.

Chirurgische Behandlung

Steht bei einer HCM als Symptom eine ausgeprägte Enge des Ausflussbereichs der linken Herzkammer im Vordergrund, dann kann zusätzlich ein **chirurgisches Verfahren**, die sogenannte **Septale Myektomie** eingesetzt werden (*Abb. 10*). Dabei wird über einen Zugang von der Aorta aus durch die Hauptschlagaderklappe hindurch ein möglichst großes Stück des hypertrophierten Herzmuskels auf der linken Seite der Trennwand zwischen den beiden Herzkammern herausgeschnitten. Finden sich, wie nicht selten bei der HCM, Veränderungen an der Einlassklappe des linken Ventrikels, der sogenannten Mitralklappe, so können diese in derselben Sitzung ebenfalls operativ korrigiert werden. Gerade bei Kindern mit einer ausgeprägten oder progredienten muskulären Obstruktion zeigt die bereits Anfang der 1960er Jahre von dem amerikanischen Chirurgen Andrew Morrow* erstmals durchgeführte Septale-Myektomie-Operation **sehr gute Ergebnisse** hinsichtlich einer umgehenden und erfreulicherweise meist über **lange Jahre anhaltenden Besserung der Symptome**. Die **Operationssterblichkeit** liegt in Zentren mit Erfahrung in diesem Bereich < 1

* Nach dem unerwarteten Herztod von Andrew Morrow in seinem 60. Lebensjahr stellte sich heraus, dass sowohl er selbst wie auch 2 seiner 3 Kinder von einer klassischen HCM betroffen waren.

Prozent. Reoperationen sind selten erforderlich und liegen bei Kindern bei etwa 5 Prozent in 25 Jahren. Beobachtungen über einen längeren Zeitraum weisen darauf hin, dass durch diese Operation bei gegebener Indikation auch eine Verlängerung des Langzeitüberlebens erreicht werden kann. Die anfängliche Zurückhaltung europäischer Zentren gegenüber dieser Operation ist angesichts der positiven Ergebnisse gerade bei Kindern heute erfreulicherweise zurückgegangen.

Der Versuch, durch die gezielte Injektion einer hochprozentigen Lösung von Alkohol in eine Koronararterie, die den linksventrikulären Ausflusstrakt versorgt, dort hypertrophierte Muskelmassen zu zerstören, die sogenannte **Alkoholablation**, hat bei Kindern keine günstigen Ergebnisse gebracht und sollte daher in dieser Altersklasse nicht mehr durchgeführt werden.

In fortgeschrittenen Fällen der HCM, meist jenseits des Kindes- und Jugendalters, können durch die sehr kräftigen Kontraktionen des hypertrophierten Herzmuskels in seinem Inneren mehr oder weniger große **Muskelfaserrisse** entstehen, die zu **narbigen Veränderungen** führen. Dadurch nimmt die zuvor verstärkte Pumpkraft des Herzens konsequenterweise ab, sodass in diesen Fällen dann sogar eine herzstützende medikamentöse Behandlung angezeigt ist.

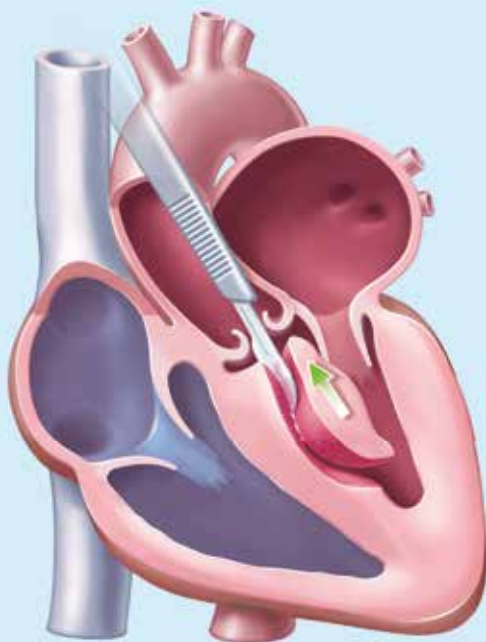
Bei diesen Patienten ist chirurgischerseits als **ultima ratio** eine **Herztransplantation** in Betracht zu ziehen. Diese Verlaufsform der HCM ist im Kindesalter jedoch glücklicherweise nur in Ausnahmefällen zu finden.

Risikostratifikation für den Plötzlichen Herztod (SCD) bei HCM

Neben der Behandlung von Symptomen ist das **Verhindern des Plötzlichen Herztods** das wichtigste Ziel im Management der HCM. In den 1970er Jahren, kurz nach der Definition der HCM als eigenständiges Krankheitsbild, betrug die jährliche Sterberate bei der HCM noch 6-8 Prozent pro Jahr, vorzugsweise bei jungen Patienten. Das bedeutete, dass zum Beispiel 10 Jahre nach der Diagnosestellung nur noch etwa 30-40 Prozent der betroffenen Kinder und Jugendlichen am Leben waren. Bis zum 20. Lebensjahr war der Plötzliche Herztod mit etwa 60 Prozent die häufigste Todesursache. Über 2/3 der akut verstorbenen Patienten waren zuvor asymptomatisch gewesen und gut die Hälfte der Todesfälle war nicht mit körperlichen Anstrengungen verbunden. Auch wenn sich in den folgenden Jahrzehnten nach der Einführung der Therapieansätze die jährliche Sterberate mittlerweile auf etwa 2-3 Prozent pro Jahr hatte senken lassen, war der Anteil der Kinder und Jugendlichen mit einem Gipfel zwischen dem 10. und 15. Lebensjahr noch immer deutlich höher als bei Erwachsenen jenseits des 30. Lebensjahres. **Hauptursache der Todesfälle bei den Jugendlichen war unverändert der Plötzliche Herztod (SCD).**

