Leben mit angeborenem Herzfehler im Erwachsenenalter

Ein Leitfaden

Kinder Herzstiftung

Inhalt

Vorwort 5

TEIL 1
Versorgungstruktur

Die Versorgungsstruktur von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern in Deutschland 9

Nachsorge bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern: häufige Herzfehler und deren Probleme 17

TEIL 2
Diagnostik- und Therapiemöglichkeiten

Mit einem Magneten das Herz untersuchen – Herz-MRT bei angeborenen Herzfehlern 24

Katheterbasierter Pulmonalklappenersatz (PPVI) bei angeborenen Herzfehlern 30

Leben nach Herzklappenersatz bei angeborenen Herzfehlern 37

Erkrankung des Lungengefäßbettes bei EMAH verstehen: Pathophysiologie als Grundlage der Behandlung 46

Herzinsuffizienz bei EMAH: Was ist anders bei Diagnostik und Therapie? 51

Herzschrittmachertherapie bei Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler 55

Herztransplantation und Herz-Lungen-Transplantation bei Säuglingen, Kindern und Heranwachsenden 64

TEIL 3
Leben mit angeborenem Herzfehler

Leben mit angeborenem Herzfehler: repariert, aber nicht geheilt – was bleibt zurück? 72

Übergewicht und Adipositas: eine besondere Herausforderung bei Patienten mit angeborenem Herzfehler 76

Körperliche Aktivität und Training in der Prävention und Sekundärprävention von kardiovaskulären Erkrankungen: ein Thema für Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler? 84

Rehabilitation bei angeborenen Herzerkrankungen 91

Bedeutung der Mundgesundheit bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern 95

TEIL 4
Beratung

Genetische Beratung und Diagnostik bei erblichen Herz- und Gefäßerkrankungen 105

Planung und Betreuung von Schwangerschaften bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern 112

Infektiöse Endokarditis: Diagnostik, Behandlung und Vorsorge (Prophylaxe) 120

Impfungen – ganz besonders bei angeborenen Herzfehlern! 126

Sozialrechtliche Beratungsstelle der Kinderherzstiftung und des HERZKIND e.V. 132

Autorenverzeichnis 135

Impressum 136

Du hast einen Traum und willst ihn leben?
Das geht auch mit angeborenem Herzfehler.
Mach regelmäßig den EMAH-Check!

Vorwort

Liebe Leserinnen und Leser,

die Entwicklung in der Behandlung von angeborenen Herzfehlern ist wohl der derzeit größte Erfolg der Herzmedizin: Seit den Neunzigerjahren ist die Zahl der Todesfälle aufgrund angeborener Herzfehler drastischer gesunken als bei allen anderen Herzerkrankungen. Dank bedeutender Fortschritte in der Kinderherzchirurgie, der Kinderkardiologie und der Forschung können heute etwa 90 Prozent der Kinder, die mit einer schweren Fehlbildung des Herzens auf die Welt kommen, das Erwachsenenalter erreichen. So leben zurzeit etwa 280 000 bis 300 0000 Erwachsene mit angeborenem Herzfehler in Deutschland – inzwischen mehr als ihre minderjährigen Mitpatienten.

Über diese stetig wachsende Patientengruppe der EMAH (Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler) gewinnen wir fortwährend neue Erkenntnisse. Eine der wichtigsten Erkenntnisse ist, dass eine erfolgreiche Behandlung des Herzfehlers im Kindesalter nicht zwangsläufig einer Heilung entspricht. Noch viele Jahre später kann es bei vermeintlich gesunden Patienten zu teils lebensbedrohlichen Verschlechterungen kommen.

Das Problem: Für die Betroffenen selbst sind diese Verschlechterungen nicht immer wahrnehmbar, da sie sich oft schleichend entwickeln. Nur durch regelmäßige Kontrolluntersuchungen beim EMAH-Spezialisten können die drohenden Komplikationen rechtzeitig erkannt, optimal behandelt und Folgeschäden vermieden werden. Dennoch beobachten wir mit Sorge, dass sich etwa 80 Prozent der EMAH gegenwärtig nicht in medizinischer Betreuung befindet. Die Gründe hierfür sind vielfältig: Unwissenheit, Verdrängung, mangelnde Selbständigkeit, Schwierigkeiten den richtigen Ansprechpartner zu finden.

Gegen all diese Gründe gilt es dringend anzugehen. Mit diesem Ratgeber wollen wir die aus der medizinischen Betreuung verlorengegangenen EMAH über die neuesten Erkenntnisse zu ihrem Herzfehler informieren und in die für sie lebenswichtige medizinische Versorgung zurückführen. Denn aus den Kindern mit angeborenen Herzfehlern, deren Eltern wir seit langer Zeit begleiten, sind erwachsene, mündige Patienten geworden, die ihr volles Potenzial im Leben erreichen sollen. Dafür wollen wir ihnen auch in Zukunft tatkräftig zur Seite stehen. Der entscheidende Schritt jedoch ist der, der zum EMAH-Spezialisten führt – den Weg dorthin weist ihnen diese Broschüre.

Prof. Dr. Thomas Meinertz

Chefredakteur der
Deutschen Herzstiftung

Prof. Dr. Hugo A. Katus

Vorsitzender des Wissenschaftlichen
Beirats der Deutschen Herzstiftung

Versorgungs-struktur

Die Versorgungsstruktur von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern in Deutschland 9

Nachsorge bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern: häufige Herzfehler und deren Probleme 17

„Mir geht es heute richtig gut. Durch die Unterstützung meines EMAH-Spezialisten traue ich mir viel mehr zu als früher. Ich weiß jetzt besser darüber Bescheid, was ich mir zutrauen kann und was lieber nicht.“

Die Versorgungsstruktur von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern in Deutschland

Prof. Dr. Rhoia Neidenbach, Sebastian Freilinger, Caroline Andonian, Prof. Dr. Nicole Nagdyman, Prof. Dr. Peter Ewert, Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer, Deutsches Herzzentrum München | **Prof. Dr. Jürgen Beckmann, Prof. Dr. Renate Oberhoffer,** Technische Universität München | **Dr. Fokko de Haan,** Solingen | **Dr. Lars Pieper,** Technische Universität Dresden | **Prof. Dr. Jörg Schelling,** Hausärztliche Gemeinschaftspraxis Martinried | **Dr. Ulrike Gundlach, Prof. Dr. Michael Weyand,** Universitätsklinikum Erlangen | **Dr. Gert Bischoff,** Barmherzige Brüder Krankenhaus München

Es gibt wenige Bereiche in der modernen Medizin, in denen so große Erfolge erzielt wurden wie bei der Behandlung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF), den häufigsten angeborenen Organfehlbildungen. Noch vor etwa 80 Jahren verstarben fast alle Kinder mit komplexen AHF in den ersten Lebensjahren. Heutzutage erreichen über 95 Prozent das Erwachsenenalter mit oft guter körperlicher und geistiger Gesundheit. Diese Therapieerfolge sind vorwiegend auf die Fortschritte der Herzchirurgie, der Herzkathetertechnik, der Intensivmedizin sowie auf den Einsatz moderner Medikamente zurückzuführen. Die Bandbreite der AHF, die man heute im Erwachsenalter findet, umfasst dabei insbesondere operativ oder katheterinterventionell reparierte Herzfehler, seltener teilkorrigierte Fehler, eine kleinere Anzahl an palliativ (das heißt nur mit dem Ziel der Linderung) behandelten Herzfehlern sowie einfachere, unbehandelte Fehlbildungen. Da der Gesundheitszustand und die Lebenserwartung der Patienten stark von einer guten medizinischen Nachsorge abhängen, ist lebenslang eine kompetente Patientenversorgung unabdingbar. In diesem Zusammenhang ist zu betonen, dass nach neuesten Daten nicht nur mittelschwere und schwere AHF kontrollbedürftig sind. Selbst Patienten mit vermeintlich einfachen AHF entwickeln im Erwachsenenalter in größerem Ausmaß als bislang angenommen Gesundheitseinschränkungen und Komplikationen, die durch den ursprünglichen Herzfehler bedingt sind.

Gut zu wissen!

Trotz der bemerkenswerten Behandlungsfortschritte kann die Medizin angeborene Herzfehler lediglich korrigieren, jedoch nicht vollständig heilen. In den meisten Fällen muss mit Rest- oder Folgezuständen wie Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen oder Lungenhochdruck gerechnet werden. Hinzu treten im Langzeitverlauf vielfach eigenständige Begleiterkrankungen, sogenannte Komorbiditäten, die häufig unabhängig vom Herzfehler bestehen, aber den Krankheitsverlauf der chronisch herzkranken Patienten ungünstig beeinflussen.

Was beinhaltet eine gute medizinische Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)?

Die wichtigste Grundvoraussetzung für eine optimierte Versorgung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH) ist, dass Patienten und betreuende Ärzte über die Notwendigkeit der kontinuierlichen, lebensbegleitenden Betreuung durch spezifisch erfahrene Kardiologen und/oder Kinderkardiologen, sogenannte EMAH-Spezialisten, informiert sind. Nur EMAH-Spezialisten werden aufgrund ihrer besonderen Ausbildung und Expertise zeitgerecht entsprechende Kontroll- oder Behandlungsmaßnahmen planen, veranlassen und durchführen.

Die lebensbegleitende Versorgung von EMAH stellt eine große Herausforderung dar, da die Herzfehler ein breites

Nach kanadischem Vorbild schlugen Kaemmerer et al. 2006[1] ein dreistufiges Versorgungsmodell für EMAH in Deutschland vor (Abbildung 1):

1 Allgemeinmediziner, hausärztliche Internisten, Kinder- und Jugendärzte übernehmen die **Basisversorgung**. Hierfür sollten diese über eine Grundkompetenz im Umgang mit EMAH-spezifischen Problemen verfügen. Diese Informationen liefern die EMAH-zertifizierten Institutionen der Versorgungsstufen **2** und **3**, zu denen regionale EMAH-Kliniken und Praxen sowie überregionale EMAH-Zentren gehören.

2 Die zweite, regional angesiedelte Versorgungsstufe umfasst diese EMAH-zertifizierten Praxen und Kliniken, die eine **erste EMAH-spezifische kardiologische Betreuung** gewährleisten. Sie dienen als Bindeglied zwischen der ärztlichen Basisversorgung (Stufe **1**) und den überregionalen EMAH-Zentren (Stufe **3**).

3 Bei komplexen medizinischen Fragestellungen oder bei der Notwendigkeit einer Operation beziehungsweise Katheterbehandlung erfolgt eine Überweisung in ein überregionales EMAH-Zentrum der höchsten Versorgungsstufe, **der Maximalversorgung** (Stufe **3**). Hier sind alle für die komplette Versorgung von EMAH notwendigen Kompetenzen, Fachrichtungen und Ausstattungen vorhanden. Überregionale EMAH-Zentren versorgen vorzugsweise seltene und komplexe AHF.

Wenn bei einem Patienten erstmals im Erwachsenenalter die Diagnose eines angeborenen Herzfehlers gestellt wird, sollte dieser in einem Zentrum der Maximalversorgung vorgestellt werden, das über ausreichende Kenntnisse, Untersuchungsmöglichkeiten und Erfahrungen mit diesem speziellen Patientenkollektiv verfügt.

Spektrum, von einfach bis sehr komplex, umfassen und es auf ärztlicher Seite nur wenige Spezialisten gibt, die dieses Spektrum tatsächlich überblicken und kompetent abdecken können.

Zur EMAH-Nachsorge gehören neben der klassischen klinischen Untersuchung (Anschauen, Abtasten, Abhören) Echokardiographie, EKG-Interpretation, Belastungs- und Laboruntersuchungen sowie aufwendige Verfahren wie Magnetresonanztomographie (MRT), Computertomographie (CT), Herzkatheter- und elektrophysiologische Untersuchung.

Über die rein kardiologische Betreuung hinaus erwarten und erhalten EMAH von Spezialisten Informationen und Beratungen zu vielen Lebenssituationen. Dies umfasst Bereiche wie körperliche Leistungsfähigkeit (Art und Ausmaß von Bewegung und Sport mit/trotz AHF), Versicherungsfragen (Krankenversicherung, Lebensversicherung, Altersicherung), Schulbildung, Berufsfindung und Ausbildung, Familienplanung, Schwangerschaft, Vererbung, seelische/psychische Gesundheit und Lebensstil sowie Themen wie Schwerbehinderung, Reisen oder Flugtauglichkeit.

Nur 21 000 der schätzungsweise 330 000 EMAH-Patienten sind enger an ein zertifiziertes EMAH-Zentrum angeschlossen.

Die optimale EMAH-Versorgungsstruktur

Die Zahl der in Deutschland lebenden EMAH ist nicht genau bekannt. Schätzungen variieren in Abhängigkeit von international unterschiedlichen Prävalenzzahlen und reichen in Deutschland bis zu 330 000 EMAH. Die Zahl der Jugendlichen, die ins Erwachsenenalter kommen, steigt gegenwärtig pro Jahr um etwa 6500.

Für all diese Patienten wäre eine flächendeckende Versorgung durch qualifizierte Ärzte, die sich mit der zeitgemäßen, auf wissenschaftlichen Erkenntnissen basierenden Therapie bei EMAH auskennen, von großer Bedeutung.

Um den besonderen Ansprüchen dieser neuen, stetig wachsenden EMAH-Patientengruppe an qualitativ hoch-

wertiger Patientenversorgung gerecht zu werden, haben in Deutschland schon vor Jahren mehrere kardiologische Fachgesellschaften und Organisationen* Versorgungsstandards definiert. Es wurde eine „Medizinische Leitlinie zur Behandlung von EMAH“ publiziert sowie „Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von EMAH“ und „Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation EMAH“ in deutscher und in englischer Sprache herausgegeben[1-4].

Ab 2011 wurden nach diesem Muster in Deutschland qualifizierte Kliniken und Praxen mit besonderer EMAH-Erfahrung von den Fachgesellschaften Deutsche Gesellschaft für Kardiologie (DGK), Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler (DGPK) und Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie (DGTHG) zertifiziert. Diese EMAH-Zertifizierung muss jeweils nach fünf Jahren erneuert werden. Im Jahre 2020 gibt es in Deutschland 20 überregionale EMAH-Zentren, vier EMAH-Schwerpunktkliniken, sieben EMAH-Schwerpunktpraxen sowie mehr als 320 Kinder- und Erwachsenenkardiologen mit EMAH-Zusatzqualifikation**.

Wie sieht die Realität aus?

Trotz dieser flächendeckend verfügbaren Versorgung scheinen die meisten EMAH in Deutschland allerdings nicht in Betreuung durch diese EMAH-spezialisierten Zentren, Praxen oder (Kinder-)Kardiologen zu stehen. Die aktuellen Leistungszahlen der EMAH-Zentren zeigen, dass lediglich 21 000 EMAH enger an ein zertifiziertes Zentrum angebunden sind. Hinzu kommt eine unbekannte Zahl von EMAH, die bei niedergelassenen EMAH-Spezialisten gesehen werden.

Die Kenntnis dieser geringen Zahlen und die Suche nach Fehlern in der Versorgungsstruktur der EMAH führten zur sogenannten „VEmaH-Studie“[5]. Mit Unterstützung

Abb. 1: Das dreistufige EMAH-Versorgungsmodell (modifiziert nach Kaemmerer et al. 2006,[1])

* u.a. die Deutsche Gesellschaft für Kardiologie (DGK), Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler (DGPK), Deutsche Gesellschaft für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie (DGTHG), die Arbeitsgemeinschaft der Niedergelassenen Kinderkardiologen (ANKK) sowie diverse Patientenverbände

** Stand: November 2020. Eine aktuelle Liste der Pädiater und Internisten mit EMAH-Zusatzqualifikation finden Sie unter www.herzstiftung.de/emah-suche

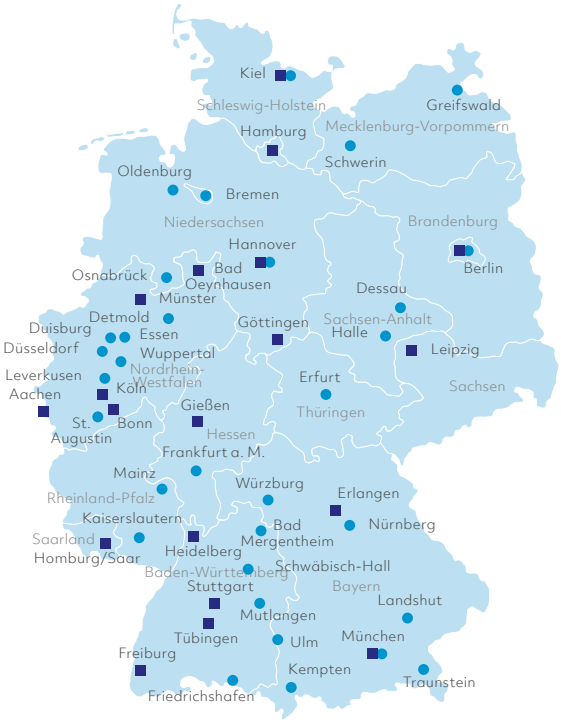
der Deutschen Herzstiftung, von Herzkind e. V., des Nationalen Registers für Angeborene Herzfehler und der AOK Bayern untersucht VEmaH erstmals detailliert die „Versorgungssituation von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern“ in Deutschland. Auf Basis der dabei erhobenen Daten, die das reale Leben abbilden (sogenannte „real-life“-Daten), lassen sich relevante Aussagen über die tatsächliche Versorgungslage sowie über die Bedürfnisse der EMAH, ihren Lebensstil, ihr Aktivitätsverhalten, ihre Lebensqualität und ihren allgemeinen Gesundheitszustand treffen.

