



Hat im Jahr 2012 zum Thema „Erwachsene mit angeborenem Herzfehler“ habilitiert: Tanja Rädle-Hurst, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin in Homburg.

Im Dienste der EMAH

Um eine bestmögliche Betreuung von erwachsenen Patienten mit angeborenem Herzfehler (EMAH) zu gewährleisten und eine kontinuierliche Forschung zu fördern, hat die Deutsche Herzstiftung vor Kurzem ihre erste EMAH-Professur an der Universität des Saarlandes eingerichtet. Möglich wurde dies aufgrund des großzügigen Nachlasses von Leonore Hook, deren Wunsch es war, Menschen mit angeborenem Herzfehler langfristig zu helfen. Auf die Stiftungsprofessur berufen wurde die EMAH-Kardiologin Tanja Rädle-Hurst. Wir sprachen mit der engagierten Ärztin über die Notwendigkeit, die Aufgaben und Ziele der neuen Einrichtung.

Frau Professor Rädle-Hurst, Stichwort „EMAH“ – wo liegen die Herausforderungen, was sind die Probleme?

Bei den sogenannten EMAH-Patienten handelt es sich um Kinder, die mit einem Herzfehler geboren wurden und nun das Erwachsenenalter erreicht haben. Dank der Fortschritte der modernen Kinderkardiologie konnte bei den meisten der Herzfehler in der Kindheit rechtzeitig korrigiert werden, was es den Betroffenen ermöglicht, heute zumeist ein weitgehend normales Leben führen zu können. Als Ärzte haben wir es hier mit einer ebenso besonderen wie bedeutenden Gruppe von Patienten zu tun, für die sichergestellt sein muss, dass sie auch als Erwachsene eine hoch qualifizierte Nachsorge erhalten. Das ist immer noch eine Herausforderung.

Warum ist eine qualifizierte Nachsorge so wichtig für EMAH-Patienten?

Ohne eine kontinuierliche fachärztliche Weiterbetreuung und regelmäßig eingehaltene Kontrollintervalle beim EMAH-Spezialisten werden vorhandene Restbefunde möglicherweise zu spät erfasst und deren Folgen können nicht mehr rückgängig gemacht werden – zumal die meisten Patienten auch bei ausgeprägten Befunden kaum Symptome bemerken. Regelmäßige Kontrolluntersuchungen sind von immenser Bedeutung. Leider ist die Nachsorge im Erwachsenenalter erfahrungsgemäß nicht immer und in jedem Fall gewährleistet (siehe auch Beitrag „Gefährliche Fehleinschätzung“ auf Seite 26).

Was sind die Gründe dafür?

Ein Grund ist, dass es nicht genug Ärzte gibt, die auf die Behandlung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler spezialisiert sind. Von kinder-kardiologischer Seite her gibt es Spezialisten für den jeweils vorliegenden Herzfehler – aber

Kinderkardiologen sind in der Regel mit den Erwachsenenproblemen nicht so gut vertraut. Umgekehrt gibt es zu wenig Erwachsenenkardiologen, die sich mit der komplexen Materie der angeborenen Herzfehler auskennen. Ein weiterer Grund ist, dass sich die Transition – die Überleitung von der Kinder- in die Erwachsenenkardiologie – oft schwierig gestaltet und Lücken in der Versorgung entstehen. So kommt es, dass Patienten aus dem System herausfallen. Manchmal wissen die Patienten auch einfach nicht, wohin sie sich wenden sollen.

Wie lässt sich der Übergang von der Kinder- in die Erwachsenenkardiologie verbessern?

Für die Transition gibt es verschiedene Modelle. Wichtig ist es, Patienten mit angeborenem Herzfehler von Anfang an immer wieder zu vermitteln, wie bedeutend die regelmäßigen Verlaufskontrollen für sie sind. Hilfreich ist es auch, sie frühzeitig an eine EMAH-Sprechstunde oder EMAH-Ambulanz anzubinden – dann wissen die Betroffenen schon vorab, wohin sie sich später wenden können und wer ihre Ansprechpartner sind.

Und warum braucht es eine EMAH-Stiftungsprofessur?