Chirurgische Behandlung der Hypertrophen Kardiomyopathie

Septale Myektomie



Postoperatives Ergebnis

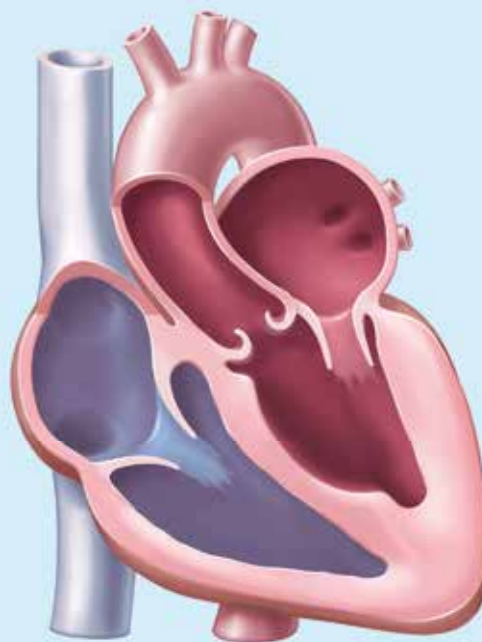


Abb. 10: Chirurgische Behandlung der HCM bei ausgeprägter Verengung im Ausflußtrakt des linken Ventrikels durch eine sog. Septale Myektomie-Operation. Mit Zugang über die Aorta wird ein Stück der verdickten Muskulatur des interventrikulären Septums herausgeschnitten und durch die Aortenklappe rückwärts entfernt. Danach ist das innere Volumen des linken Ventrikels deutlich größer.

Da im Prinzip weiterhin jeder Patient jederzeit hiervon betroffen werden kann, ist es von größter Wichtigkeit zu versuchen, durch die Evaluation bestimmter Risikofaktoren ein individuelles Risikoprofil für einen SCD zu erstellen, um nach Möglichkeit gezielte prophylaktische Maßnahmen einsetzen zu können. Derartige **Untersuchungen über den SCD bei HCM** wurden bisher jedoch nur in Studien mit überwiegend erwachsenen Teilnehmern durchgeführt. Nach Übereinkunft der großen internationalen Fachgesellschaften für Kardiologie werden diese Aufstellungen in modifizierter Form jedoch auch für das Kindesalter, zumindest jenseits des 1. Lebensjahres, angewandt (*Tab. 1*).

Implantierbarer Kardio-Defibrillator (ICD) bei HCM

Die Kenntnis spezifischer Risikofaktoren soll dazu beitragen, für jeden Betroffenen ein individuelles Risiko abschätzen zu können, einen Plötzlichen Herztod zu erleiden. Andererseits aber in erster Linie auch dazu, durch die prophylaktische Implantation eines sogenannten **Internen Kardio-Defibrillators (ICD)** einen SCD nach Möglichkeit zu verhindern. Keine an-

dere Entwicklung als die des ICDs hat seit Beginn der 1970er Jahre die Prognose der HCM so entscheidend verbessert, dass heute durch den situationsgerechten Einsatz dieser Geräte die jährliche Sterberate bei der HCM auch im Kindes- und Jugendalter auf < 1 Prozent gesenkt werden konnte.

Das **Prinzip eines ICD** (*Abb. 11*) besteht darin, über eine in das Herz eingeführte Elektrode plötzlich auftretendes Herzrasen oder Herzflimmern selbständig wahrzunehmen und durch die automatische Abgabe eines kräftigen elektrischen Impulses von einem am Brustkorb unter der Haut angebrachten schrittmacherähnlichem Aggregat, diese lebensbedrohliche Störung durch den Elektroschock umgehend zu beenden. Es dauerte allerdings noch bis zum Ende der 1980er Jahre bis die Technik des ICD auch bei Kindern eingesetzt werden konnte. Hierzu mussten die Größe und die Elektronik der Aggregate sowie die Eigenschaften der Elektroden an die Verhältnisse dieser Altersgruppe angepasst werden. Da neben der HCM die ICDs sich auch bei anderen Herzerkrankungen im Kindesalter als hilfreich erwiesen, stieg die Anzahl der Implantation jedoch relativ rasch an. Dies ist umso bemerkenswerter, da für deren

Tabella 1

Risikofaktoren für das drohende Auftreten eines Plötzlichen Herztods bei Patienten mit einer Primären Hypertrophen Kardiomyopathie (HCM)

► Wiederholtes Auftreten von Synkopen/ Präsynkopen

unerklärte Zustände mit dem Verlust von Körperkraft (Sturz) und Bewusstsein (Ohnmacht)

► Notwendige Wiederbelebensmaßnahmen bei fehlender Herzfunktion

sog. „überlebter Plötzlicher Herztod“ (SCD)

► Wiederholte selbstlimitierende Kammer-tachykardien (NSVT)

anfallsartiges Herzrasen von den Herzkammern ausgehend, welches nach kurzer Zeit (< 3 Minuten) spontan endet