Die Studiendaten von mehr als 6500 befragten EMAH und Ärzten der Basisversorgung (Hausärzte, Allgemeinärzte, Internisten) beweisen erstmals, dass tatsächlich vielen EMAH und ihren betreuenden Ärzten die klinische Bedeutung der AHF unklar ist. Eine Großzahl von ihnen weiß überhaupt nicht, dass es EMAH-Spezialisten und spezialisierte Einrichtungen gibt. Zudem sind bei EMAH und betreuenden Ärzten Patienten- und Selbsthilfeverbände weithin unbekannt. Dies erscheint bedenklich, da gemäß den Studiendaten der Beratungsbedarf der EMAH sehr groß ist, aufgrund fehlender ärztlicher Expertise jedoch nicht gedeckt werden kann.

Ein solches Informationsdefizit besteht bei Hausärzten und Allgemeinärzten, auch wenn diese einen engen Kontakt zu EMAH haben, die sie sowohl beim Auftreten allgemeiner gesundheitlicher Schwierigkeiten als auch bei speziellen kardialen Problemen betreuen. Letzteres erfolgt, obwohl diese Ärzte sicherlich nur über wenig Fachkenntnisse im EMAH-Bereich verfügen und über die Verfügbarkeit von EMAH-Spezialisten, spezialisierten Einrichtungen sowie Patienten- und Selbsthilfeverbänden unzureichend informiert sind.

Wegen dieser Informationsdefizite bei Patienten und betreuenden Ärzten der Basisversorgung erfolgt der Schritt von der allgemeinärztlichen oder hausärztlichen Versorgung zur spezialisierten EMAH-Betreuung oftmals nicht oder erst so spät, dass der Gesundheitszustand der Patienten schon beeinträchtigt ist.

EMAH-Ambulanzen und überregionale EMAH-Zentren



- Standorte überregionale EMAH-Zentren
- Standorte institutionalisierte EMAH-Ambulanzen an Universitäts- und anderen Kliniken (>5 EMAH-Patienten/Jahr)

Dargestellt werden ausschließlich Standorte, an denen praktizierende und aktiv behandelnde Ärzte tätig sind.

Darstellung auf Grundlage von Daten der DGPK.

Aus: Deutscher Herzbericht 2019[6]

Was liegt im Argen?

Die Ursachen für die EMAH-Unterversorgung in Deutschland sind vielfältig. Zum einen ist das breite Spektrum der zu betreuenden AHF sowohl für Patienten als auch für nicht spezifisch ausgebildete Ärzte schwierig zu verstehen und zu überblicken. Überdies ist vielen EMAH nicht klar, dass ihr Herzfehler nicht geheilt, sondern nur repariert ist, mit welchen Problemen im Langzeitverlauf zu rechnen ist und dass sie einer lebenslangen Nachsorge bedürfen. Erschwert wird dies dadurch, dass auch bei vielen Ärzten der Basisversorgung (Hausärzte, Allgemeinärzte, Internisten), aber auch bei nicht spezifisch ausgebildeten Kardiologen, vielfach das Bewusstsein für die EMAH-Problematik fehlt.

Problematisch gestaltet sich für viele Patienten gerade die Transitionsphase, der Übergang vom Jugend- in das Erwachsenenalter. Die vom 11. bis zum 21. Lebensjahr reichende Adoleszenz ist ohnehin durch tiefgreifende Veränderungen im psychischen, sozialen und körperlichen Bereich gekennzeichnet und wird von den Jugendlichen häufig als krisenhaft erlebt. Jugendliche mit AHF sind hier besonders verletzbar und empfindlich.

Nicht vergessen werden darf auch ein Vermeidungsverhalten von Patienten mit AHF, die ihre Erkrankung bewusst oder unbewusst verdrängen, negieren und einfach nur gesund sein möchten.

Wenn aus Kindern Erwachsene werden, findet die kardiologische Versorgung von Patienten mit AHF in einem Grenzbereich zwischen Kinderkardiologie und Erwachsenenkardiologie statt. Die Betroffenen empfinden es durchaus als psychisch belastend, ihre vertraute Versorgungsstruktur und ihren über lange Jahre bekannten medizinischen Ansprechpartner verlassen zu müssen. Dies kommt besonders zum Tragen, wenn ihre betreuende Institution über keine eigene, abteilungsinterne Transitionsstruktur verfügt und Patienten nicht nur ihren Arzt, sondern eventuell sogar ihre bekannte Umgebung/Klinik wechseln müssen. Eine solche abteilungsinterne Transitionsstruktur gibt es z. B. am Deutschen Herzzentrum München und am Deutschen Herzzentrum Berlin, wo alle Patienten mit AHF in ein und derselben Abteilung behandelt werden und noch nicht einmal innerhalb der Klinik wechseln müssen.

Um Probleme bei diesem Übergang abzuschwächen und den altersbedingten Wechsel zwischen den Fachbereichen zu erleichtern, müssen Hausärzte, Allgemeinärzte, Internisten und Fachärzte anderer Disziplinen in viel stärkerem Maße, als es gegenwärtig geschieht, kooperieren, Hilfestellung geben und frühzeitig die Weichen für einen schonenden, aber lückenlosen Übergang zur Betreuung im Erwachsenbereich stellen. So lässt sich vermeiden, dass viele Patienten mit Erreichen des Erwachsenenalters den Anschluss an eine spezialisierte EMAH-Versorgung verlieren.

Mehr EMAH-Spezialisten erforderlich

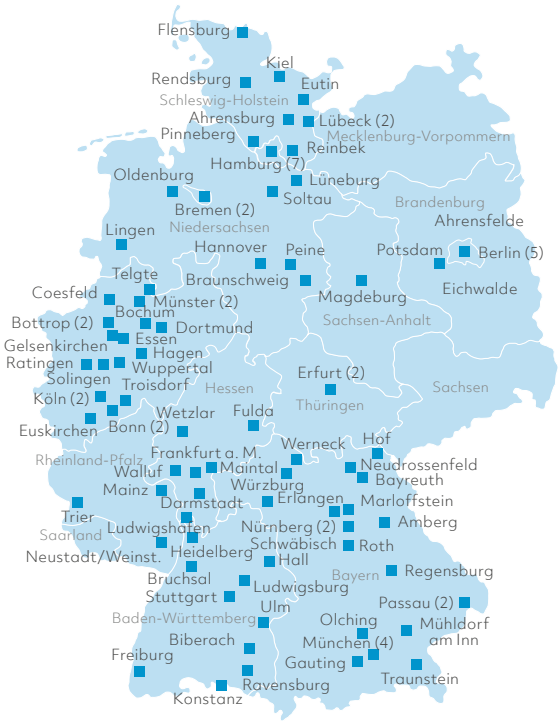
Für eine flächendeckende Versorgung der EMAH ist das oben genannte Dreistufenschema eine grundsätzliche Voraussetzung.

Bisher ist es gelungen, eine ausreichende Anzahl von sogenannten überregionalen EMAH-Zentren zu bilden. Was fehlt, ist eine ausreichende Anzahl von regionalen Schwerpunktkliniken und Schwerpunktpraxen. Denn nur dann ist zu erwarten, dass betreuende Hausärzte und Kardiologen ohne spezialisierte Kenntnisse diese EMAH-Spezialisten in die Betreuung der Patienten einbeziehen können. Seit dem Ärztetag 2018 in Erfurt ist es gelungen, in der Muster-Weiterbildungsordnung (MWBO) eine zu erwerbende Zusatzbezeichnung „EMAH“ für Kinderkardiologen und Erwachsenenkardiologen zu verankern. Das ist insofern ein bemerkenswerter Schritt, als es bisher insbesondere für den Kinderkardiologen gesetzlich unmöglich ist, erwachsene Patienten, die das 18. Lebensjahr erreicht haben, auch zukünftig weiter zu betreuen.

Mit der derzeit laufenden Umsetzung der Entscheidung des Ärztetages 2018 durch die Landesärztekammern ist zu hoffen, aber auch zu erwarten, dass der Anteil der spezialisierten EMAH-Ärzte zukünftig steigen wird. Dabei ist nicht zu unterschätzen, dass der dafür notwendige Aufwand für bereits langjährig praktizierende Kardiologen erheblich ist.

Das ist nur zu erzielen, wenn die Anzahl der Weiterbildungsmöglichkeiten für EMAH-interessierte Ärzte in spezialisierten Kliniken bzw. Abteilungen, aber auch durch entsprechende flächendeckende Fortbildungsveranstaltungen, zunimmt.

Standorte der EMAH-zertifizierten Ärzte in der Praxis



Standorte der EMAH-zertifizierten Ärzte in Praxen (...) Anzahl der Praxen /Gemeinschaftspraxen an einem Standort

Dargestellt werden ausschließlich Standorte, an denen praktizierende und aktiv behandelnde Ärzte tätig sind.

Darstellung auf Grundlage von Daten der DGPK.

Aus: Deutscher Herzbericht 2019[6]

Parallel dazu muss eine entsprechende ökonomische Abbildung bei der aufwändigen Betreuung der EMAH-Patienten angestrebt und gewährleistet werden. Dazu sind Selektivverträge nach § 160 b SBG IV mit den Krankenkassen in Vorbereitung. Es besteht also die berechtigte Hoffnung, dass zukünftig durch diese beiden genannten Wege der Anteil an qualifizierten EMAH-Ärzten in regionalen Klinikabteilungen oder Praxen zunehmen wird und damit die Möglichkeit der primär betreuenden Hausärzte und Kardiologen, aber auch der betroffenen EMAH für eine notwendige qualifizierte Betreuung steigt.

Die Zukunft der EMAH-Versorgung

Wie die VEmaH-Studie eindeutig aufdecken konnte, kennen viele EMAH ihre Erkrankung. Bezüglich möglicher Komplikationen wie Herzinsuffizienz, Rhythmusstörungen, Lungenhochdruck oder nicht herzbezogenen Begleiterkrankungen (Komorbiditäten) bestehen jedoch erhebliche Wissenslücken, die gefährliche Konsequenzen nach sich ziehen können. Um Komplikationen zu reduzieren beziehungsweise zu vermeiden, ist es für EMAH essenziell zu verstehen, dass ihre Herzerkrankung chronisch ist. Deshalb müssen entsprechende Schulungs- und Aufklärungsprogramme in die Patientenbetreuung integriert werden.

Strukturierte Patientenaufklärung und die Wissensvermittlung bei Ärzten sind die ersten wichtigen Schritte, um in Sachen Versorgungsdefizite der EMAH Abhilfe zu schaffen. Beide Gruppen benötigen bessere und weitergehende Informationen über die Notwendigkeit, den Ablauf und den Inhalt erforderlicher Nachsorgemaßnahmen. Um diesen Anspruch zu erfüllen, müsste allerdings eine engere Kooperation zwischen den Basisversorgern und EMAH-Spezialisten zustande kommen.

Eine Problematik in der Langzeitbetreuung von EMAH, deren zunehmende Bedeutung sich erst kürzlich herauskristallisiert hat, ist das Auftreten von herzbezogenen und nicht herzbezogenen Komorbiditäten wie Arteriosklerose, Bluthochdruck, koronarer Herzkrankheit, Herzinfarkt und Schlaganfall, mit denen altersbedingt bei fast allen EMAH zu rechnen ist. EMAH leiden, wie die Normalbevölkerung auch, zunehmend unter Bewegungsmangel, Übergewicht, psychischen Belastungsstörungen sowie Volkskrankheiten wie Diabetes mellitus Typ II. Unbehandelt beeinträchtigen diese Risikofaktoren die Funktion des vorgeschädigten Herzens und beeinflussen den natürlichen Verlauf des Herzfehlers ungünstig.

Menschen mit angeborenem Herzfehler können daher nicht früh genug einen gesunden Lebensstil pflegen mit ausgewogener Ernährung, angepasster Bewegung, Verzicht auf Rauchen und übermäßigen Alkoholkonsum. Aus diesem Grund wird sich die medizinische EMAH-Versorgung, über die rein kardiologische Betreuung hinaus, auf eine fächerübergreifende, ganzheitliche Betreuung ausrichten müssen und sich in verstärktem Maße den Themen Prävention und Rehabilitation widmen, die bislang weithin vernachlässigt wurden. Erste umfangreiche Ansätze hierfür finden sich am Deutschen Herzzentrum München, wo EMAH innerhalb eines Netzwerkes und Verbundsystems durch zertifizierte EMAH-Kardiologen und -Kinderkardiologen sowie Sportmediziner, Ernährungsmediziner, Psychologen, Epidemiologen und Rehabilitationsmediziner betreut werden. Diese bieten Informationen zu Sport und Ernährung, gesunder Lebensführung oder Krankheitsprävention für EMAH an und begleiten dies auch wissenschaftlich. Hier beginnt eine derartige Versorgung schon im Kindesalter und wird unter Vermeidung von Transitionsproblemen im Erwachsenenalter fortgeführt, da alle Kinder und Erwachsenen mit AHF innerhalb derselben Klinik/Abteilung betreut werden. Eine solche Struktur stellt die optimale Form für die EMAH-Versorgung der Zukunft dar. [7, 8]

Auch die psychische Situation von EMAH hat bis heute wenig Aufmerksamkeit erfahren. Obwohl einige Studien EMAH eine insgesamt gute allgemeine Lebensqualität zuschreiben, wird die gesundheitsbezogene Lebensqualität im Vergleich zu gesunden Erwachsenen als reduziert angegeben. Eine Reihe von Studien belegt, dass eine beachtliche Anzahl von EMAH mit psychischen Problemen zu kämpfen hat. Im Vergleich zur gesunden Allgemeinbevölkerung konnte bei EMAH ein wesentlich höheres Risiko für Affekt- und Angststörungen sowie posttraumatische Belastungsstörungen (PTSD) nachgewiesen werden. Gemäß der umfangreichsten deutschen Studie von Westhoff-Bleck und Kollegen, bei der 150 Patienten der EMAH-Ambulanz der Hochschule Hannover einem standardisierten psychiatrischen Interview unterzogen wurden, beträgt die Häufigkeit psychischer Erkrankungen bei EMAH 48 Prozent und ist damit deutlich höher als in der Allgemeinbevölkerung (35,7 Prozent). Zum Zeitpunkt der Befragung wurden jedoch nur 25,8 Prozent psychotherapeutisch behandelt. Demzufolge bestand eine Behandlungslücke von 74,2 Prozent.

Insgesamt gibt es bislang nur unzureichende systematische Erhebungen zur psychischen Situation von EMAH unter Berücksichtigung medizinischer und demografischer Fak-

toren. Zieht man den gegenwärtigen Wissensstand über andere Herzerkrankungen heran, muss aber davon ausgegangen werden, dass EMAH einer konstanten psychischen Belastung ausgesetzt sind, die sich negativ auf den Krankheitsverlauf auswirken kann, bis hin zu vorzeitiger Sterblichkeit. Entsprechend der vorliegenden Befunde ist es zwingend notwendig, den Bereich der psychosozialen Versorgung von EMAH zu entwickeln und deutlich auszubauen.[9]

Fazit

Alle EMAH – unabhängig von Art und Schweregrad der zugrunde liegenden Herzfehler – teilen den Wunsch, ein normales und gesellschaftlich integriertes Leben zu führen. Um dies zu ermöglichen, ist für alle EMAH eine lebenslange spezifische Nachsorge anzuraten. Diese geht über alleinige kardiologische Belange weit hinaus und erstreckt sich auf eine fächerübergreifende medizinische Versorgung, die auch vermehrt präventive, rehabilitative und psychosoziale Maßnahmen beinhaltet.

Literatur

1. Kaemmerer H, Breithardt G. Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). Clin Res Cardiol Suppl 4. 2006;95:76–84
2. Schmaltz AA, Bauer U, Baumgartner H, Cesnjevar R, de Haan F, Franke C et al. Medizinische Leitlinie zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) der deutsch-österreichisch-schweizerischen kardiologischen Fachgesellschaften. Clin Res Cardiol 2008;97(3):194-214
3. Kaemmerer H, Bauer U, de Haan F, Flesch J, Gohlke-Barwolf C, Hagl S, et al. Recommendations for improving the quality of the interdisciplinary medical care of grown-ups with congenital heart disease (GUCH). Int J Cardiol 2011;150(1):59-64
4. Hess J , Bauer U, de Haan F, Flesch J, Gohlke-Bärwolf C, Hagl S, et al. Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern" (EMAH). Clin Res Cardiol Suppl · 2 2007:19–26
5. VEmaH - Versorgungssituation Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern. www.vemah.info
6. Deutsche Herzstiftung. Deutscher Herzbericht 2019. 2020
7. Seidel L, Nebel K, Achenbach S, Bauer U, Ewert P, Freilinger S et al. Facts about the General Medical Care of Adults with Congenital Heart Defects: Experience of a Tertiary Care Center. J Clin Med 2020;9(6):1943
8. Neidenbach R, Achenbach S, Andonian C, Bauer U, Freilinger S, Gundlach U et al. Adults With Congenital Heart Disease Are The Most Neglected Patients In Modern Cardiology: Patient's Perspectives On Their Medical Health Care in Germany, Cardiovasc Diagn Ther, 2020, submitted.
9. Andonian C, Beckmann J, Biber S, Ewert P, Freilinger S, Kaemmerer H et al. Current research status on the psychological situation of adults with congenital heart disease. Cardiovasc Diagn Ther 2018; 8(6):799-804.