Weil wir auf dem EMAH-Gebiet einen dringenden Forschungsbedarf haben. Bei angeborenen Herzfehlern sind die Krankheitsmechanismen anders als bei erworbenen Herzkrankungen. Es ist deshalb wichtig, das Spezialgebiet „EMAH“ universitär zu etablieren und im wissenschaftlichen Sinne zu vertreten. Nur so lässt sich sicherstellen, dass für diese besondere Patientengruppe mit ihren besonderen Problemen kontinuierlich Forschung stattfindet, die grundlegende Fragen beantwortet und darauf zielt, die medizinische Versorgung von EMAH-Patienten zu verbessern.



Erwachsene mit angeborenem Herzfehler bedürfen einer hoch qualifizierten Nachsorge.

Was sind die konkreten Ziele der Stiftungsprofessur?

Wir wollen uns in erster Linie mit der Herzinsuffizienz bei EMAH-Patienten befassen, also der Herzschwäche.

Weshalb haben Sie gerade die Herzschwäche als Schwerpunkt gewählt?

Patienten mit angeborenem Herzfehler neigen im Laufe der Zeit dazu, eine Herzinsuffizienz zu entwickeln. Das gilt insbesondere für Patienten mit schweren und komplexen Herzfehlern. Die Herzschwäche beginnt zumeist mit einer eingeschränkten Pumpleistung des Herzens und kann mit einer sogenannten kardialen Dekompensation enden: Die Kraft des Herzens reicht dann nicht mehr aus, um den Körper ausreichend mit Blut, Sauerstoff und Nährstoffen zu versorgen. Das ist ein lebensbedrohlicher Zustand, den es unbedingt zu verhindern gilt. Wir wissen zudem, dass Patienten, die eine Herzschwäche aufweisen und schon einmal kardial dekompensiert sind, eine schlechte Prognose haben. Es ist deshalb eines meiner Ziele, neue Biomarker zu finden, um Risikopatienten besser identifizieren, überwachen und frühzeitig Gegen-

maßnahmen einleiten zu können, beispielsweise durch eine Intensivierung der medizinischen Therapie.

Was sind Biomarker?

Biomarker sind bestimmte Stoffe im Blut, die auf eine Erkrankung hinweisen können. Grundsätzlich als Marker geeignet sind Zellen, Gene und ihre Produkte, also Proteine. Wir kennen aus der Erwachsenenkardiologie bereits gut etablierte Biomarker. Das sind die sogenannten natriuretischen Peptide, allen voran BNP und NT-proBNP. Sie werden vor allem zur Diagnose der Linksherzschwäche eingesetzt, weil die Marker eine unzureichende Pumpleistung des linken Herzens anzeigen können.

Sind die aus der Erwachsenenkardiologie bekannten Biomarker auch bei angeborenen Herzfehlern anwendbar?

Natriuretische Peptide werden von „gestressten“, das heißt von druck- oder volumenbelasteten Herzmuskelzellen gebildet. Sie gelangen ins Blut und können dort gemessen werden. Auch bei angeborenen Herzfehlern können sie auf eine

Belastung des Herzens oder eine beginnende Herzschwäche hinweisen. Natriuretische Peptide haben allerdings einige Nachteile. Wir möchten Biomarker finden, die diese Nachteile nicht haben und uns bei angeborenen Herzfehlern eindeutig Auskunft geben können über die Funktion des Herzens. Dann lassen sich Fragen konkret beantworten wie: Muss ich bei einem Patienten die Therapie intensivieren oder ist eine Intensivierung aktuell unnötig? Mit geeigneteren Biomarkern wäre auch ein sehr gutes Monitoring, also ein langfristiges Überwachen der Patienten, möglich.

Haben Sie schon Biomarker im Visier, die sich speziell für die Verlaufskontrolle angeborener Herzfehler eignen könnten?

Mit Biomarkern beschäftige ich mich schon recht lange. Früher habe ich Patienten mit Fontankreislauf hinsichtlich besserer Biomarker untersucht. Fontanpatienten sind mit einem Ein-Kammer-Herzen zur Welt gekommen; sie besitzen also nur eine funktionsfähige Herzkammer. Die betroffenen Kinder müssen innerhalb ihrer ersten Lebensjahre mehrfach operiert werden, um Kreislaufverhältnisse herzustellen, mit denen sie überleben können. Während meiner Untersuchungen habe ich herausgefunden, dass bei der Gruppe der Fontanpatienten ein Protein namens Adrenomedullin womöglich besser auf eine beginnende Verschlechterung der Fontanzirkulation hinweisen könnte. Die Ergebnisse dieser Forschungsarbeiten haben wir im Jahr 2014 publiziert.