► Familiengeschichte mit einem ungeklärten Plötzlichen Herztod

Angehöriger ersten Grades, jünger als 30 Jahre ohne gesicherte HCM, unabhängig vom Alter bei gesicherter HCM

► Erhebliche Verdickung (Hypertrophie) des linken Ventrikels

Dicke der Trennwand zwischen den beiden Herzkammern, sog. interventrikuläres Septum (IVS), übersteigt das 3-Fache der Altersnorm

► Fehlender oder zu geringer Blutdruckanstieg bei Belastung

Abschnürung der linksventrikulären Ausflussbahn oder unzureichende Füllung der zu kleinen, steifen Herzkammer

► Rasche Progredienz der Symptome oder der Befunde am Herzen

hauptsächlich von Bedeutung für Kinder jünger als 10 Jahre

Anwendung in dieser Altersgruppe noch bis heute keine allgemein verbindlichen Richtlinien vorliegen. **Die Implantation eines ICDs ist eine Entscheidung mit lebenslangen Konsequenzen**, bei der gerade im Kindes- und Jugendalter wegen der zu erwartenden längeren Zeit des Bedarfs Nutzen und Risiko genau gegeneinander abgewogen werden müssen. In der Praxis wird heute ein ICD bei Kindern und Jugendlichen als sogenannte **Primär- oder Sekundärprävention** des Plötzlichen Herztods bei der HCM eingesetzt.

Sekundärprävention bedeutet, dass bei dem Betroffenen bereits ein lebensbedrohliches Ereignis, meist in Form eines reanimationspflichtigen Kammerflimmerns, stattgefunden hat, welches aber glücklicherweise überlebt wurde. Bei diesen Kindern ist die Wahrscheinlichkeit eines weiteren Ereignisses mit eventuell tödlichem Ausgang groß, was durch die Implantation eines ICD dann aber verhindert werden soll.

Primärintervention bedeutet dagegen, dass bereits vor einem ersten lebensbedrohlichen Ereignis **prophylaktisch ein ICD** eingesetzt werden soll. Dabei ist jedoch zu bedenken, dass bei manchen dieser Betroffenen über Jahre, über Jahrzehnte oder in ihrem gesamten Leben sich keine derartige bedrohliche Situation ereignen wird. Zur Abschätzung des individuellen Risikos werden in diesen Fällen die zuvor beschriebenen Risikofaktoren (Tab. 1) verwendet. Es herrscht gegenwärtig weitgehende Übereinstimmung darüber, dass, wenn sich **mehr als 1 Risikofaktor** findet, heute auch bei Kindern und Jugendlichen mit HCM ein ICD zur Primärprävention implantiert werden soll. Die endgültige Entscheidung hierüber ist jedoch von dem Betroffenen, den Eltern und dem behandelnden Kardiologen in jedem Einzelfall gemeinsam zu treffen und im weiteren Fortgang regelmäßig zu überprüfen. Eine ICD-Implantation als **Routinemaßnahme** für einen Betroffenen mit HCM ohne erhöhtes Risiko für einen SCD, zum Beispiel wegen des Wunsches, hierdurch intensiveren Leistungssport betreiben zu können, wird allerdings nach allgemeiner kardiologischer Auffassung abgelehnt.

Risiken und Belastungen nach einer ICD-Implantation sind hauptsächlich sogenannte **inadäquate Entladungen** des Systems. Das bedeutet die Abgabe eines Schocks durch das Aggregat in Folge fehlinterpretierter Informationen, das heißt ohne dass eine lebensbedrohliche Situation bei dem ICD-Träger vorgelegen hat. Innerhalb eines Beobachtungszeitraums von 25 Jahren bei HCM-Patienten jünger als 20 Jahre bei der Implantation zeigten ICDs mit der Indikation einer Sekundärprävention in 47 Prozent der Fälle adäquate, also lebensrettende, und in 14 Prozent der Fälle inadäquate, das heißt fehlerhafte Entladungen. Bei ICDs als Primärprävention waren dies im selben Zeitraum 14 Prozent adäquate und 12 Prozent inadäquate Aktionen. Alle Patienten waren während