„Ich würde mir wünschen, dass es eine flächendeckendere Betreuungsmöglichkeit mit Spezialisten gibt. Das würde mein Leben mit der Erkrankung erheblich einfacher machen.“

Nachsorge bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern: häufige Herzfehler und deren Probleme

Prof. Dr. Sven Dittrich, Kinderherzzentrum, Universitätsklinikum Erlangen

„Wird mein Kind gesund werden und kann es ein normales Leben führen?“ – kein Beratungsgespräch mit einer werdenden Mutter, bei deren Fetus ein angeborener Herzfehler diagnostiziert wurde, verläuft ohne diesen entscheidenden Satz. Diese Frage lässt sich nicht ganz einfach beantworten. Wir verstehen heute unter Gesundheit einen ganzheitlichen Begriff. Die Weltgesundheitsorganisation definiert Gesundheit als einen Zustand des vollständigen körperlichen, geistigen und sozialen Wohlergehens und nicht nur als das Fehlen von Krankheit oder Gebrechen. In diesem Sinne können heute viele Neugeborene mit einem angeborenen Herzfehler durch die operative und/oder herzkatheterinterventionelle Behandlung des Herzfehlers vollständige Gesundheit erlangen.

Die Nachsorge bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) dient der frühzeitigen Erkennung von Veränderungen und ist aus diesem Grund auch bei völlig gesunden EMAH sinnvoll.

Dies ist aber nicht mit dem Begriff einer vollständigen biologischen Heilung gleichzusetzen. Ein angeborener Herzfehler kann durch eine Operation oder eine Herzkatheterintervention repariert werden. Aber es bleiben Narben, Implantate oder Restfehlbildungen zurück, die im weiteren Lebensverlauf bei einem Teil der Behandelten bedeutende Beschwerden verursachen können. Die Nachsorge bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) dient also der frühzeitigen Erkennung derartiger Veränderungen und ist aus diesem Grund auch bei völlig gesunden EMAH sinnvoll. Wenn im Langzeitverlauf Besonderheiten durch den reparierten angeborenen Herzfehler auftreten, müssen diese im Rahmen der Nachsorge in ihrem Risiko und Schweregrad bewertet und gezielt behandelt werden, um die Gesundheit des Patienten möglichst zu erhalten.

Mögliche Folgezustände, die einer Behandlung bedürfen, können sein:

- **eine Herzschwäche** (Herzinsuffizienz)
- **eine Undichtigkeit von Herzklappen** (Herzklappeninsuffizienz)
- **eine erneute Verengung** (Stenose) **von Herzklappen oder vom Ausflusstrakt der Herzkammern**
- **Herzrhythmusstörungen**
- **Druckerhöhung im Lungenkreislauf** (pulmonalarterielle Hypertonie)
- **Bluthochdruck** (arterielle Hypertonie)
- **Funktionseinschränkung/Degeneration von biologischen Herzklappen**
- **Entzündungen/bakterielle Besiedelung von Herzklappen oder künstlichem Material im Herzen beziehungsweise in den Gefäßen** (infektiöse Endokarditis)

Die typischen „Bausteine“ einer Nachsorge bei EMAH sind:

- das Erfragen möglicher spezifischer Symptome (Anamnese)
- die körperliche Befunderhebung
- die technischen Standarduntersuchungen:
  - die Blutdruckmessung
  - das Ableiten eines EKGs. Das EKG zeigt den normalen elektrischen Erregungsablauf des Herzens und dessen Rückbildung.
  - die Durchführung einer Echokardiographie (Herzultraschall). In der Echokardiographie ist die Funktion des Herzmuskels und der Herzklappen gut zu beurteilen. Es können sich mögliche Hinweise auf krankhafte Druck- oder Volumenbelastungen einzelner Herzanteile ergeben.

Weiterführende Funktionsuntersuchungen umfassen:

- das Langzeit-EKG zur Beschreibung von Herzrhythmusstörungen
- das Belastungs-EKG zur Messung der körperlichen Leistungsfähigkeit oder zur Abklärung bei Verdacht auf Durchblutungsstörungen des Herzens
- die Langzeitblutdruckmessung zur Feststellung eines vermuteten Bluthochdrucks und zur Abklärung der Frage, ob die wichtige Nachterholung des Bluthochdrucks noch funktioniert
- die Lungenfunktionsuntersuchung und die Spiroergometrie zur Beschreibung der Herz-Lungen-Funktion, insbesondere bei Symptomen mangelnder körperlicher Belastbarkeit
- die Kernspintomographie (Magnetresonanztomographie, MRT), die Herzfunktionsparameter objektiviert (wichtig auch im Langzeitverlauf) und alle in der Echokardiographie nicht gut einsehbaren Blutgefäße im Brustkorb darstellt.

Für viele der häufigeren angeborenen Herzfehler sind bestimmte dieser speziellen kardialen Funktionsdiagnostiken in größeren Abständen nach Leitlinien empfohlen.

Die Nachsorgeuntersuchung

Eine große Besonderheit bei EMAH besteht darin, dass der angeborene Herzfehler und seine Reparatur oftmals in der Befunderhebung, zum Beispiel in der Herzultraschalluntersuchung oder der Kernspintomographie, vom „Normalbefund“ eines gesunden Herzens ohne angeborenen Herzfehler abweichen. Besondere Bedeutung kommen daher bei EMAH der Entwicklung und Veränderung der erhobenen Befunde zu: Hat sich das Pumpverhalten der Herzkammer verändert? Hat die Klappenundichtigkeit zugenommen? Hat sich die Dauer des Rechtsschenkelblocks im EKG verlängert? Gibt es neu aufgetretene direkte oder indirekte Hinweise auf die mögliche Entwicklung einer pulmonalarteriellen Hypertonie? All dies sind typische Fragen, die der betreuende Kardiologe im Rahmen einer Nachsorge bei EMAH beantworten muss. In aller Regel setzt dies voraus, dass er nicht nur die anatomischen Besonderheiten des angeborenen Herzfehlers und die typischen operativen und herzkatheterinterventionellen Behandlungen genau kennt, sondern auch die individuellen Vorbefunde seines Patienten; nur so können Fehlinterpretationen vermieden werden.

Behandlungsmöglichkeiten

Wenn bei der Nachsorge für EMAH Folgezustände diagnostiziert werden oder sich Befunde voranschreitend verändern, gibt es eine große Bandbreite an Behandlungsmöglichkeiten. Diese umfasst unter anderem:

- **medikamentöse Therapie einer Herzschwäche** (zum Beispiel ACE-Hemmer, Betablocker, Aldosteron-Antagonisten)
- **medikamentöse Therapie eines Lungenhochdrucks** (zum Beispiel Phosphodiesterase-5-Hemmer, Endothelin-Rezeptor-Antagonisten, Prostacyclin-Analoga)
- **medikamentöse Therapie eines Bluthochdrucks** (zum Beispiel ACE-Hemmer, Sartane, Calcium-Antagonisten, Betablocker)
- **Behandlung von Herzrhythmusstörungen** durch elektrophysiologische Intervention im Herzkatheterlabor
- **Behandlung von Herzrhythmusstörungen** durch Herzschrittmacherimplantation

- **Schutz vor möglichen bösartigen Herzrhythmusstörungen** durch Implantation eines elektrischen Kardioverters (ICD)
- **medikamentöse Therapie von Herzrhythmusstörungen** (zum Beispiel Betablocker, Natrium-, Kalium- und Calciumkanalblocker und weitere Antiarrhythmika)
- **Schutz vor einer durch Herzrhythmusstörungen verursachten Gerinnselbildung** mit Medikamenten zur Blutverdünnung (Antikoagulation)
- **gezielte Behandlung von Herzklappenfehlfunktionen oder Gefäßveränderungen** durch interventionelle oder operative Maßnahmen (Abbildung 1)

Restbefunde und Folgezustände

Angeborener Herzfehler	Restzustände	Folgezustände
Angeborene Aortenstenose	▸ Restgradient	▸ Klappeninsuffizienz ▸ Ventrikeldysfunktion
Vorhofseptumdefekt	▸ Rest-Shunt ▸ RV-Dysfunktion	▸ PAH ▸ (Vorhof-)Rhythmusstörungen
Ventrikelseptumdefekt	▸ Rest-Shunt ▸ PAH	▸ Linksherzinsuffizienz ▸ PAH ▸ Herzrhythmusstörungen ▸ Blockbilder ▸ Trikuspidalinsuffizienz
Aortenisthmusstenose	▸ Restgradient ▸ arterielle Hypertonie ▸ bikuspide Aortenklappe	▸ Re-/Reststenose ▸ Aortenaneurysmata ▸ arterielle Hypertonie
Fallot'sche Tetralogie	▸ Restgradient über RVOT ▸ Restdefekte	▸ Pulmonalklappeninsuffizienz ▸ RVOT-Stenosen ▸ Herzrhythmusstörungen ▸ Blockbilder ▸ Rechtsherzdysfunktion
Transposition der großen Gefäße	▸ RV als Systemventrikel ▸ Trikuspidalklappeninsuffizienz ▸ RVOT-Stenose ▸ Rest-Shunt	▸ Baffle-Obstruktionen/Leckage ▸ Herzrhythmusstörungen
Fontan-Zirkulation	▸ Rest-Shunt ▸ Ventrikeldysfunktion	▸ Obstruktionen ▸ Thromben ▸ Eiweißverlustsyndrom ▸ (Low-flow-)PAH ▸ Ventrikeldysfunktion / AV-Klappen-Dysfunktion ▸ Herzrhythmusstörungen ▸ Fontan-Versagen
Conduits	▸ Rest-Shunt ▸ Ventrikeldysfunktion	▸ Degenerationen ▸ Endokarditis

Tabelle 1: Typische Rest- und Folgezustände der im Alltag häufig vorkommenden angeborenen Herzfehlern bei EMAH. AV = atrio-ventrikuläre Klappen (Einlassklappen, Mitral- und Trikuspidalklappe); PAH = pulmonalarterielle Hypertonie; RV = rechter Ventrikel; RVOT = rechtsventrikulärer Ausflusstrakt, right ventricular outflow tract. (Modifiziert nach Huntgeburth und Brockmeier, herzblatt 4.2018)

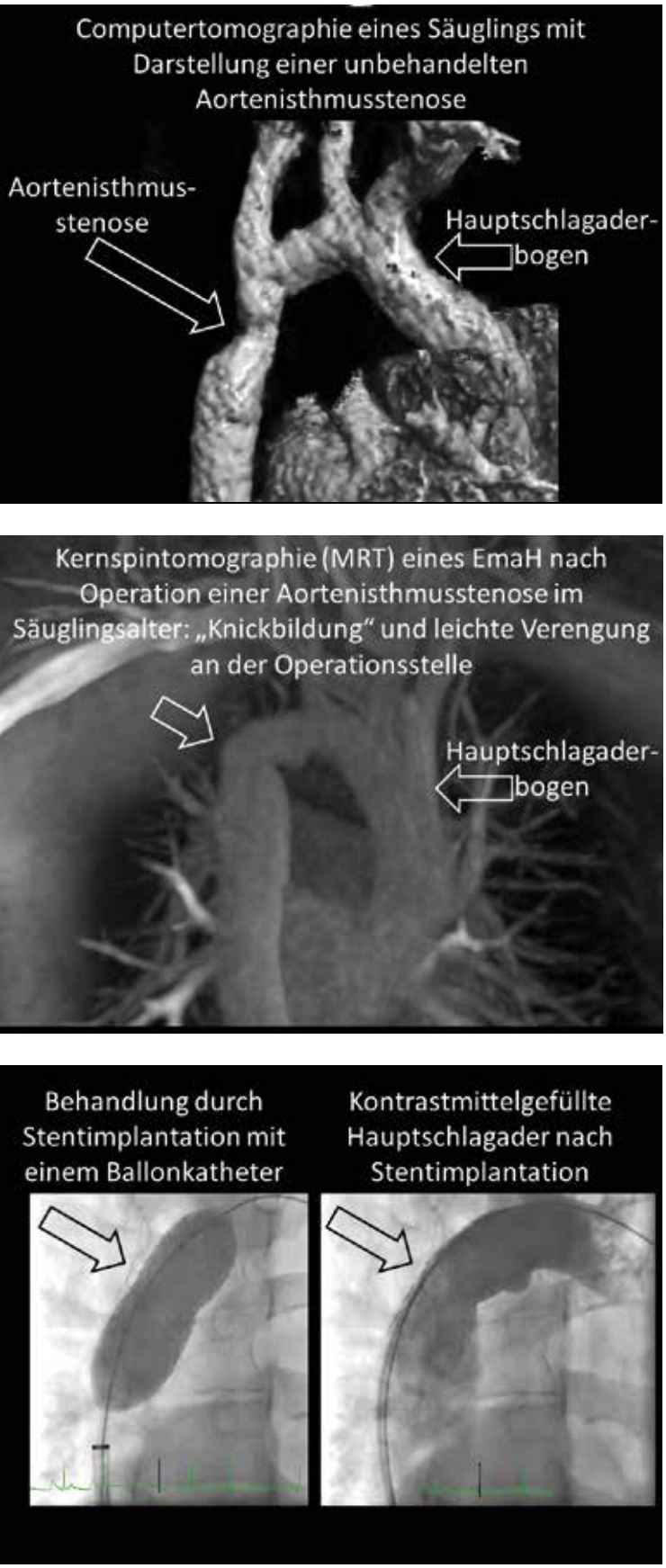


Abb. 1: Gefäßveränderungen können in der Regel durch eine Herzkatheterintervention behandelt werden.

Hinzu kommen die medikamentösen Behandlungsmöglichkeiten bei allgemeinen Risikofaktoren für Herz-Kreislauf-Erkrankungen, insbesondere für die Einstellung des Blutfettstoffwechsels (Cholesterin).

Nicht herzbedingte Herz-Kreislauf-Erkrankungen

Herz-Kreislauf-Erkrankungen führen in Deutschland die Krankheitsstatistik an und Herzpatienten sind die größte Patientengruppe – aber nur weniger als ein Prozent dieser Gruppe sind EMAH. Dennoch haben EMAH zumindest ähnliche Risiken für Herz-Kreislauf-Erkrankungen wie Menschen ohne angeborene Herzfehler, und Bluthochdruck, Rauchen, Übergewicht und Diabetes sind auch für EMAH Risikofaktoren. Mit zunehmendem Alter des EMAH muss die Nachsorge diesem Umstand Rechnung tragen. Das Spektrum der Herz-Kreislauf-Erkrankungen umfasst:

- **Herzkranzgefäßverkalkungen und -verengungen** (koronare Herzkrankheit)
- **Herzklappenverkalkung**
- **Herzschwäche** (Herzinsuffizienz)
- **Herzrasen** (tachykarde Herzrhythmusstörungen)
- **langsamer Herzschlag** (AV-Block)
- **Bluthochdruck**

In der Praxis bedeutet dies, dass beispielsweise bei einem über 50-jährigen Patienten, der nach Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie eine Herzleistungsschwäche entwickelt, auch an eine koronare Herzerkrankung gedacht werden muss.

Besonderheiten einzelner häufig vorkommender Herzfehler

- **Shuntvitien: Vorhofseptumdefekte (ASD), Ventrikelseptumdefekte (VSD), atrioventrikuläre Septumdefekte (AVSD), Ductus arteriosus (PDA)**

All diese Herzfehler werden in der Regelversorgung im Säuglings- oder Kindesalter korrigiert, indem durch operative oder interventionelle Maßnahmen eine normale Kreislaufphysiologie hergestellt wird.

Im Herzen verbleiben je nach durchgeführter Behandlung Flickmaterialien (Patches), Narben aufgrund des operativen Zugangs zum Herzen und des Anschlusses der Herz-Lungen-Maschine, oder Katheterimplantationsmaterialien (z. B. ASD- und VSD-Schirme, PDA-Schirme und -Spiralen).

Im Langzeitverlauf haben EMAH nach Korrektur eines Shuntvitiums im Vergleich zu Menschen ohne angeborenen Herzfehler ein höheres Risiko für die Entwicklung von Herzrhythmusstörungen, eines Lungenhochdrucks oder einer Herzschwäche.

Aortenisthmusstenose

Die Aortenisthmusstenose wird regelhaft durch unterschiedliche operative oder herzkatheterinterventionelle Maßnahmen im Säuglings- oder Kindesalter behandelt. Das Behandlungsergebnis ist entweder eine vollständige anatomische Normalisierung oder sie geht mit dem Verbleib von anatomischen Besonderheiten, möglicherweise auch mit dem Verbleib geringer Restverengungen, einher.