Woran arbeiten Sie aktuell?

Zurzeit versuche ich, für die gesamte Gruppe der Patienten mit komplexen angeborenen Herzfehlern geeigneterer Marker zu finden, die auf eine beginnende Herzschwäche zuverlässig hinweisen und eine bessere Überwachung dieser Risikopatienten zulassen. Das ist sicher das wichtigste Ziel der Stiftungsprofessur: Biomarker zu finden, die unzweideutig und zu einem sehr frühen Zeitpunkt auf eine schlechtere Herzfunktion hinweisen, um therapeutisch gegensteuern zu können – noch bevor die Patienten überhaupt Symptome entwickeln.

Haben Sie schon einen Kandidaten für einen derart zuverlässigen Marker?

Wir haben beispielsweise das Protein Homoarginin auf seine Eignung als Biomarker untersucht. Es sieht derzeit so aus, als könnte Homoarginin für angeborene Herzfehler ein besserer Marker sein als die natriuretischen Peptide, die eine größere Interpretationsbreite haben und eindeutige Aussagen nicht immer erlauben. Die Ergebnisse zu Homoarginin haben wir im Sommer 2017 veröffentlicht. Wonach wir darüber hinaus suchen, sind Hinweise auf Veränderungen der im

Blut zirkulierenden Micro-RNAs, also der kurzen Abschnitte von Ribonukleinsäure, abgekürzt RNA, die beim Übersetzen der genetischen Information in Proteine eine wichtige Rolle spielen.

Worauf zielen diese Untersuchungen?

Wir wollen wissen, welche Veränderungen auf dieser molekularen Ebene möglicherweise dafür verantwortlich sind, dass sich die Pumpfunktion des Herzens von Patienten mit komplexen Herzfehlern verschlechtert – zumal sich hieraus auch neue und gezielte therapeutische Ansätze ergeben könnten.

Was wünschen Sie sich für Ihre EMAH-Patienten?

Ich komme von der Erwachsenenkardiologie, habe mich anschließend auf die angeborenen Herzfehler spezialisiert und würde es mir wünschen, dass es mittelfristig noch mehr Kollegen gibt, die diesen Weg gehen, um eine flächendeckende und qualifizierte medizinische Versorgung der EMAH-Patienten zu erreichen. Ebenso wünsche ich mir, dass das Thema Erwachsene mit angeborenem Herzfehler dauerhaft universitär vertreten und dauerhaft in diesem Bereich geforscht wird. Vielleicht wird es ja bald sogar einmal einen Lehrstuhl dafür geben – das würde der wachsenden Bedeutung der EMAH-Patienten und ihrer bestmöglichen Versorgung gerecht.

Die Fragen stellte Claudia Eberhard-Metzger

Zur Person

Tanja Rädle-Hurst studierte Medizin in Heidelberg und Bern. Das Forschungsinteresse der Fachärztin für Innere Medizin, Kardiologie und EMAH-Kardiologie galt zunächst der Elektrophysiotherapie, insbesondere den implantierbaren Defibrillatoren. Seit dem Jahr 2006 arbeitet Tanja Rädle-Hurst in der Klinik für Pädiatrische Kardiologie der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin in Homburg. Dort betreut sie sowohl ambulante als auch stationäre EMAH-Patienten. Im Jahr 2012 war sie die erste, die sich in Deutschland zum Thema „Erwachsene mit angeborenem Herzfehler“ habilitiert hat. Wissenschaftlich widmet sie sich derzeit dem Stellenwert der dreidimensionalen Echokardiographie und verschiedener Biomarker bei EMAH-Patienten. Ihre zahlreichen Forschungsarbeiten wurden in namhaften Journals publiziert. Im Jahr 2016 wirkte sie mit am Positionspapier einer internationalen Arbeitsgruppe zum Thema „Behandlung der Herzinsuffizienz bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler“.

Kontakt: tanja.raedle-hurst@uks.eu