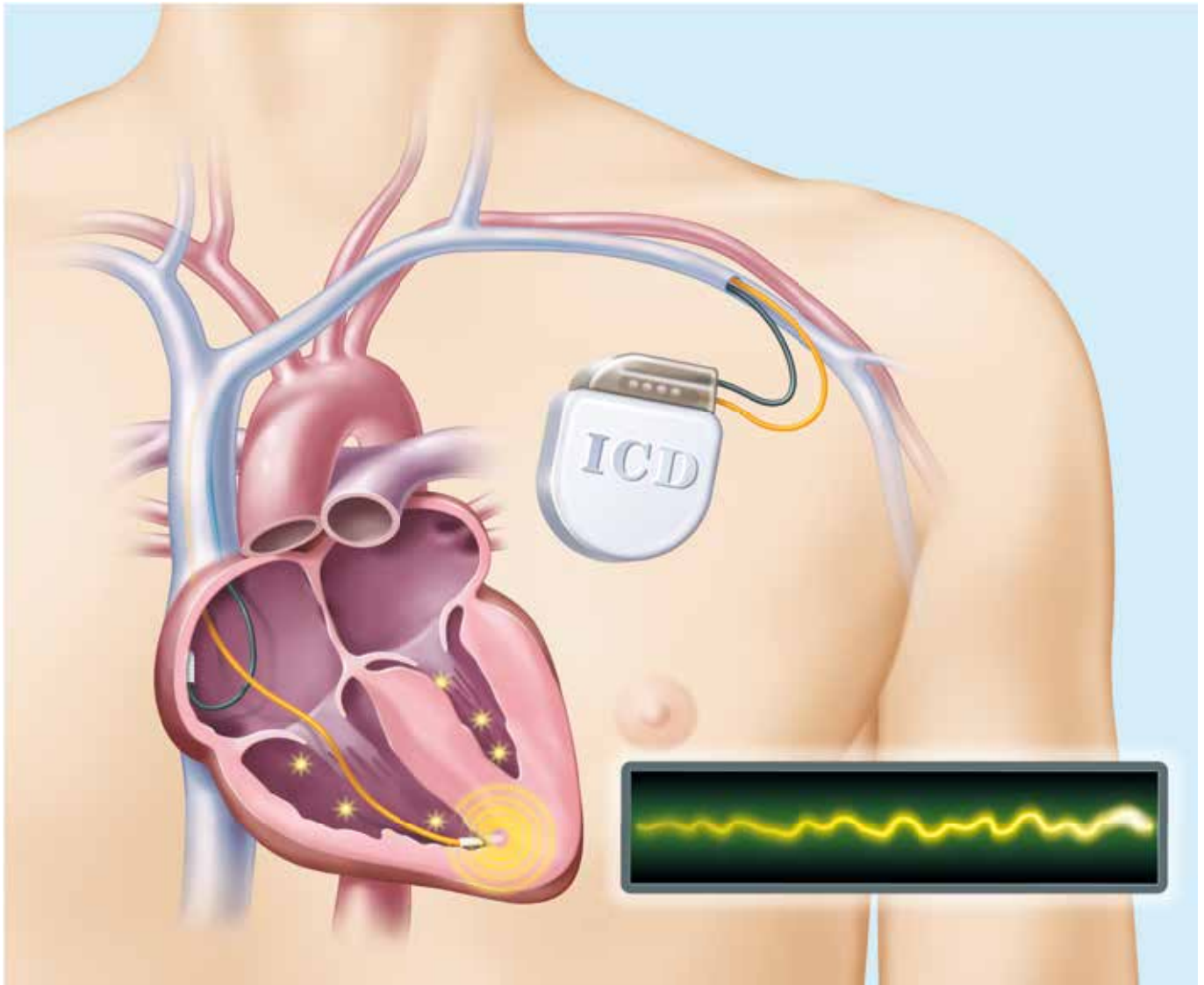


Abb. 11: Implantierbarer Kardio-Defibrillator (ICD). Der ICD ist ein schrittmacherähnliches Aggregat, das in der Lage ist, über eine Sonde, die durch eine Vene bis in die Herzspitze vorgeschoben ist, irreguläre Eigenaktivitäten des Herzens (gelbe Sternchen) als sog. Kammerflimmern (Kurve im schwarzen Rechteck) zu erkennen, und daraufhin automatisch einen starken elektrischen Impuls aus dem Aggregat abzugeben. Durch diesen elektrischen Schock wird das Herz wieder in die Lage versetzt, in einem regulären Eigenrhythmus weiter zu schlagen. (Medtronic)

dieser Zeit unverändert unter medikamentöser Behandlung. Komplikationen mit **Funktionsausfällen des ICDs** waren in erster Linie Elektrodenbrüche oder -lösungen in 12 Prozent aller Fälle. **Todesfälle** ereigneten sich während dieser Zeit bei 4 Prozent der Patienten, die jedoch auf die weitere Entwicklung der jeweiligen HCM zurückzuführen waren und nicht mit dem ICD-System in Verbindung standen. Bei Kindern und Jugendlichen muss damit gerechnet werden, dass Elektroden oder Aggregate wegen Erschöpfung oder Fehlfunktionen im Verlauf ihres Lebens mehrmals ausgetauscht werden müssen.

Psychosoziale Betreuung Jugendlicher mit HCM

Die Konfrontation und Auseinandersetzung mit dem Betroffenen von einer genetisch bedingten, potentiell lebensbedrohlichen vererbten Herzkrankheit verlangt von den Betroffenen neben der Erwartung eventuell zukünftig auftretender körperlicher Auswirkungen auch eine zunächst unerwartete **lebenslange Bewältigung psychischer und sozialer Probleme**. Die Diagnose wird heute meist im Kindesalter, oft zwischen dem 10. und 15. Lebensjahr gestellt, nicht selten im Rahmen einer Screening-Untersuchung des engeren Umfelds eines betroffenen Familienmitglieds. Bereits die mit der Diagnose ver-