Fallot'sche Tetralogie

Die Fallot'sche Tetralogie wird in der Regel im Säuglingsalter operativ repariert: durch Patch-Verschluss des Ventrikelseptumdefektes, durch Resektion subpulmonalen Muskelgewebes, durch Kommissurotomie (Erweiterung) der Pulmonalklappe und durch Patch-Erweiterung der Pulmonalarterien plus/minus transpulmonaler Patch-Erweiterung.

EMAH nach Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie tragen je nach Ausmaß der primären Fehlbildung und je nach erreichtem Operationsergebnis unterschiedlich große Risiken, Herzrhythmusstörungen oder eine Herzleistungsschwäche zu entwickeln. Bei der Nachsorge eines EMAH nach Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie liegt ein besonderes Augenmerk auf der Beurteilung der Pulmonalklappenfunktion und der Größe und Funktion des rechten Ventrikels, was gegebenenfalls auch kernspintomographische Untersuchungen beinhaltet.

Transposition der großen Gefäße

Die Transposition der großen Gefäße wurde bis in die Achtzigerjahre durch Vorhofumkehr-Operationen behandelt (Senning- oder Mustard-Operationen) und seither mit der arteriellen Switch-Operation, die im Neugeborenenalter durchgeführt wird.

In der Nachsorge von EMAH nach Vorhofumkehr-Operationen bestehen andere Besonderheiten als nach der arteriellen Switch-Operation. Nach Vorhofumkehr-Operationen stehen die Beurteilung der rechten Herzkammer als Hauptherzkammer sowie das häufig auftretende Problem von Herzrhythmusstörungen im Vordergrund. Nach der arteriellen Switch-Operation liegt das Augenmerk vor allem auf der Beurteilung der Hauptschlagaderklappe und der Hauptschlagaderwurzel. Ob die arterielle Switch-Operation auch mit einem erhöhten Risiko für eine koronare Herzerkrankung einhergeht, muss sich in der Zukunft erst zeigen.

Fontan-Zirkulation

In der Fontan-Zirkulation vereinen sich operative Behandlungen unterschiedlicher univentrikulärer angeborener Herzfehlbildungen (Einkammerherzen).

Die Nachsorge umfasst die Beurteilung der Herz- und Herzklappenfunktion und gegebenenfalls deren medikamentöser Behandlung sowie die Therapie eventueller Herzrhythmusstörungen, bei bradykarden Herzrhythmusstörungen auch mit Implantation eines Herzschrittmachers. Sie beinhaltet zudem die Einschätzung des Herzzeitvolumens, um die mögliche Entwicklung einer Low-flow-Widerstandserhöhung im pulmonalen Kreislauf zu erkennen, die gegebenenfalls eine medikamentöse Therapie und eine Antikoagulation zur Verhinderung von Gerinnselbildungen erfordert.

Fazit

Viele EMAH erreichen einen langanhaltenden, hervorragenden Gesundheitszustand im Sinne eines vollständigen psychischen, physischen und sozialen Wohlbefindens. Aber ein angeborener Herzfehler kann definitionsgemäß nicht geheilt, sondern allenfalls gut repariert werden. So ist für EMAH eine lebenslange Nachsorge erforderlich, um im Langzeitverlauf auftretende Folgezustände und Besonderheiten gegebenenfalls frühzeitig und gezielt behandeln zu können und um ernsthafte Beschwerden möglichst zu vermeiden. Die Vielzahl der angeborenen Herzfehlbildungen, ihre unterschiedlichen Ausprägungsgrade und die über Jahrzehnte entwickelten und veränderten Operations- und Interventionsmethoden bedingen die Notwendigkeit der Nachsorge durch spezialisierte EMAH-Kardiologen.

Diagnostik- und Therapie-möglichkeiten

Mit einem Magneten das Herz untersuchen – Herz-MRT bei angeborenen Herzfehlern 24

Katheterbasierter Pulmonalklappenersatz (PPVI) bei angeborenen Herzfehlern 30

Leben nach Herzklappenersatz bei angeborenen Herzfehlern 37

Erkrankung des Lungengefäßbettes bei EMAH verstehen: Pathophysiologie als Grundlage der Behandlung 46

Herzinsuffizienz bei EMAH: Was ist anders bei Diagnostik und Therapie? 51

Herzschrittmachertherapie bei Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler 55

Herztransplantation und Herz-Lungen-Transplantation bei Säuglingen, Kindern und Heranwachsenden 64

Mit einem Magneten das Herz untersuchen – Herz-MRT bei angeborenen Herzfehlern

Dr. Dr. Christian Meierhofer, Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München

In der Medizin gibt es stets Neuerungen – diese machen auch im Bereich der Bildgebung angeborener Herzfehler glücklicherweise nicht halt. So geht die Anwendung der Herz-Magnetresonanztomographie (MRT) zwar schon auf die Achtziger- und Neunzigerjahre des letzten Jahrhunderts zurück, hat aber erst in den letzten 15 Jahren einen enormen Schub für die tägliche Routine erlebt. Dies spiegelt sich sowohl in den stetig steigenden Untersuchungszahlen wider als auch in der wachsenden Anzahl der in diesem Untersuchungsverfahren geschulten Ärzte.

In der Diagnostik angeborener Herzfehler hat sich die kardiovaskuläre Magnetresonanztomographie zu einem festen Standbein entwickelt. Sie erhebt dabei nicht den Anspruch, andere etablierte Methoden wie zum Beispiel den Herzultraschall abzulösen, sondern vielmehr die diagnostischen Möglichkeiten zu erweitern und in den Bereichen zu ergänzen, in denen man mit den ursprünglichen Methoden an Grenzen stößt.

Die Stärke der kardiovaskulären Magnetresonanztomographie (auch Herz-MRT, Herz-MRI, Herz-Kernspintomographie, Herz-NMR oder jetzt häufig CMR genannt) ist, dass sie hämodynamische Aspekte von Herz- beziehungsweise Gefäßerkrankungen sehr gut erfassen kann. Damit sind Parameter gemeint wie Schlagvolumen, Ventrikelgröße, Flussverhältnisse, Herzzeitvolumen, also dynamische, über die Zeit/Herzschlag veränderliche Werte. Sie ermöglicht es zudem, die Herzfunktion und Herzgröße sowohl für die rechte als auch für die linke Herzkammer exakt darzustellen. Ebenso kann der Blutfluss in den Gefäßen bestimmt werden. In der Betreuung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern hilft das häufig bei der Einschätzung des Herzfehlers und dessen Hämodynamik. So ergibt sich eine wertvolle Ergänzung zur echokardiographischen Untersuchung, vor allem weil die Schallbedingungen für den Herzultraschall im Erwachsenenalter teilweise eingeschränkt sein können.

Wie wird die Herz-MRT-Untersuchung durchgeführt?

Das Herz ist das einzige sich bewegende Organ des Körpers, daher sind für die Herzuntersuchungen bestimmte Voraussetzungen zu beachten. Zur genauen Erfassung der Herzbewegung ist die gleichzeitige Aufzeichnung eines EKGs sowie das Befolgen von Atemkommandos seitens des Patienten notwendig, um unscharfe Bilder durch die Atembewegungen zu vermeiden.

Die MRT-Untersuchung lässt sich in jedem Alter durchführen und ist bei entsprechender Fragestellung auch während der Schwangerschaft ab dem zweiten Trimenon möglich. Die Untersuchung dauert je nach klinischer Fragestellung zwischen 10 und 60 Minuten, in seltenen Ausnahmen auch einmal länger. Ab einem Alter von fünf Jahren lässt sie sich meist problemlos ohne Sedierung (Dämmerschlaf) durchführen, wobei in Ausnahmefällen auch kleinere Kinder mit drei und vier Jahren schon gut bei der – meist auf die Hauptfragestellung verkürzten – Untersuchung mitmachen. Sollte eine Sedierung notwendig sein, erhalten die Patienten ein kurzwirksames Schlafmittel für die Dauer der Untersuchung. Hierfür müssen sie nüchtern sein. Sedierungen können gelegentlich auch im Erwachsenenalter erforderlich sein, wenn eine unüberwindbare Angst vor der MRT-Röhre (Klaustrophobie) besteht.

Was zeigt die Herz-MRT?

Anatomie

Wie bei zahlreichen anderen diagnostischen Verfahren lässt sich im Rahmen der kardialen MRT-Untersuchung die Anatomie von Herz und Gefäßen darstellen (Abbildungen 1-10). Die Stärke der MRT ist ein exzellenter Gewebekontrast. Die räumliche Auflösung ist sehr gut und auch Strukturen unter einem Millimeter können mit guter Qualität dargestellt werden. Die zeitliche Auflösung ist im Vergleich zu anderen Untersuchungsmethoden wie Ultraschall oder Herzkatheter unterlegen. Der Vorteil besteht allerdings darin, dass man ungehindert Strukturen einsehen kann, die im Ultraschall nur teilweise sichtbar oder zum Beispiel durch das Brustbein oder die Lunge verdeckt sind.

Im Vergleich zur Herzkatheteruntersuchung können die Bilder des Herzens nichtinvasiv (das heißt ohne Eingriff), ohne Röntgenstrahlung und meist auch ohne Kontrastmittel gewonnen werden. An der Hauptschlagader (Aorta) lassen sich zum Beispiel die anatomischen Strukturen, die Größenverhältnisse, der Verlauf durch den Körper wie auch Erweiterungen und Einengungen zeigen. Magnetresonanz-Angiographien (Darstellung mithilfe von Kontrastmitteln) sind ebenfalls möglich, sind aber bei der Verwendung von speziellen 3D-Sequenzen häufig nicht mehr notwendig.

Abb. 1: MR-Angiographie mit Darstellung eines BT-Shunts (Blalock-Taussig-Shunt, siehe Pfeil) bei einem Säugling

Abb. 2: MR-Angiographie der DKS-Anastomose (Damus–Kaye–Stansel) und Aortenanatomie bei hypoplastischem Linksherzsyndrom bei einem Säugling

Abb. 3: Rechter Aortenbogen mit Kommerell'schem Divertikel (Pfeil), links von hinten, rechts von vorne betrachtet

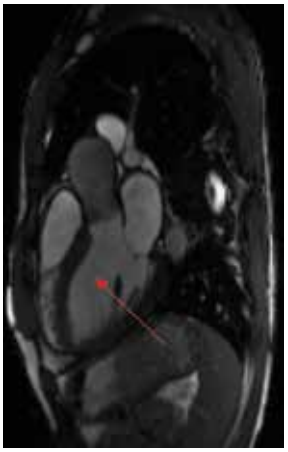


Abb. 4: Darstellung von linkem Vorhof, Mitralklappe, linkem Ventrikel (Pfeil) und Teil der aszendierenden Aorta

Abb. 5: Darstellung des erweiterten Aortenbulbus (Pfeil) bei einem Patienten mit Marfan-Syndrom ohne Kontrastmittel

Gut zu wissen!

MRT – Physikalische Grundlage:

Bei der MRT wird der Eigendrehimpuls (Spin) vom Atomkern von Wasserstoff (auch andere Atomkerne sind möglich) genutzt. Diese Atomkerne (Protonen) wirken wie kleine Magnete. Der MRT-Scanner wirkt als großer Magnet. Mithilfe von veränderbaren Magnetfeldern (Gradienten), Radiosignalen, die in den Körper eingesandt und wieder empfangen werden, kann man Bilder des Körpers berechnen.

Der Nobelpreis des Jahres 2003 in der Medizin für „Abbildungen mit Magnetresonanz" erging an Paul C. Lauterbur (USA) und Peter Mansfield (England).

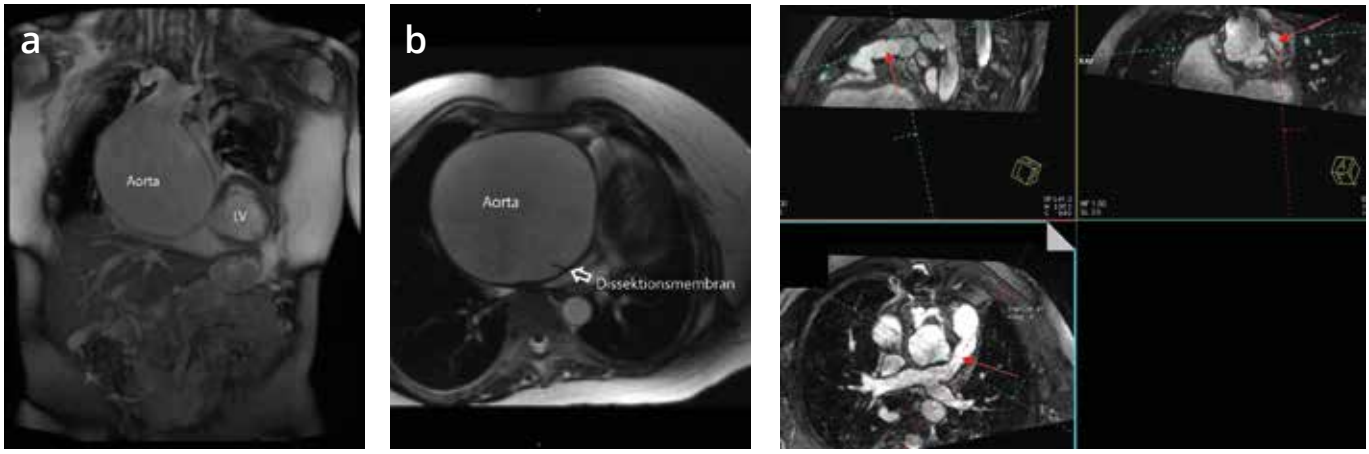


Abb. 6: (a) Extremes Aortenaneurysma (Erweiterung) der Aorta ascendens; (b) Intimaflap der Aortenwand (kleiner Einriß der innersten Schicht der Aortenwand; Pfeil)

Abb. 7: Rekonstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (Pfeil), 3D-Sequenz

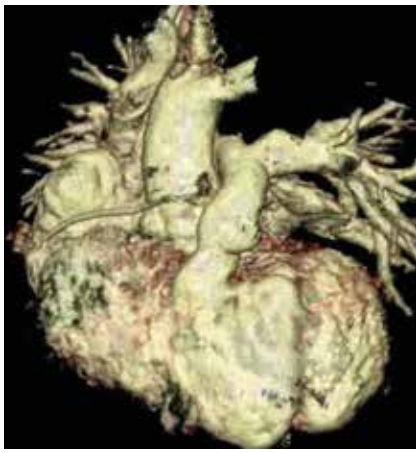


Abb. 8: Volumen Rendering (VRT) des Herzens, 3D-Sequenz

Abb. 9: Allograftstenose (Pfeil)

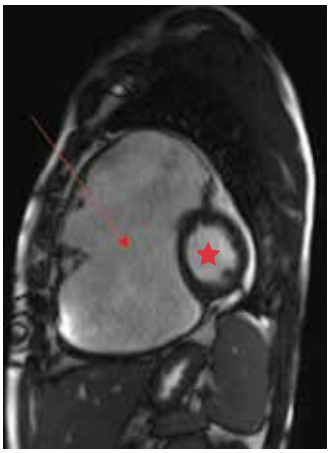


Abb. 10: Extreme Vergrößerung der rechten Herzkammer (Pfeil) bei Ebstein'scher Anomalie im Vergleich zur linken Herzkammer (Stern)

Volumina, Herzfunktion und Masse der Herzmuskulatur

Eine weitere Stärke der Herz-MRT Untersuchung besteht in der Messung von Größe und Funktion der Herzkammern. Diese Messungen beruhen auf einer relativ einfachen Methode. Technisch nimmt man das Herz in zahlreichen Schichten auf und bestimmt dann in jeder einzelnen Schicht, manuell bis halbautomatisch, die Größe der entsprechenden Herzkammer (Abbildungen 11, 12). Dies geschieht mittels der Vermessung der Fläche der Herzkammern und des Herzmuskels in allen entsprechenden Schichten (Abbildung 11). Dadurch, dass jede einzelne Schicht eine voreingestellte Dicke besitzt, lässt sich in jeder Schicht durch Multiplikation der Fläche mit der Schichtdicke das Schichtvolumen bestimmen. Durch Addieren aller Schichtvolumina erhält man schließlich das Gesamtvolumen der Herzkammern und auch das Volumen der Herzmuskulatur. Das Volumen der Herzkammern wird in unterschiedlichen Herzphasen (Systole/Diastole) erfasst, somit lässt sich aus der Volumendifferenz das Schlagvolumen der Herzkammern (Blutvolumen, das mit jedem Herzschlag ausgeworfen wird) und daraus die exakte Herzfunktion in Prozent berechnen (Auswurffraktion, EF). Die Herzmasse/Ventrikelmasse lässt sich aus dem Volumen der Herzmuskulatur berechnen.

Um alle Bilder über den Herzzyklus aufnehmen zu können, wird während der Untersuchung das EKG benötigt. Gleichzeitig muss der Patient die Luft anhalten, damit die Bilder nicht verwackeln. Die Messung von Ventrikelgröße und -funktion mittels MRT ist in der Medizin weiterhin der Goldstandard, auch wenn die 3D-Echokardiographie und die Herz-CT (Computertomographie) sehr gute Ergebnisse zeigen.