Hypertrophe Kardiomyopathie: Das Wichtigste in Kürze

- ▶ Die primäre hypertrophische Kardiomyopathie (HCM) ist eine genetisch bedingte, angeborene Anomalie des Herzmuskels. Dabei nimmt die Muskelmasse der linken Herzkammer progredient zu, wodurch diese erheblich dicker und weniger funktionsfähig wird, was auf Dauer zu lebensbedrohlichen Komplikationen führt. Sogenannte sekundäre Kardiomyopathien gehen mit anderen Grunderkrankungen des Körpers einher. Sie sind insgesamt deutlich seltener.
- ▶ Die HCM ist mit einem Auftreten bei 1 : 500 Menschen die häufigste genetisch bedingte Herzerkrankung. Merkbare Symptome sind im Kindesalter seltener und meist geringer ausgeprägt als bei Erwachsenen. Dagegen ist die Sterblichkeitsrate vor allem bei der sogenannten frühen Manifestation im 1. Lebensjahr deutlich höher als bei Erwachsenen.
- ▶ Die Symptome der HCM sind ausgesprochen vielfältig und hinsichtlich ihrer Art, ihrer Schwere und dem Zeitpunkt ihres ersten Auftretens äußerst unterschiedlich. Die größte Gefahr stellt der Plötzliche Herztod (SCD)

dar, der jeden Betroffenen jederzeit und unerwartet ereilen kann. Oft wird die Diagnose erst im Rahmen einer kardiologischen Screening-Untersuchung nach dem unerklärten Todesfall eines jüngeren Mitglieds der Familie gestellt. Molekularbiologische genetische Untersuchungen tragen zur Identifizierung und Typisierung der Anomalie bei.

- ▶ Die diagnostischen Möglichkeiten für die HCM wurden in den letzten zwei Jahrzehnten vor allem durch den Einsatz der Echokardiographie und der Kernspintomographie entscheidend verbessert, sodass mit einer prophylaktischen Behandlung früher begonnen werden kann.
- ▶ Eine Heilung der genetisch bedingten Anomalie des Herzmuskels ist aus prinzipiellen Gründen nicht möglich. Das therapeutische Management hat daher folgende Ziele: die Besserung vorhandener Symptome, die Vermeidung des Plötzlichen Herztods und die Verlängerung des Lebens mit einer befriedigenden Herzfunktion. Die Behandlung ist lebenslang und muss der jeweiligen individuellen Entwicklung angepasst werden.

bundenen Empfehlungen für die unfreiwillige Anpassung der eigenen Lebensweise an die neue Situation sowie die Notwendigkeit zur dauerhaften Einnahme von Medikamenten stellen für einen sich bis dahin gesund fühlenden jungen Menschen in der Regel plötzlich das **Gefühl der persönlichen Minderwertigkeit** dar. Schwer annehmbar ist auch der Gedanke an die Möglichkeit der Entwicklung ernsthafter Symptome oder gar an die Möglichkeit eines plötzlichen Herztods, besonders dann, wenn ein solcher sich gerade im engeren Familienkreis ereignete und eventuell Anlass zu dem Screening-Test gewesen war. Die Erfahrung zeigt jedoch, dass die einschneidendste Veränderung im täglichen Leben für die meisten dieser Neubetroffenen die Auflagen für die **Restriktion der körperlichen Aktivitäten vor allem im Sport** darstellen. In der Praxis bedeutet das nicht nur den Verzicht auf häufig über eine längere Zeit vorausgeplante Leistungsziele, sondern oft auch den zunehmenden **Verlust sozialer Kontakte** durch die veränderte eigene Position innerhalb der sozialen Netzwerke, gerade bei Jugendlichen. Die sich eventuell ergebende Notwendigkeit zur

Implantation eines Cardio-Defibrillators (ICD) führt bei etwa einem Drittel der davon Betroffenen zur Entwicklung psychiatrisch behandlungsbedürftiger Ängste oder **Zuständen einer reaktiven Depression**.

Neben diesen psychischen Belastungen geht eine HCM auch mit einer ganzen Reihe zu bewältigender **sozialer Probleme** einher. Der Erlangung eines **Führerscheins** steht im asymptomatischen Stadium zunächst kein Hindernis im Weg. Das Auftreten von Symptomen, die zusätzlich zur Medikation eine ICD-Implantation erforderlich machen, kann im Einzelfall aber zu zum Teil nicht unerheblichen Verzögerungen oder einem zeitlichen Ruhen der Fahrerlaubnis führen. Eine Fahrerlaubnis für sogenannte „professionelle Lenker“ wird bei der HCM nicht erteilt. Dies hat mit einer ganzen Reihe anderer Faktoren nicht unerhebliche Auswirkungen auf die perspektivische **Berufswahl**. Hierzu stehen in Städten mit größeren Beratungseinrichtungen spezialisierte Einrichtungen zur Behindertenberatung zur Verfügung. Ein Schwerbehindertenausweis kann beantragt werden, wobei die Festsetzung

► Asymptomatische Betroffene, das heißt Mutationsträger ohne Verdickung des Herzmuskels, sind keine Patienten. Sie bedürfen keiner Medikation, sollten aber ihre Lebensweise an bestimmte Gegebenheiten anpassen. Kein Sport unter Leistungsdruck, keine Stimulantien, aber zum Beispiel psychosoziale Beratung.

► Symptomatische Patienten, zum Beispiel mit Herzstechen, Ohnmachtszuständen oder Herzrhythmusstörungen, werden zunächst medikamentös mit hochdosierten Betarezeptorenblockern (Propranolol) oder Calciumantagonisten (Verapamil) behandelt. Andere Therapieoptionen sind in der Regel an Symptome gebunden, die eher im Erwachsenenalter auftreten. Chirurgische Eingriffe in Form einer sogenannten Septalen Myektomie, das heißt der operativen Entfernung von Muskulatur aus dem linken Herzen, haben sich gerade bei Kindern auch langfristig als vorteilhaft erwiesen.

► Da der Plötzliche Herztod (SCD) in der Regel durch spontan auftretendes Herzflimmern verursacht wird, hat die technische Entwicklung von sogenannten Kardio-Defibrillatoren (ICD) und deren Implantation auch im Kindesalter den größten Schritt zur Prävention dieser tödlichen Komplikation bei der HCM mit sich gebracht. Dabei wird das flimmernde Herz mit einem automatisch ausgelösten Elektroschock

wieder zu einer koordinierten Aktion zurückgeführt. Da diese Behandlungsmethode mit einigen unerwünschten Begleiterscheinungen einhergehen kann und die Implantation lebenslang beibehalten werden muss, ist im Kindesalter eine sorgfältige Risikoabwägung vorzunehmen.

► Trotz der Fortschritte in der Diagnostik und der Behandlung der HCM bleiben Betroffene auch heute noch lebenslang mit psychischen und sozialen Problemen konfrontiert. Bereits die Notwendigkeit zur unfreiwilligen Veränderung der Lebensweise und die Aussicht auf eine lebenslange Abhängigkeit von Medikamenten führen in der Regel zu einem Gefühl der persönlichen Minderwertigkeit. Der unabwendbare Gedanke an die Möglichkeit eines plötzlichen Herztods ist nicht selten die Ursache von reaktiven depressiven Störungen. Soziale Probleme, zum Beispiel durch Restriktionen beim Erwerb eines Führerscheins oder die Einstufung als Behinderter bei der Berufswahl, können mit dem Verlust sozialer Kontakte im sozialen Netzwerk Jugendlicher führen. Gerade bei Problemen dieser Art ist eine kompetente, nach Möglichkeit Generationen übergreifende Langzeitbetreuung in Form einer medizinischen Lebensbegleitung für die Betroffenen von großer Bedeutung. Sie kann aber für den betreuenden Arzt zu einer großen Befriedigung führen.

des Grades der Behinderung bei der HCM ohne dauerhafte Beeinträchtigung bei 10 Prozent liegt. Nach der Implantation eines ICD steigt dieser Grad generell auf 50 Prozent an. Private Krankenversicherungen können bei der Diagnose HCM auch unabhängig von jeder Symptomatik einen **Risikozuschlag** in wechselnder Höhe erheben.

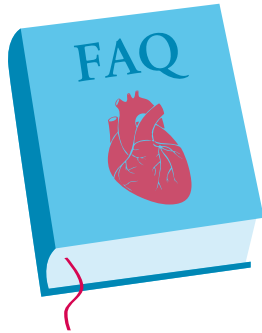
Der Mensch hat kein Sinnesorgan für elektromagnetische Felder. Diese sind unsichtbar aber dennoch wirksam. Im Alltag heutiger Jugendlicher ist dies von vorrangiger Bedeutung beim **Umgang mit Mobiltelefonen**. Diese sollten, um keine Störung der Einstellung oder der Aktivität eines ICD zu erzeugen, nach Möglichkeit **nicht näher als 15 cm zum Aggregat** gebracht werden. Andere elektrische Geräte im häuslichen Umfeld wie zum Beispiel Fön, Fernbedienungen etc. sind im Gegensatz zu Induktions-Kochfeldern ohne besonderes Risiko für einen ICD. Im medizinischen Bereich sind **kernspintomographische Untersuchungen (MRT)** noch absolut zu unterlassen. MRT-taugliche Aggregate und Elektroden sind derzeit jedoch in Entwicklung.

Insgesamt betrachtet ist die hypertrophe Kardiomyopathie als ein genetisch bedingter Defekt des Herzmuskels zwar keine prinzipiell heilbare Erkrankung, sie ist aber heute, nach bedeutsamen Fortschritten in der Diagnostik und Behandlung sowie einem individuellen Management, in der Mehrzahl der Fälle zu einer mit einem weitgehend zufriedenstellenden Leben vereinbaren Anomalie des Herzens geworden.



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

Hypertrophe Kardiomyopathie: Häufige Fragen



Wie sieht die Langzeitprognose meines Kindes mit einer Hypertrophen Kardiomyopathie (HCM) aus?

Viele Menschen mit einer HCM können ein relativ normales Leben führen, sobald die Diagnose bekannt ist und eine der individuellen Situation angemessene Behandlung begonnen hat. Die Langzeit-Prognose hängt ganz von der im einzelnen Fall vorliegenden Ausprägung ab. Alle Kinder mit HCM sollten regelmäßig an einem Kinderherzzentrum vorgestellt werden, bei dem Expertise mit dieser Anomalie sowie mit komplexen Herzrhythmusstörungen, mit ICDs bei Kindern und mit Herztransplantation vorliegt, um sicher zu sein, dass auf jede prinzipiell mögliche Entwicklung rechtzeitig und adäquat reagiert werden kann.

Kann ich mit einer HCM am Schulsport teilnehmen?

Schulsport ist medizinisch betrachtet als sportliche Betätigung unter Leistungsdruck aufzufassen, an dem daher in strengem Sinn nicht teilgenommen werden sollte, auf keinen Fall wenn Symptome bestehen oder ein ICD implantiert wurde. Rechtlich liegt die Entscheidung über die Pflicht zur Teilnahme am Schulsport jedoch bei der regionalen Schulbehörde. Diese richtet sich aber erfahrungsgemäß nach den Empfehlungen des behandelnden Arztes.