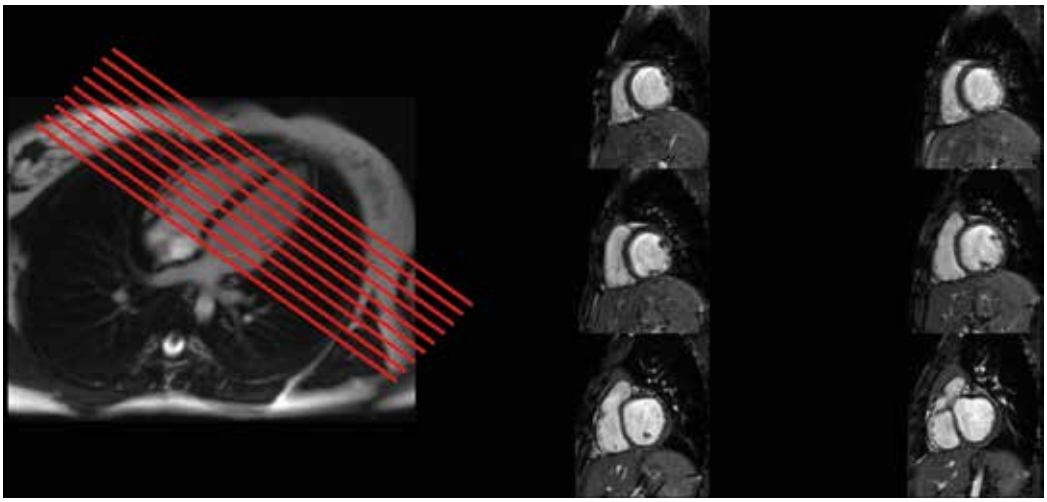


Abb. 11: Volumetrie; Schichtaufnahme des Herzens

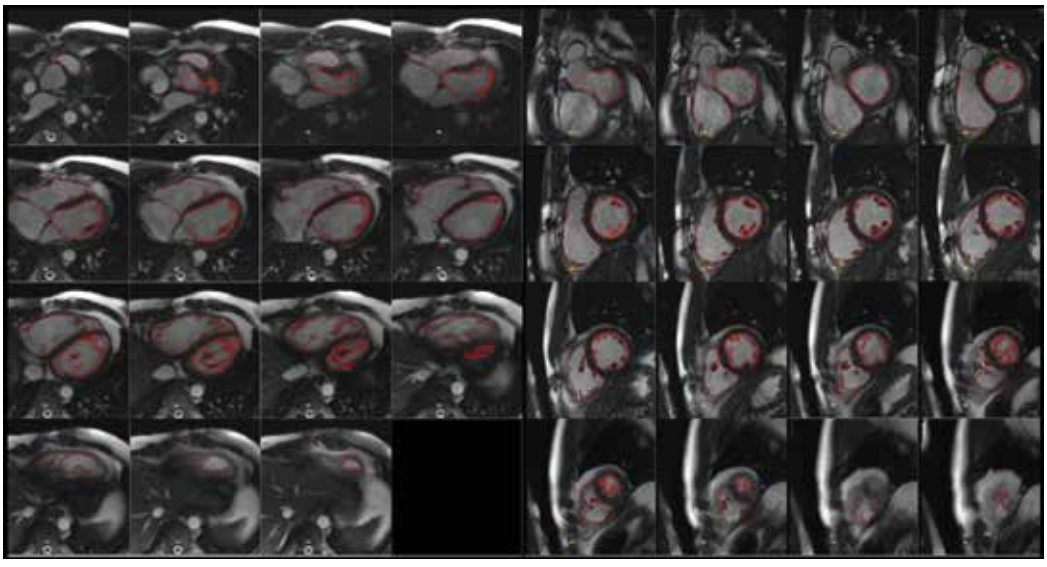


Abb. 12: Konturierung der linken Herzkammer in axialen Schichten (links) und alternativ in Kurzachse-Schichten (rechts)

Blutfluss

Die Herz-MRT-Untersuchung erlaubt eine exakte Messung des Flusses in Blutgefäßen (Abbildungen 13-17). Durch eine Messung des Blutflusses in der Lungenschlagader lässt sich zum Beispiel feststellen, wie viel von dem aus dem Herzen gepumpten Blutvolumen aufgrund einer undichten Pulmonalklappe in die Herzkammer zurückfließt. Bei der selektiven Messung des Blutflusses in der rechten und linken Pulmonalarterie lässt sich dann die Verteilung des Blutes in die rechte und linke Lunge genau bestimmen. Hierfür waren früher Untersuchungen mittels radioaktiver Stoffe (Szintigraphie) notwendig. Neben der Pulmonalarterie lässt sich der Blutfluss auch in allen anderen Gefäßen bestimmen.

Mit diesem Prinzip kann der Fluss in Gefäßen wie Aorta und Pulmonalarterie, der Rückfluss/Undichtigkeit von Herzklappen, der Fluss in den großen Körpervenen oder Lungenvenen und auch der Fluss über Kollateralen (Umgehungskreisläufe) gemessen werden. Gelegentlich sind direkte Messungen einzelner Gefäße durch Bildartefakte (zum Beispiel bei implantierten Stents in Pulmonalgefäßen) nicht möglich. Oft kann in solchen Situationen über die Bestimmung von Flüssen in anderen gut messbaren Gefäßen das nicht messbare Gefäß indirekt berechnet werden (zum Beispiel die Kollateralgefäße bei klassischer Fontanzirkulation und bei totaler cavo-pulmonaler Anastomose, TCPC).

Mittlerweile ist es auch möglich, den Blutfluss in allen Raumrichtungen gleichzeitig über die Zeit (Herzzyklus) zu messen (4D-Flussmessungen). Hiermit lässt sich der Blutfluss in der Hauptschlagader und auch in allen anderen Gefäßen visualisieren und Parameter wie Pulswellengeschwindigkeiten, Wandschubspannung in Gefäßen und Verlust von kinetischer Energie des Blutes bestimmen. Viele Aspekte der 4D-Flussmessung sind aber noch in Erforschung und derzeit nicht in der täglichen klinischen Routine etabliert.

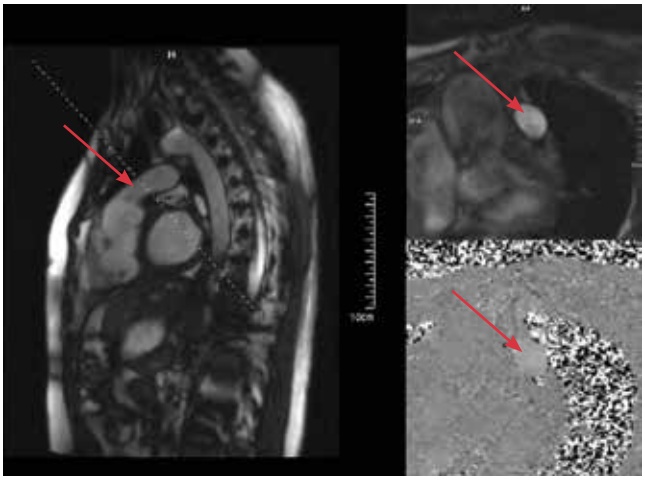


Abb. 13: Flussmessungen. Linker Bildteil: Pulmonalarterie mit Messebene; rechts oben: gemessenes Magnitudenbild mit anatomischer Bildinformation; rechts unten: Phasenkontrastbild mit Information über die Geschwindigkeit des Blutflusses; (Pfeil = Pulmonalarterie)

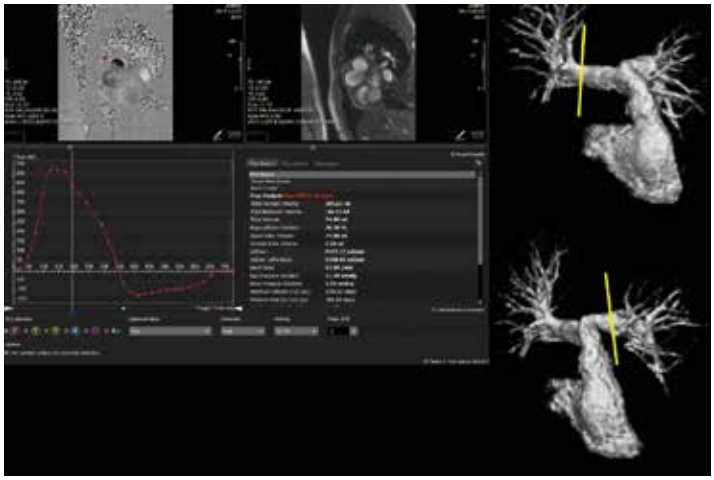


Abb. 14 Links: Flussauswertung mit Messung des Blutflusses in der Pulmonalarterie; rechts oben und unten: Messebenen in rechter und linker Pulmonalarterie

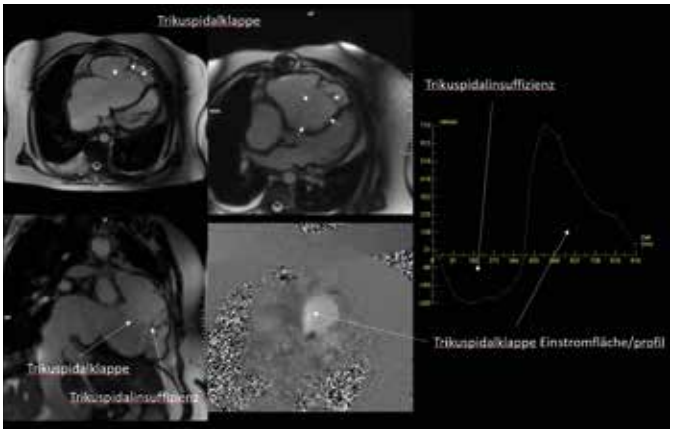


Abb. 15: Messung der Trikuspidalinsuffizienz bei Ebstein-Anomalie

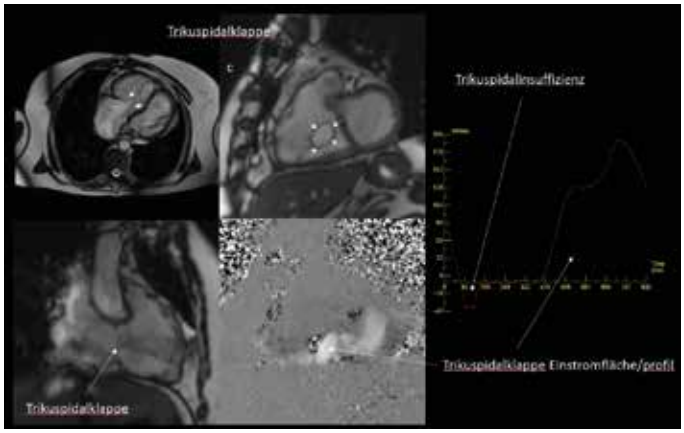


Abb. 16: Messung der Trikuspidalinsuffizienz bei Ebstein-Anomalie nach Cone-Plastik

Gewebecharakterisierung

Unterschiedliche MRT-Sequenzen können Gewebe mit und ohne Kontrastmittel in unterschiedlicher Intensität (also unterschiedlichen Grauwerten) und Kontrastabstufungen darstellen. Somit lassen sich Narben im Herzen, die durch eine Herzmuskelentzündung (Myokarditis, Abbildung 18), durch eine Minderdurchblutung (Herzinfarkt) oder durch Ablagerungen entstanden sind, darstellen. Auch Herztumore, die im Prinzip selten sind, zeichnen sich in der Herz-MRT deutlich ab, da sich verschiedene Gewebearten wie Muskelgewebe, Fettgewebe und Bindegewebe unterscheiden lassen (Abbildung 19).

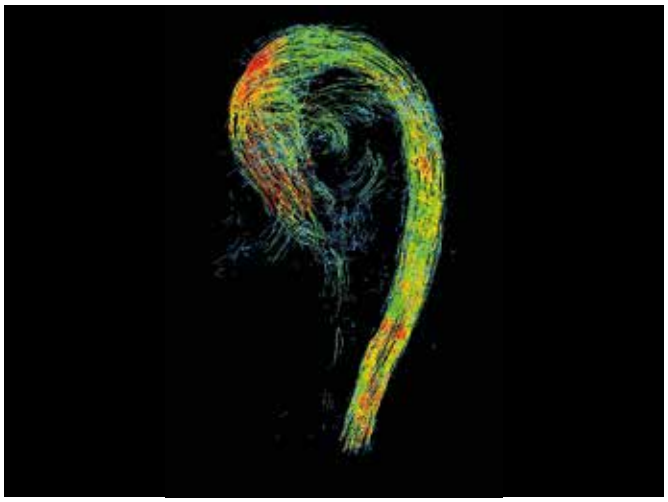


Abb. 17: 4D-Blutfluss in der Aorta bei bikuspider Aortenklappe

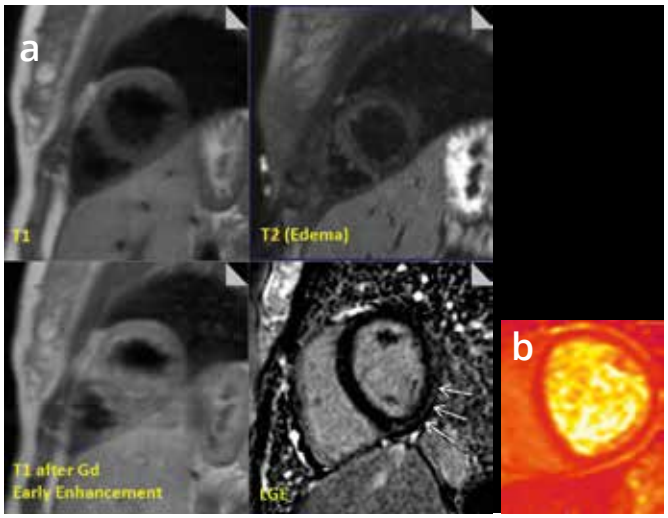


Abb. 18: (a) Diagnostik der Herzmuskelentzündung (Myokarditis), unterschiedliche Gewichtung der verwendeten Sequenzen; (b) T2-Mapping zur Ödemdarstellung

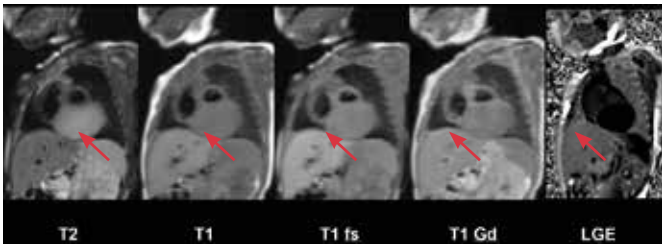


Abb. 19: Tumordiagnostik, hier Diagnose eines Rhabdomyoms (Pfeil) im Säuglingsalter

Was bringt die Zukunft?

Der Drang der Forschung, neue Erkenntnisse zu gewinnen und diese in der klinischen Routinediagnostik umzusetzen, wird auch in der Zukunft ungebrochen sein. Die zukünftige MRT-Untersuchung profitiert von teils stärkeren Scannern mit neuen, innovativen Technologien und schnelleren Untersuchungssequenzen.

Eine neue Generation von MRT-Scannern, die seit Kurzem erst erhältlich ist, kann in noch kürzerer Zeit Bilder generieren und über verbesserte Verfahren (Compressed Sensing, iterative Rekonstruktion) Bilder und Filme des Herzens erstellen, sodass die Messung von Ventrikelvolumina und deren Funktion in unter einer Minute bald Standard werden kann. Ein weiterer Vorteil ist, dass damit keine Atemstopps mehr benötigt werden.

Auch die detaillierte Auswertung der gemessenen MRT-Bilder, die derzeit bei angeborenen Herzfehlern noch zeitintensiv ist, hat schon von zahlreichen Neuerungen profitiert und wird davon in Zukunft weiterhin gewinnen. Aktuell stehen schon Algorithmen zur Verfügung, um halbautomatisch bis vollautomatisch sowohl Herzvolumina, -funktion und -masse als auch den Blutfluss zu bestimmen. Hat in der Vergangenheit eine detaillierte Auswertung noch, je nach Fragestellung, bis zu einer Stunde mittels Postprocessing (Nachbearbeitung und Aufbereitung) der MRT-Bilder beansprucht, so ist derzeit bei angeborenen Herzfehlern durch neue Software eine Auswertung in 15 bis 20 Minuten zu erreichen. Neue Algorithmen verwenden Verfahren, die aus dem Bereich der Künstlichen Intelligenz stammen und von Auswertung zu Auswertung besser werden, sodass die Zeiten sich noch einmal verkürzen werden.

Der Trend in der kardialen Magnetresonanztomographie geht eindeutig zu schnelleren Scannern, zur Darstellung kleinerer Strukturen, zu Untersuchungen ohne Kontrastmittel und zur Online-Auswertung. Somit ist die MRT-Untersuchung eine wertvolle, ergänzende Methode zur Herz- und Gefäßdiagnostik, deren Stärke in der Beurteilung von Hämodynamik liegt und die uns auch in Zukunft noch zum Staunen bringen wird.