Wie lange ist die Funktionsdauer eines ICD?

Ein ICD kann je nach Typ und Umfang der geforderten Aktionen zwischen 6–9 Jahren mit seinem Energievorrat zurechtkommen. Je weniger Entladungen der ICD durchführen muss, desto länger ist die Funktionsdauer des Aggregats anzusetzen.

Ist ein ICD unter der Kleidung sichtbar?

Bei Kleidung, die die Schulterregion bedeckt, ist ein ICD in der Regel von außen nicht erkennbar. Die ICD-Aggregate sind mittlerweile nicht viel größer als eine Taschenuhr.

Kann der ICD meine Herzkrankheit heilen?

Nein, die HCM kann als eine genetisch bedingte Herzmuskelanomalie prinzipiell im klassischen Sinn nicht geheilt werden. Der ICD kann jedoch lebensbedrohliches Herzflimmern als die häufigste Todesursache bei HCM durch eine automatische Schockabgabe beenden und damit das Leben retten und erhalten.

Darf ich später trotz eines ICD schwanger werden?

Viele Patientinnen mit einem ICD haben normale Schwangerschaften gehabt. Eine Schwangerschaft sollte in einem solchen Fall jedoch nach Möglichkeit nicht ungeplant und erst nach Rücksprache mit dem behandelnden Arzt erfolgen.



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



Profitieren Sie vom Wissen unserer Experten!

Artikel aus *herzblatt* und Sonderdrucke der Kinderherzstiftung können Sie kostenlos anfordern: telefonisch unter 069 955128-145 oder per E-Mail an info@kinderherzstiftung.de

Artikel aus *herzblatt*, eine Auswahl

- ▶ Therapie der Herzschwäche bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH-Patienten)
- ▶ Herzersatz und Kunstherz bei Kindern
- ▶ Das Kawasaki-Syndrom
- ▶ Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)
- ▶ Aortenisthmusstenose
- ▶ Transposition der großen Arterien (TGA)
- ▶ Mitralklappenprolaps
- ▶ Kammerscheidewanddefekt (VSD)

Sonderdrucke

- ▶ Leben mit dem Long-QT-Syndrom
- ▶ Das hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS)
- ▶ Das herzkranken Kind und seine Familie
- ▶ Double Outlet Right Ventricle (DORV)

- ▶ Herzkranken Kinder schützen: Schon im Kindesalter muss der Arteriosklerose vorgebeugt werden
- ▶ Impfprobleme bei herzkranken Kindern
- ▶ Fallot'sche Tetralogie – Ein angeborener Herzfehler mit vielen Gesichtern
- ▶ Fragen zur Gerinnungshemmung bei Kindern und Jugendlichen
- ▶ Probleme der psychosozialen Entwicklung bei Kindern mit angeborenem Herzfehler
- ▶ Haltungsschäden bei herzoperierten Kindern
- ▶ Wie sehen sich Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler?
- ▶ Herzrhythmusstörungen im Kindesalter: angeboren, erworben, vererbt – Was Eltern davon wissen sollten
- ▶ Herzrasen bei Kindern und Jugendlichen



Wissen aus erster Hand

Als Mitglied können Sie die von unseren Experten verfassten Sonderdrucke und viele weitere Informationsmaterialien kostenlos erhalten. Kreuzen Sie in der Liste unten einfach an, welche Themen Sie interessieren, schneiden Sie die Seite aus oder kopieren Sie sie, und senden Sie sie zusammen mit dem ausgefüllten Mitgliedsantrag (siehe Beihefter im Heftinneren) an die Deutsche Herzstiftung e. V., Bockenheimer Landstraße 94–96, 60323 Frankfurt am Main. Sie können uns aber auch gerne unter der Nummer 069 955 128 145 anrufen oder eine E-Mail schicken an info@kinderherzstiftung.de oder faxen Sie an 069 955 128 345.

Sonderdrucke

- Leben mit dem Long-QT-Syndrom (KSD019)
- Das hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS) (KSD018)
- Double Outlet Right Ventricle (DORV) (KSD020)
- Herzkranken Kinder schützen: Schon im Kindesalter muss der Arteriosklerose vorgebeugt werden (KSD003)
- Impfprobleme bei herzkranken Kindern (KBR002)
- Fallot'sche Tetralogie – ein angeborener Herzfehler mit vielen Gesichtern (KSD0004)
- Fragen zur Gerinnungshemmung bei Kindern und Jugendlichen (KSD006)
- Haltungsschäden bei herzoperierten Kindern (KSD012)
- Wie sehen sich Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler? (KSD013)
- Herzrhythmusstörungen im Kindesalter: angeboren, erworben, vererbt – Was Eltern davon wissen sollten (KSD014)
- Herzrasen bei Kindern und Jugendlichen (KSD015)
- Reisen mit herzkranken Kindern (KFB002)
- Mitralklappenprolaps bei Kindern und Jugendlichen (KSD0025)
- Vorhofseptumdefekt (ASD) – Ein häufiger angeborener Herzfehler – einfach, aber vielfältig (KSD023)
- Synkopen bei Kindern und Jugendlichen – Wenn plötzlich Kraft und Sinne schwinden (KSD022)
- Aortenisthmusstenose – Viel mehr als eine angeborene Engstelle der Hauptschlagader (KSD024)
- Herzrhythmusstörungen nach der Operation angeborener Herzfehler (KSD021)
- Wenn das Herz aus dem Takt kommt (KSD027)
- Pulmonalstenose – Verengung an der Klappe, unter der Klappe und über der Klappe (KSD026)
- Myokarditis: Herzmuskelentzündung – eine oft unterschätzte Erkrankung des Herzens (KSD029)
- Sport und Bewegung mit angeborenem Herzfehler (KS02)
- Supraventrikuläre Tachykardien bei Patienten mit einem angeborenem Herzfehler (KS30)
- Hypertrophe Kardiomyopathie bei Kindern und Jugendlichen (KS32)