Katheterbasierter Pulmonalklappenersatz (PPVI) bei angeborenen Herzfehlern

Priv.-Doz. Dr. Dr. Johannes Nordmeyer, Klinik für Angeborene Herzfehler – Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum Berlin

Bei einer Reihe von angeborenen Herzfehlern ist die Lungenschlagader-Klappe (sogenannte Pulmonalklappe, Abbildung 1) nicht normal ausgebildet und zeigt eine Verengung (Abbildung 2) oder einen undichten Herzklappenschluss. Daher ist im Säuglings- oder Kindesalter ein herzchirurgischer Eingriff notwendig, um einen unbeeinträchtigten Blutkreislauf wiederherzustellen. Dabei wird bei einer Herzklappenrekonstruktion die körpereigene Pulmonalklappe mit Hilfe von Gewebeflicken wiederhergestellt bzw. bei einem Herzklappenersatz die körpereigene Herzklappe durch eine künstliche biologische Klappe ersetzt. Hierbei werden zumeist sogenannte Homograft-Klappen (Transplantat von humanem Spender) oder Heterograft-Klappen (klappentragende Gefäßprothese aus Schweine- oder Rindergewebe) verwendet. Die Ergebnisse der Chirurgie angeborener Herzfehler sind heutzutage sehr gut, dennoch entstehen häufig nach mehreren Jahren bis Jahrzehnten im Erwachsenenalter erneut Störungen der Pulmonalklappenfunktion durch Abnutzung des eingesetzten Materials.

Da die Abnutzung des eingesetzten Materials häufig langsam voranschreitet, vergeht oftmals ein längerer Zeitraum, bevor eine Einschränkung der Pulmonalklappenfunktion bemerkt wird und die Patienten über Beschwerden wie Herzrhythmusstörungen klagen oder sich EKG-Veränderungen zeigen (Abbildung 3). Daher sollten sich Patienten nach chirurgischer Korrektur der Pulmonalklappe regelmäßig bei einem Spezialisten für angeborene Herzfehler – idealerweise mit der Zusatzqualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)“ – zu Kontrolluntersuchungen vorstellen. Solche Kontrolluntersuchungen werden von EMAH-Spezialisten im niedergelassenen Facharztbereich sowie durch die überregionalen EMAH-Zentren bzw. EMAH-Schwerpunktkliniken angeboten. Hierbei können frühzeitig Einschränkungen der Pulmonalklappenfunktion erkannt werden, um bereits vor der Entwicklung von Beschwerden zu handeln (sogenannte präventive Strategie).

Wann ist ein Pulmonalklappenersatz notwendig?

Es sollte in einem schrittweisen Verfahren untersucht werden, ob eine Behandlung der Pulmonalklappe notwendig ist und – falls ja – welches Behandlungsverfahren sinnvoll ist. Eine ausführliche Diagnostik ist dabei entscheidend, um neben dem eigenen Empfinden des Patienten (= subjektive

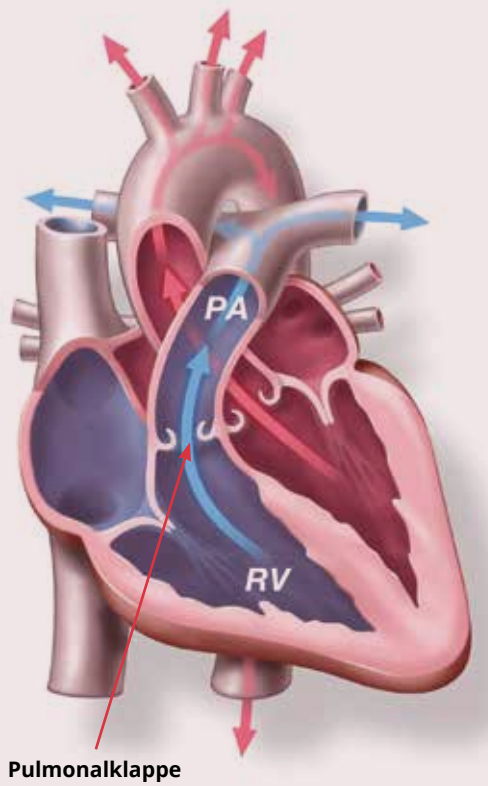
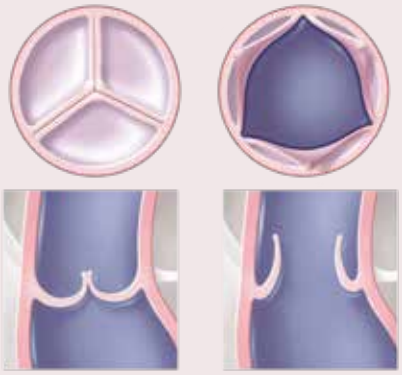


Abb. 1: Über die Pulmonalklappe gelangt sauerstoffarmes Blut aus der rechten Herzkammer (RV) in die Pulmonalarterie (PA).

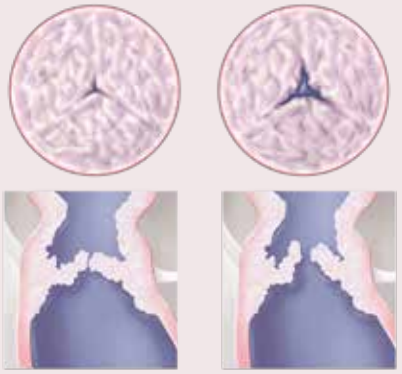
Symptome) auch Untersuchungsergebnisse (= objektive Messwerte) einfließen zu lassen. Hierzu eignen sich Untersuchungen des Herzrhythmus (EKG-Diagnostik), moderne Ultraschalldiagnostik des Herzens (Echokardiographie) und eine objektive Untersuchung der körperlichen Leistungsfähigkeit (Spiroergometrie). Auch eine dreidimensionale Darstellung des Blutkreislaufes mithilfe einer Magnetresonanztomographie des Herzens (Kardio-MRT) stellt ein wichtiges Untersuchungsverfahren dar. Oftmals weisen Patienten mit einem undichten Klappenschluss der Pulmonalklappe trotz selbst empfundener Beschwerdefreiheit bereits eine objektiv nachweisbare Einschränkung ihrer körperlichen Leistungsfähigkeit auf. Patienten mit vorwiegender Verengung der Pulmonalklappe weisen hingegen bereits frühzeitige Symptome auf.

In den Leitlinien der nationalen und internationalen Fachgesellschaften finden sich Angaben darüber, welche Befunde vorliegen müssen, damit ein Pulmonalklappenersatz – unabhängig von der Verfahrensart – sinnvoll ist. Im Falle einer undichten Pulmonalklappe gilt eine Klappenundichtigkeit von über 30 Prozent als bedeutsam; im Falle einer verengten Pulmonalklappe ist ein systolischer Druck in der rechten Herzkammer von über 60 mmHg bedeutsam; liegt überdies noch einer der folgenden Befunde vor, ist ein Pulmonalklappenersatz notwendig:

Normale (A) und verengte (B) Pulmonalklappe im Quer- (oben) und Längsschnitt (unten)



A (Normale Pulmonalklappe, öffnet sich weit)



B Verengte, dysplastische Pulmonalklappe, Klappensegel sind missgebildet und bewegen sich nur minimal

Abb. 2

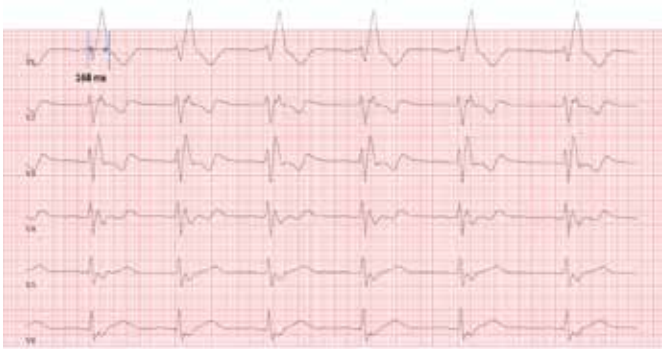


Abb. 3: Das EKG zeigt eine deutlich veränderte Ausbreitung des Herzstroms im Bereich der Herzkammern im Sinne eines kompletten Rechtsschenkelblocks

- **Symptome** (eingeschränkte körperliche Leistungsfähigkeit)
- **Auftreten einer bedeutsamen Herzrhythmusstörung**
- **deutliche Vergrößerung der rechten Herzkammer** (oder Zunahme im Verlauf)
- **deutliche Einschränkung der Pumpfunktion der rechten Herzkammer** (oder Zunahme im Verlauf)

Welche Behandlungsverfahren gibt es für einen Pulmonalklappenersatz?

Für den Pulmonalklappenersatz kann heutzutage neben dem konventionellen, herzchirurgischen Verfahren bei geeigneten Patienten auch ein herzkatheterbasiertes Verfahren durchgeführt werden. Bei der konventionellen Herzchirurgie ist die Öffnung des Brustkorbes notwendig, um den Pulmonalklappenersatz durchzuführen. Der Chirurg näht unter Sicht eine neue Pulmonalklappe ein. Bei einem herzkatheterbasierten Pulmonalklappenersatz (PPVI, aus dem Englischen, abgekürzt für „Percutaneous Pulmonary Valve Implantation“) ist keine Öffnung des Brustkorbes notwendig, da die benötigten Materialien über die Blutgefäße vorgeschoben werden können (Abbildung 3). Hierbei verwendet der Operateur Röntgenstrahlen, um den Eingriff zu steuern.

Das herzkatheterbasierte Behandlungsverfahren stellt einen kleineren Eingriff dar als die konventionelle Herzchirurgie. Die Patienten erholen sich im Regelfall schnell

von diesem Eingriff und können rasch wieder in den Arbeits- und Lebensalltag zurückkehren.

Wer eignet sich für diese Technologie?

Für die derzeit verfügbaren Technologien zum herzkatheterbasierten Pulmonalklappenersatz eignen sich vor allem Patienten, die bereits in einer früheren Herzoperation einen chirurgischen Pulmonalklappenersatz mit einer künstlichen biologischen Herzklappe erhalten haben. Diese bereits eingesetzten künstlichen biologischen Herzklappen eignen sich sehr gut als Ablageort für den herzkatheterbasierten Pulmonalklappenersatz, denn die künstlichen Herzklappen können zu einer sicheren Verankerung der PPVI-Herzklappe beitragen.

Patientinnen und Patienten ohne eine künstliche biologische Herzklappe eignen sich mit der derzeitig verfügbaren Technologie nur in Ausnahmefällen für eine PPVI, da das Gewebe im Pulmonalklappenbereich sehr dehnbar ist und somit eine sichere Verankerung der PPVI-Herzklappe erschweren oder gar unmöglich machen kann.

Es muss sichergestellt werden, dass durch den Herzkathetereingriff keine Strukturen innerhalb oder außerhalb des Herzens verletzt werden. Dabei spielen die Herzkranzarterien eine besondere Rolle, weil sie bei angeborenen Herzfehlern einen ungewöhnlichen Verlauf aufweisen können. Somit könnte beispielsweise ungewollt eine Herzkranzarterie durch die Implantation einer PPVI-Herzklappe abgedrückt werden, was zu einer Minderversorgung des Herzmuskels mit Blut führen könnte. Daher erfolgt im Rahmen des Eingriffs eine sehr genaue Untersuchung der Lagebeziehung der Herzkranzarterien und dem möglichen Implantationsort für eine PPVI-Herzklappe, bevor die eigentliche Klappenimplantation durchgeführt wird.

Wie geht der Eingriff vonstatten?

Die Herzkatheteruntersuchung (Abbildung 4) kann entweder in einer leichten Narkose ohne Beatmung (sogenannte tiefe Sedierung) oder in einer Vollnarkose durchgeführt werden. Die Entscheidung über die Narkoseart wird individuell und unter Einbeziehung der Erfahrungen des durchführenden Zentrums getroffen. Üblicherweise wird die Herzkatheteruntersuchung über die Leistenregion durchgeführt. Hierbei werden die großen Gefäße in der Leiste (Niederdrucksystem = Vene und Hochdrucksystem = Arterie) mit einer Nadel angestochen und sogenannte Schleusen eingelegt, die als Arbeitskanäle verwendet werden. Über die Schleusen können dann die benötigten Materialien bis ans Herz vorgeschoben werden. Die Leistenregion wird zuvor großzügig mit einer örtlichen Betäubung (Lokalanästhesie) versehen, sodass während der Herzkatheteruntersuchung keine Schmerzhaftigkeit besteht.

Zunächst werden die Blutdrücke in den Herzkammern und der Lungen- und Hauptschlagader gemessen. Dann wird mithilfe von Kontrastmitteldarstellungen untersucht, ob eine Verengung oder ein undichter Herzklappenschluss der Pulmonalklappe vorliegt. Weiterhin werden die Größenverhältnisse im Bereich der Pulmonalklappe und der Lungenschlagader unter Einbeziehung der Aufzweigungen in die linke und rechte Lungenschlagader (Pulmonalarterien) dargestellt (Abbildung 5). Als nächster Schritt wird häufig eine Ballondehnung (Dilatation) im Bereich der Pulmonalklappe durchgeführt, um einschätzen zu können, wie weit sich die erkrankte Pulmonalklappe aufdehnen lässt. Gleichzeitig werden dazu die Herzkranzarterien sorgfältig dargestellt, um die Lagebeziehung zwischen den Herzkranzarterien und dem möglichen Implantationsort für die PPVI-Herzklappe einschätzen zu können. Wird an jedem Kontrollpunkt der Herzkatheteruntersuchung „grünes Licht“ erteilt, kann grundsätzlich ein herzkatheterbasierter Pulmonalklappenersatz durchgeführt werden. Nun wird anhand der vorliegenden Befunde individuell entschieden, welches

Abb. 4: Beim Herzkatheterverfahren wird ein großes Leistengefäß angestochen und eine Schleuse, ein dünner biegsamer Schlauch, eingeführt. Über diesen können dann die benötigten Materialien bis ans Herz vorgeschoben werden.

Material für den PPVI-Herzklappenersatz am besten geeignet ist. Die heute eingesetzten Verfahren zum herzkatheterbasierten Pulmonalklappenersatz beinhalten Herzklappen, welche in sogenannte Stents eingenäht sind; das sind Drahtkörbchen, welche sich zusammenfalten und über einen flüssigkeitsgefüllten Ballon wieder aufdehnen lassen, um den Stent an der gewünschten Stelle verankern zu können. Diese Drahtgestelle werden im Regelfall über die großen Blutgefäße in der Leistenregion bis ans Herz vorgeschoben und an der gewünschten Stelle verankert.

Es gibt derzeit zwei zugelassene PPVI-Herzklappen, die Melody-Klappe (Firma Medtronic; Abbildung 6 A und D) und die Sapien-Klappe (Firma Edwards, Abbildung 6 B und E). Diese beiden PPVI-Herzklappen unterscheiden sich unter anderem in den verfügbaren Größen, wobei die Melody-Klappe bis zu einem Klappendurchmesser von 22 mm eingesetzt werden kann und die Sapien-Klappe bis zu einem Klappendurchmesser von 29 mm.

Eine weitere, neuartige PPVI-Herzklappe zur Behandlung einer Pulmonalklappen-Undichtigkeit ist derzeit nicht zugelassen und kann nur im Rahmen einer Zulassungsstudie in wenigen Behandlungszentren innerhalb Europas eingesetzt werden. Diese sogenannte VenusP-Klappe (Abbildung 6 C und F) besteht ebenfalls aus einem metallischen Drahtgestell, jedoch aus einer selbstexpandierbaren Metall-Legierung, bei welcher sich der Stent wie bei einer Springfeder von alleine ausdehnt.

In den letzten Jahren hat sich herausgestellt, dass es bei vielen Patienten von Vorteil ist, vor dem Einsetzen der eigentlichen PPVI-Herzklappe noch einen weiteren Stent, der keine Klappe trägt, einzusetzen. Dieses sogenannte „Prestenting"-Verfahren führt zu einer Stabilisierung der PPVI-Klappe und kann somit das Implantationsergebnis verbessern. Nachdem die PPVI-Herzklappe eingesetzt wurde, wird zunächst sichergestellt, dass die Herzkranzgefäße nicht durch die eingesetzte PPVI-Herzklappe abgedrückt wurden und eine ausreichende Durchblutung zeigen (Abbildung 6 A). Weiterhin werden nach Einbringen der PPVI-Herzklappe nochmals mithilfe von Kathetern Druckmessungen (Abbildung 7) und Kontrastmittelgaben durchgeführt, um den Erfolg des Eingriffes überprüfen zu können. In einigen Fällen ist es dann noch notwendig, dass die PPVI-Herzklappe mit einem Hochdruckballon nachgedehnt wird.

Was ist nach dem Eingriff zu beachten?