Hilfe bei sozialrechtlichen Fragen

Planen Sie für sich und Ihr Kind eine Reha und es bestehen noch Unklarheiten? Möchten Sie Betreuungs- und Entlastungsleistungen bei der Pflegekasse beantragen? Haben Sie Fragen zu den Pflegegraden oder zum Schwerbehindertenausweis? Melden Sie sich bei unserer Sozialrechtlichen Beratungsstelle – dort hilft man Ihnen gerne weiter.

Die Sozialrechtliche Beratungsstelle ist ein gemeinsames Angebot von Kinderherzstiftung und Herzkind e.V. Schon seit über sechs Jahren unterstützt sie Eltern herzkranker Kinder

und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler bei allen Fragen rund um das Sozialrecht.

Sie erreichen die Mitarbeiter montags bis donnerstags von 9 bis 15 Uhr und freitags von 9 bis 12 Uhr unter der Nummer **0531 220 6612**. Sie können auch eine E-Mail an die Adresse ahf-beratung@email.de senden oder Ihre Frage der Kinderherzstiftung unter www.kinderherzstiftung.de/beratung stellen.

Bundesweite Kompetenz:

Der Wissenschaftliche Beirat der Sektion Kinderherzstiftung / Angeborene Herzfehler

Prof. Dr. med. Hashim Abdul-Khaliq,
Homburg/Saar

Prof. Dr. med. Philipp Beerbaum, *Hannover*
Prof. Dr. med. Felix Berger, *Berlin*
Prof. Dr. med. Johannes Breuer, *Bonn*
Prof. Dr. med. Konrad Brockmeier, *Köln*
Prof. Dr. med. Gernot Buheitel, *Augsburg*

Prof. Dr. med. Ingo Dähnert, *Leipzig*
Prof. Dr. med. Sven Dittrich, *Erlangen*

Prof. Dr. med. Peter Ewert, *München*

Prof. Dr. med. Matthias Gorenflo, *Heidelberg*
Prof. Dr. med. Ralph Grabitz, *Halle/Saale*

PD Dr. med. Karl J. Hagel, *Frankfurt am Main*
Prof. Dr. med. John Hess, *München*
Prof. Dr. med. Dr. h. c. Roland Hetzer, *Berlin*
Dr. med. Andreas Heusch, *Wuppertal*

Prof. Dr. med. Michael Hofbeck, *Tübingen*
Prof. Dr. med. Roland Hofstetter, *Bickenbach*
Dr. med. René Höhn, *Freiburg*

Prof. Dr. med. Hans Carlo Kallfelz, *Isernhagen*
Prof. Dr. med. Christoph Kampmann, *Mainz*
Prof. Dr. med. Deniz Kececioğlu, *Bad Oeynhausen*
PD Dr. med. Wolfram Köhler, *Erfurt*
Prof. Dr. med. Hans-Heiner Kramer, *Kiel*

Prof. Dr. med. Peter E. Lange, *Berlin*
Prof. Dr. med. Rüdiger Lange, *München*
Dr. med. Trong-Phi Lê, *Bremen*

Prof. Dr. med. Anton Moritz, *Frankfurt am Main*
Dr. med. Reinald Motz, *Oldenburg*

Prof. Dr. med. Dr. h. c. Heinrich Netz, *München*
Prof. Dr. med. Renate Oberhoffer, *München*
Prof. Dr. med. Hellmut Oelert, *Mainz*

Prof. Dr. med. Thomas Paul, *Göttingen*

Prof. Dr. med. Wolfgang Ruschewski, *Göttingen*

Prof. Dr. med. Dr. h. c. Christian Schlensak,
Tübingen
Dr. med. Marc Schlez, *Neustadt*
Prof. Dr. med. Prof. h. c. Achim A. Schmaltz, *Essen*
Prof. Dr. med. Klaus G. Schmidt, *Heidelberg*
Prof. Dr. med. Peter Schneider, *Leipzig*
Prof. Dr. med. Dietmar Schranz, *Gießen*
Prof. Dr. med. Helmut Singer, *Nürnberg*
Prof. Dr. med. Brigitte Stiller, *Freiburg*

Dr. med. Frank Uhlemann, *Stuttgart*
Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, *Heidelberg*

Prof. Dr. med. Johannes Vogt, *Münster*
Prof. Dr. med. Götz von Bernuth, *BD Vaals/NL*

Prof. Dr. med. Jochen Weil, *München*

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
info@kinderherzstiftung.de

Gestaltung

Ramona Unguranowitsch

Druck

PrintArt GmbH, Dannstadt,
www.printart.de

KS32