Nach der Herzkatheteruntersuchung werden alle Katheter und Schleusen entfernt und ein steriler Druckverband wird in der Leistenregion für etwa 24 bis 48 Stunden angelegt, um eine Nachblutung zu verhindern. Immer

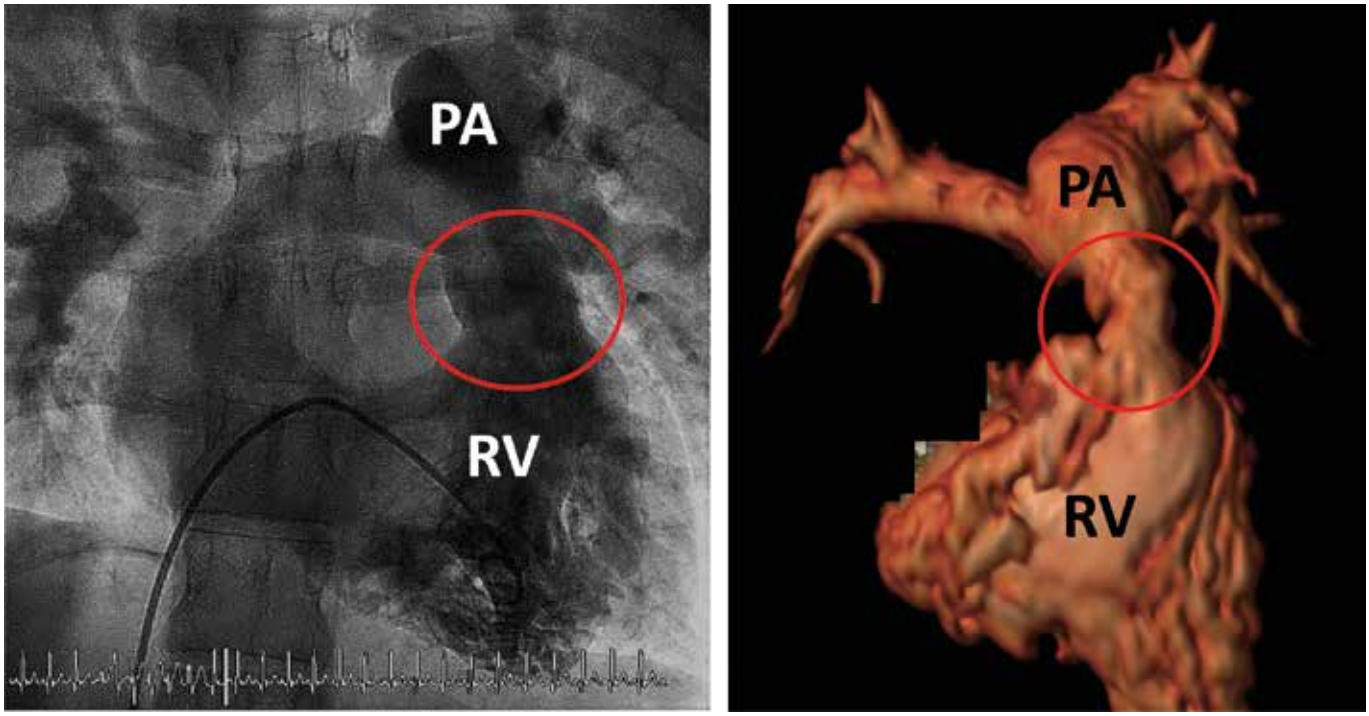


Abb. 5: Anatomische Darstellung der rechten Herzkammer (RV) sowie der Pulmonalklappe (Kreis) und der rechten und linken Lungenschlagader (PA). Im linken Bild Darstellung mithilfe von Röntgenkontrastmittel im Herzkatheterlabor, im rechten Bild Darstellung mithilfe der Magnetresonanztomographie (MRT).

häufiger werden auch neuartige Gefäßverschlusssysteme verwendet, die das Risiko einer Nachblutung weiter verringern können. Bei einem komplikationslosen Eingriff können die Patienten die Klinik nach etwa fünf Tagen bereits wieder verlassen.

Nachdem die Patienten aus der Klinik nach Hause entlassen wurden, sollten sie sich noch etwa zwei Wochen lang körperlich schonen. Außerdem wird empfohlen, dass die Patienten zwei Wochen nach dem Eingriff nicht baden oder schwimmen gehen, um die Wundheilung in der Leistenregion nicht zu gefährden. Ein Duschbad mit sorgfältigem Abtrocknen der Punktionsstelle ist jedoch bedenkenlos durchführbar.

Die meisten Zentren empfehlen die Durchführung einer milden Blutverdünnung mit Acetylsalicylsäure (ASS) zumindest für einen mittelfristigen Zeitraum von sechs bis zwölf Monaten. Da keine kontrollierten Studienergebnisse über die Notwendigkeit und Dauer einer blutverdünnenden Therapie vorliegen, gibt es jedoch keine einheitlichen Leitlinien zu diesem Thema.

Patientinnen und Patienten mit angeborenen Herzfehlern haben ein erhöhtes Risiko für das Auftreten einer infektiösen Herzinnenhautentzündung (Endokarditis). Dieses Risiko ist auch nach dem Einsatz von PPVI-Herzklappen vorhanden. Die Patienten sollten daher darauf achten, dass mögliche Risikofaktoren für die Entwicklung einer infektiösen Endokarditis vermieden werden. Es besteht daher die Empfehlung, eine gute Mund- und Hauthygiene einzuhalten. Nähere Informationen zur Endokarditis-Prophylaxe finden sich im „Herzpass“, der den Patienten bei der Entlassung nach Hause ausgehändigt werden sollte (siehe bitte „Ausweis für Endokarditis-Prophylaxe“ der Deutschen Herzstiftung). Ein typisches Zeichen für das Vorhandensein einer infektiösen Endokarditis ist das Auftreten von hohem Fieber. In den häufigsten Fällen stellt sich dabei als Ursache für das Fieber eine andere Infektionserkrankung wie beispielsweise ein Magen-Darm-Infekt oder ein Infekt der oberen Atemwege heraus. In seltenen Fällen besteht jedoch tatsächlich eine infektiöse Endokarditis und diese Erkrankung bedarf einer schnellen und intensiven Behandlung.

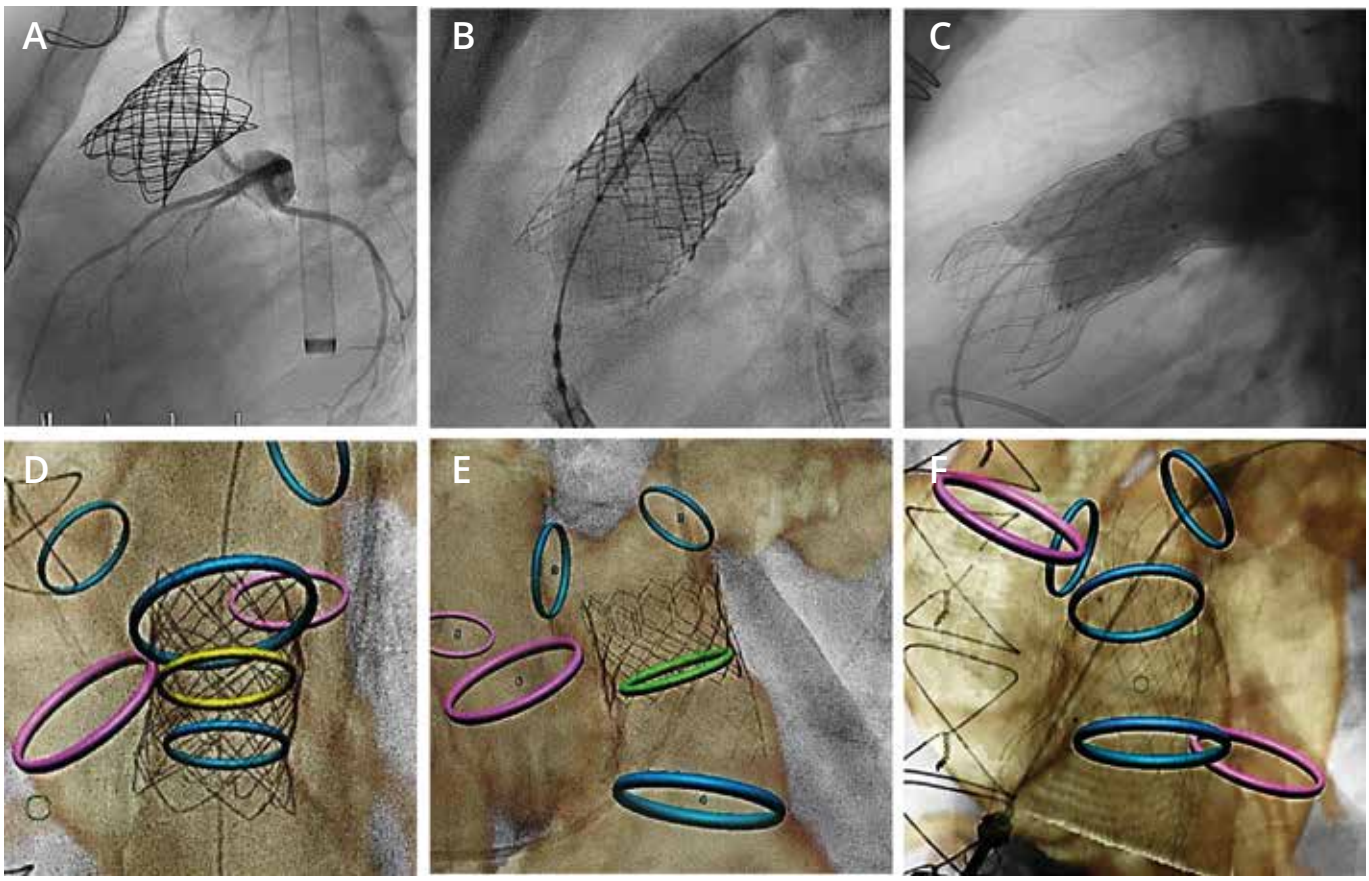


Abb. 6: Herzklappen für das PPVI-Verfahren: Die Melody-Klappe (A und D) und die Sapien-Klappe (B und E) sind in Deutschland zugelassen. Die VenusP-Klappe (C und F) wird derzeit nur in Studien verwendet. In der oberen Bildreihe sind die originalen Bilder aus der Herzkatheteruntersuchung gezeigt. In der unteren Bildreihe wird das Verfahren der sogenannten Fusions-Bildgebung dargestellt; hierbei kann bereits vor dem Herzkathetereingriff anhand von dreidimensionaler Bildgebung (Magnetresonanztomographie oder Computertomographie) der optimale Ablageort für die PPVI bestimmt werden (Kreismarkierungen) und dann mit den „live“-Bilddaten der Herzkatheteruntersuchungen kombiniert werden. Mit diesem modernen Verfahren kann die Präzision des Eingriffes noch weiter erhöht werden.

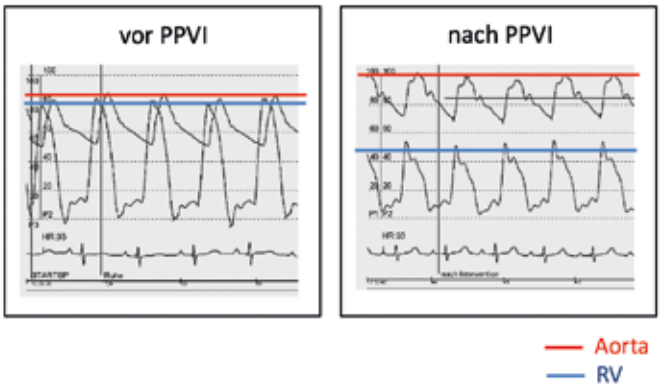


Abb. 7: Druckmessungen vor und nach dem katheterbasierten Herzklappenersatz bei einem Patienten mit hochgradiger Verengung (Stenose) der Pulmonalklappe. Links zeigen sich annähernd gleiche systolische Druckverhältnisse im Bereich der rechten Herzkammer (RV) und der Körperschlagader (Aorta) als Ausdruck der Druckbelastung der rechten Herzkammer durch die verengte Pulmonalklappe. Rechts zeigt sich nach Einsatz der PPVI ein deutlicher Abfall der Druckbelastung der rechten Herzkammer durch die Beseitigung der Engstelle im Bereich der Pulmonalklappe, der systolische Druck der rechten Herzkammer beträgt nur noch etwa die Hälfte des Drucks der Körperschlagader.

Wie lange ist die PPVI-Herzklappe haltbar?

Da der herzkatheterbasierte Pulmonalklappenersatz (PPVI) erst seit etwas mehr als zehn Jahren durchgeführt wird, können nur eingeschränkte Aussagen über die langfristige Haltbarkeit der PPVI-Herzklappen getroffen werden. Es gilt aber als sehr wahrscheinlich, dass sich auch das Material der PPVI-Herzklappen mit der Zeit abnutzen wird und zu einer begrenzten Haltbarkeit führt, so wie es bei den chirurgisch eingesetzten Pulmonalklappen der Fall ist. Daher ist auch bei Patientinnen und Patienten nach dem Einsatz einer PPVI-Herzklappe mit Folgeeingriffen zu rechnen. Es ist daher wichtig, auch nach Einsatz einer PPVI-Herzklappe regelmäßige Kontrolluntersuchungen beim EMAH-Spezialisten wahrzunehmen.

Anhand der derzeit verfügbaren wissenschaftlichen Datenlage ist es wahrscheinlich, dass die Patienten in den meisten Fällen deutlich über fünf Jahre mit der PPVI-Herzklappe ohne weiteren Eingriff leben können. Welche Faktoren die Haltbarkeit der PPVI-Herzklappen beeinflussen, ist bisher nicht eindeutig geklärt. Es gibt aber Hinweise darauf, dass das akut erzielte Ergebnis bei der eigentlichen PPVI-Herzklappenimplantation eine wichtige Rolle spielt. Lässt sich bei der Implantation der PPVI-Herzklappe beispielsweise eine bestehende Engstelle vollständig beseitigen, so zeigt sich insgesamt eine bessere Haltbarkeit der PPVI-Herzklappe im Vergleich zu den Patienten, bei denen die Engstelle nicht vollständig beseitigt werden konnte.

Fazit

Eine gut funktionierende Pulmonalklappe ist wichtig, um die Funktion der rechten Herzkammer (Ventrikel) auch mittel- und langfristig zu erhalten und um dem Auftreten von Symptomen entgegenwirken zu können. Bei der Behandlung spielt der herzkatheterbasierte Pulmonalklappenersatz (PPVI) eine immer größer werdende Rolle. Er kommt im Regelfall ohne eine Vollnarkose aus und die Patientinnen und Patienten können nach etwa fünf bis sieben Tagen das Krankenhaus verlassen. Eine sehr gute Nachsorge mit regelmäßigen Kontrolluntersuchungen beim EMAH-Spezialisten ist notwendig, um das erzielte Ergebnis auch mittel- und langfristig beibehalten zu können. Bezüglich der Notwendigkeit der Einnahme einer blutverdünnenden Medikation besteht derzeit keine eindeutige Empfehlung, jedoch wird in den meisten Zentren für mindestens sechs bis zwölf Monate eine milde blutverdünnende Therapie mittels Acetylsalicylsäure (ASS) empfohlen.

Mehrere Studien haben gezeigt, dass die Lebensqualität und die klinische Belastbarkeit nach dem Einsatz einer herzkatheterbasierten Pulmonalklappe (PPVI) verbessert werden. Der wesentliche Zusatznutzen dieser Technologie besteht jedoch in der Tatsache, dass die Patientinnen und Patienten vermutlich insgesamt weniger offene herzchirurgische Eingriffe im Laufe ihres Lebens benötigen werden.

Patientinnen und Patienten ohne künstliche biologische Herzklappe eignen sich mit der derzeitig verfügbaren Technologie nur in Ausnahmefällen für eine PPVI, da die Größenverhältnisse und die Dehnbarkeit des Gewebes im Pulmonalklappenbereich eine sichere Verankerung erschweren oder gar unmöglich machen. Zukünftige Entwicklungen in dem schnell wachsenden Feld der herzkatheterbasierten Herzklappentechnologie könnten aber auch dieser Patientengruppe die Möglichkeit für einen herzkatheterbasierten Pulmonalklappenersatz bieten.

„Durch meinen Herzklappenersatz ist mein Leben fast normal. Ich habe eine Freundin und treibe aktiven Sport wie Radfahren und Surfen. “

Leben nach Herzklappenersatz bei angeborenen Herzfehlern

Prof. Dr. Ingo Dähnert, Universitätsklinik für Kinderkardiologie und EMAH-Zentrum, Herzzentrum Leipzig

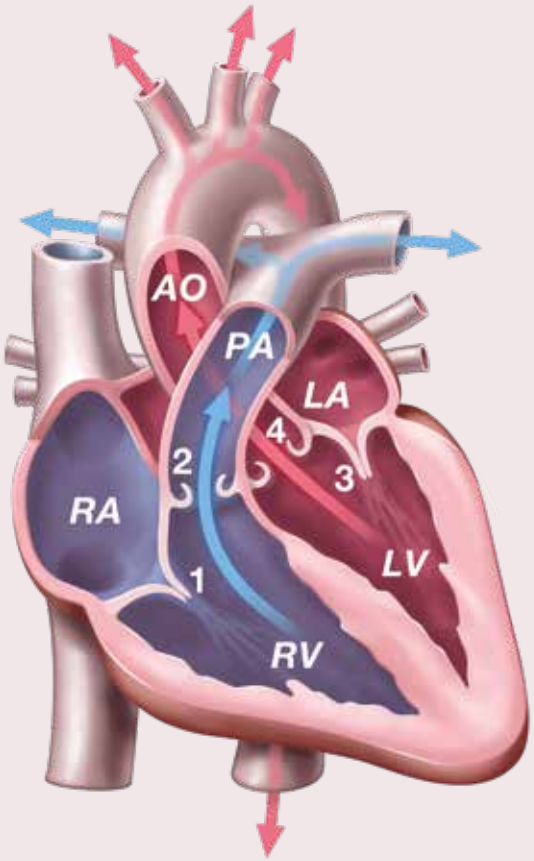
Welche Herzklappen gibt es und was sind ihre Aufgaben?

Das Herz verfügt normalerweise über vier Herzklappen. Diese arbeiten als Ventile, die dafür sorgen, dass das Blut bei der Füllung und Entleerung der vier Herzkammern nur in die richtige Richtung und nicht wieder zurückfließt. Sie befinden sich zwischen den Herzvorhöfen und den Herzkammern sowie zwischen den Herzkammern und den Hauptschlagadern und sind unterschiedlich aufgebaut (Abbildung 1). Hier sollen zunächst die normalen Verhältnisse beschrieben werden, bei manchen angeborenen Herzfehlern kann es viel komplizierter sein.

Das Herz besteht aus vier durch Herzmuskel gebildeten Höhlen: zwei Vorhöfen (RA, LA) und zwei Hauptkammern (RV, LV). Rechter Vorhof und rechte Kammer pumpen das sauerstoffarme und kohlendioxidbeladene Blut, das durch die Hohlvenen (Blutadern, VCS, VCI) aus dem Körper zurückkehrt, in die Lungenschlagadern (Pulmonalarterien, PA). Diese verteilen es in die Lungen, wo es Sauerstoff aufnimmt und Kohlendioxid abgibt. Das aus der Lunge über die Lungenblutadern (Pulmonalvenen, PV) zurückkehrende, sauerstoffreiche Blut wird von linkem Vorhof (LA) und linker Kammer (LV) in die Körperhauptschlagader (Aorta, AO) gepumpt. Von dort verteilt es sich über die Arterien (Schlagadern) in alle Organe des Körpers, wo es den Sauerstoff an das Gewebe abgibt und schließlich in die Körpervenen zurückfließt.

Die Trikuspidalklappe („dreizipflige Klappe“) ist eine Segelklappe und befindet sich zwischen dem rechten Vorhof und der rechten Herzkammer (1). Sie besteht aus drei großen Segeln, die über zahlreiche Sehnenfäden mit Muskelbündeln der rechten Herzkammer verbunden sind. Während der Füllungsphase (Diastole) öffnet sich die Trikuspidalklappe weit für das aus dem Körper zurück-

Das Herz und seine vier Herzklappen



1 Trikuspidalklappe

2 Pulmonalklappe

3 Mitralklappe

4 Aortenklappe

AO Aorta (Hauptschlagader)

PA Pulmonalarterie (Lungenschlagader)

RA rechter Vorhof

RV rechter Ventrikel (Kammer)

LA linker Vorhof

LV linker Ventrikel (Kammer)

Abb. 1

Welche Herzklappenerkrankungen gibt es?

Herzklappen können undicht sein und nicht (mehr) richtig schließen, sodass Blut entgegen der normalen Flussrichtung zurückströmt, obwohl sie geschlossen sind. Diese Fehlfunktion nennt man Insuffizienz. Sie führt zu einem vermehrten Energieverbrauch und einer Fehlbelastung des Herzmuskels, weil das zurückströmende Blut während der nächsten Herzaktion erneut vorwärts gepumpt werden muss und im Ergebnis sinnlos hin- und herpendelt (Pendelvolumen). Es kommt zu einer Vergrößerung der Räume vor und hinter der betroffenen Klappe und zu einem Druckanstieg vor und einem Druckabfall hinter der geschlossenen Klappe.

Herzklappen können verengt sein und nicht (mehr) richtig öffnen, sodass sie einen Strömungswiderstand für das hindurchgepumpte Blut darstellen. Diese Fehlfunktion nennt man Stenose. Sie führt zu einem vermehrten Energieverbrauch und einer Fehlbelastung des Herzmuskels, weil das Blut mit höherer Kraft durch die Klappe gepresst werden muss. Es kommt zunächst zu einer Verdickung des Herzmuskels und zu einem höheren Druck vor und hinter der geöffneten Herzklappe (Druckgradient). Wenn der Herzmuskel nicht mehr in der Lage ist, den erhöhten Druck aufzubringen, kommt es zu einer Erweiterung des Raumes vor der betroffenen Klappe.

Klappeninsuffizienz und Klappenstenose können auch gleichzeitig vorliegen, man spricht dann von einem kombinierten Herzklappenfehler. Es können mehrere Klappen betroffen sein. Im Ergebnis entwickelt sich eine Herzschwäche (Herzinsuffizienz), die dadurch gekennzeichnet ist, dass das Herz (zunächst unter Belastung und später auch in Ruhe) nicht mehr in der Lage ist, den zur Versorgung der Organe erforderlichen Blutfluss zu gewährleisten.

strömende, sauerstoffarme Blut, das sich im rechten Vorhof gesammelt hat, und lässt es in die rechte Herzkammer ein. Während der Austreibungsphase (Systole) schließt sich die Trikuspidalklappe und verhindert, dass dieses Blut in den rechten Vorhof und die Hohlvenen zurückgedrückt wird, während sich die rechte Herzkammer zusammenzieht. Die Trikuspidalklappe arbeitet aktiv und passiv: Sehnenfäden und Muskelbündel verstellen die Segel aktiv und verhindern deren Durchschlagen; Blutstrom und Druckunterschiede sorgen für weite Öffnung bzw. vollständigen Verschluss.

Die Pulmonalklappe (**„Lungenklappe“**) ist eine Taschenklappe und befindet sich zwischen der rechten Herzkammer und der Lungenschlagader (2 auf Abbildung Seite 37). Sie besteht aus drei Taschen, die sich während der Austreibungsphase flach der Gefäßwand anlegen und das Blut ohne Widerstand aus der rechten Herzkammer in die Lungenschlagader fließen lassen. Dabei wird die elastische Lungenschlagader aufgedehnt. Am Ende der Füllungsphase schließt sich die Klappe, wenn der Druck in der rechten Herzkammer abnimmt. Sie bleibt während der Füllungsphase geschlossen und verhindert, dass das Blut aus der sich wieder elastisch zusammenziehenden Lungenschlagader in die rechte Herzkammer zurückströmt. Die Pulmonalklappe arbeitet passiv, Öffnen und Schließen werden durch Blutstrom und Druckunterschiede bewirkt.

Die Mitralklappe (**Mitra = zweispitzige Bischofsmütze**) ist eine Segelklappe und befindet sich zwischen dem linken Vorhof und der linken Herzkammer (3 auf Abbildung Seite 37). Sie besteht aus zwei großen Segeln, die über Sehnenfäden mit zwei fingerförmigen Muskelbündeln (Papillarmuskeln) in der linken Herzkammer verbunden sind. Während der Füllungsphase öffnet sich die Mitralklappe weit für das aus der Lunge einströmende, sauerstoffreiche Blut, das sich im linken Vorhof gesammelt hat, und lässt es in die linke Herzkammer ein. Während der Austreibungsphase (Systole) schließt sich die Mitralklappe und verhindert, dass dieses Blut in den linken Vorhof und die Lungenvenen zurückgedrückt wird, während sich die linke Herzkammer zusammenzieht. Die Mitralklappe arbeitet aktiv und passiv: Sehnenfäden und Papillarmuskeln verstellen die Segel aktiv und verhindern deren Durchschlagen; Blutstrom und Druckunterschiede sorgen für weite Öffnung bzw. vollständigen Verschluss.

Die Aortenklappe (**„Körperschlagaderklappe“**) ist eine Taschenklappe und befindet sich zwischen der linken Herzkammer und der Körperhauptschlagader (4 auf Abbildung Seite 37). Sie besteht aus drei Taschen, die sich während der Austreibungsphase flach der Gefäßwand anlegen und

das Blut ohne Widerstand aus der linken Herzkammer in die Körperhauptschlagader (Aorta) fließen lassen. Dabei wird die elastische Aorta aufgedehnt. Am Ende der Füllungsphase schließt sich die Klappe, wenn der Druck in der linken Herzkammer abnimmt. Sie bleibt während der Füllungsphase geschlossen und verhindert, dass das Blut aus der sich wieder elastisch zusammenziehenden Aorta in die linke Herzkammer zurückströmt. Die Aortenklappe arbeitet passiv, Öffnen und Schließen werden durch Blutstrom und Druckunterschiede bewirkt.

Die Herzklappen bilden sich in der fünften bis siebten Schwangerschaftswoche heraus und öffnen bzw. schließen sich im Verlaufe eines langen Menschenlebens mehr als drei Milliarden Mal.

Alle vier Herzklappen sind Teile der Herzinnenhaut (Endokard). Sie bestehen aus einem zarten Gerüst aus zwei Bindegewebsschichten, das an der Herzwand in einen bindegewebigen Klappenring übergeht und überall von einer dünnen Schicht Gefäßinnenhaut (Endothel) überzogen ist. Sie weisen keine eigenen Blutgefäße auf.

Trikuspidal- und Pulmonalklappe arbeiten im Lungenkreislauf unter niedrigerem Druck als Mitral- und Aortenklappe im Körperkreislauf.

Welche Ursachen führen zu Herzklappenerkrankungen?

Bei jungen Menschen in Europa und Nordamerika sind Fehlbildungen der Klappen selbst sowie andere Fehlbildungen des Herzens und des Gefäßsystems die häufigsten Ursachen für Herzklappenerkrankungen.

Weltweit häufigste Ursachen für Herzklappenerkrankungen sind allerdings entzündliche Erkrankungen, die unter anderem die Herzinnenhaut (Endokard) betreffen und deshalb als Endokarditis bezeichnet werden. Außerhalb Europas spielen übertragbare Erkrankungen wie Scharlach, Diphtherie und Mandelentzündung (Angina tonsillaris) als Ursache eines rheumatischen Fiebers eine sehr große Rolle, hierzulande sind diese Klappenerkrankungen aufgrund der guten medizinischen Versorgung sehr selten geworden. Auch im Rahmen von rheumatischen (Autoimmun-)Erkrankungen kann es zu entzündlichen Herzklappenerkrankungen kommen.

Eine gefährliche Sonderrolle spielen bakterielle Entzündungen (bakterielle Endokarditis), die bei Patienten mit bestimmten angeborenen Herzfehlern und postoperativen Zuständen häufiger auftreten als bei herzgesunden Menschen. Bei ihnen kommt es nicht nur zu starken Zerstörungen der Herzklappen und des umgebenden Herzgewebes, sondern es können sich zusätzlich keimbesiedelte Gebilde an den Klappen bilden, die sich lösen und durch den Blutstrom in das Gehirn und andere Organe gelangen, wo sie einen plötzlichen Gefäßverschluss mit Gewebeuntergang (Infarkt/Schlaganfall) und gleichzeitig eine eitrige Entzündung (Abszess) verursachen können.

In Europa führen häufig hoher Blutdruck, Herzinfarkt, Erweiterungen der Herzhöhlen und Herzmuskelerkrankungen zu Herzklappenerkrankungen. Fortgeschrittene Erkrankungen einer Klappe können dann die anderen Klappen ebenfalls in Mitleidenschaft ziehen. Schließlich treten in höherem Alter häufig Abnutzungserscheinungen und Verkalkungen des Klappenapparates allein oder in Kombination mit den bereits genannten Faktoren als Ursachen von Klappenerkrankungen auf.

Welche Herzklappenerkrankungen gibt es im Zusammenhang mit angeborenen Herzfehlern?

Im Zusammenhang mit angeborenen Herzfehlern gibt es zahlreiche Herzklappenerkrankungen. Zum einen gibt es zahlreiche angeborene Fehlbildungen bei jeder der Klappen. Man unterscheidet dabei isolierte angeborene Fehlbildungen der Herzklappen von solchen, bei denen die Veränderung der Herzklappen Teil einer komplexeren Fehlbildung ist. Beispiele isolierter angeborener Herzklappenfehler sind die angeborene Pulmonalklappenstenose und die angeborene Aortenklappenstenose. Ein Beispiel komplexerer Fehlbildungen ist die Fallot'sche Tetralogie, bei der nicht nur eine Pulmonalklappenstenose, sondern auch Verengungen unterhalb der Klappe in der rechten Herzkammer und oberhalb der Klappe in der Lungenschlagader vorliegen und immer gleichzeitig ein großer Kammerscheidewanddefekt besteht.

Ein anderes Beispiel ist der atrioventrikuläre Septumdefekt (AV-Kanal, AVSD), bei dem nicht nur Defekte (Löcher) der Vorhof- und Kammerscheidewand vorhanden sind, sondern anstelle von zwei Klappen zwischen Vorhöfen und Kammern nur eine gemeinsame Klappe angelegt ist. Diese unterscheidet sich stark von normalen Herzklappen und weist oft eine Insuffizienz auf. Erst bei der operativen Korrektur lässt der Herzchirurg zwei Klappen entstehen, die man später Trikuspidal- und Mitralklappe nennt.

Zum anderen gibt es angeborene Herzfehler, bei denen eine Klappe an sich normal angelegt ist, aber durch die krankhaften Kreislaufverhältnisse überlastet oder anders geschädigt wird, sodass sich früher oder später sekundär ein Klappenfehler entwickelt. So entsteht zum Beispiel bei einer hochgradigen Pulmonalstenose durch die Druckbelastung der rechten Herzkammer auch eine Trikuspidalklappeninsuffizienz, bei einem persistierenden Ductus arteriosus (vorgeburtlich notwendige, nach der Geburt krankhafte Verbindung zwischen Körperschlagader und Lungenschlagader) durch die Volumenbelastung der linken Herzkammer auch eine Mitralklappeninsuffizienz. Manchmal findet dieser Prozess bereits vor der Geburt statt, sodass man gar nicht sinnvoll unterscheiden kann, ob es sich bei dem Klappenfehler um eine primäre Fehlbildung oder ein sekundäres (erworbenes) Problem handelt.

Bei komplexen Herzfehlern kann die Erkrankung einer Klappe auch daraus resultieren, dass andere Klappen sowie ganze Herzhöhlen nicht vollständig angelegt sind oder fehlen. So gibt es bei einigen Herzfehlern statt vier nur drei Herzklappen (z. B. Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt) oder gar nur zwei (z. B. hypoplastisches Linksherzsyndrom).

Im Rahmen der chirurgischen oder katheterinterventionellen Behandlung angeborener Herzfehler müssen oft auch die Klappen selbst behandelt oder zumindest als Zugangswege benutzt werden. Dabei bleiben Teile der Fehlbildung bestehen und es entstehen neue Veränderungen und Narben, die in der Folge (erneut) zu Klappenerkrankungen führen können. Beispielsweise führt weder die chirurgische Operation (Kommissurotomie) noch die katheterinterventionelle Behandlung (Ballonvalvuloplastie) einer angeborenen Aorten- oder Pulmonalstenose zu einer gesunden Klappe, sondern sie verringert lediglich das Ausmaß der Verengung und hinterlässt gleichzeitig eine gewisse Schlussunfähigkeit, sodass damit zu rechnen ist, dass früher oder später erneut eine bedeutsame Klappenerkrankung auftritt.

Wie werden Herzklappenerkrankungen im Rahmen angeborener Herzfehler festgestellt?

Zunächst wird der Arzt die Beschwerden und Symptome erfragen und das Ausmaß der Einschränkung der Leistungsfähigkeit einschätzen. Sehr wichtig ist die körperliche Untersuchung. Bei fast allen Herzklappenerkrankungen entstehen durch den Klappenfehler Veränderungen der Herztöne und Herzgeräusche, die beim Abhören des Herzens mit dem Stethoskop gehört werden können. Weitere Hinweise sind tastbare Veränderungen der Wand des Brustkorbs (Schwirren, veränderter Herzspitzenstoß). Selten entwickelt sich eine Vorwölbung der Brustwand (Herzbuckel). Auch Veränderungen der Herzfrequenz und der Pulsqualität können festgestellt werden. Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel sind heute selten geworden. Bei der Blutdruckmessung geben Veränderungen des oberen (systolischen) und unteren (diastolischen) Wertes, besonders aber ihre Differenz (Amplitude) Hinweise auf Herzklappenfehler. Das Elektrokardiogramm (EKG) ist nicht sehr präzise, zeigt aber krankhafte Veränderungen der Größe von Herzhöhlen, der Herzmuskelmasse, der Herzmuskeldurchblutung und Störungen der elektrischen Erregungsausbreitung an. In der Thoraxröntgenaufnahme erkennt man Vergrößerungen des Herzens und der herznahen Gefäße sowie Veränderungen der Lungendurchblutung und -belüftung, die Rückschlüsse zulassen. Mit einer Ultraschalluntersuchung des Herzens (Echokardiographie) können sowohl die Klappen selbst als auch die Herzhöhlen und die durch sie hindurchfließenden Blutströme dargestellt und vermessen werden. Wenn die Untersuchung durch die Brustwand (transthorakal) nicht ausreichend ist, hilft eine Untersuchung von der Speiseröhre aus (transösophageal) weiter. Bei speziellen Fragestellungen, besonders zur rechten Herzkammer, gibt eine Magnetresonanztomographie zusätzliche Auskünfte. Computertomographien und Herzkatheteruntersuchungen werden nur noch selten zur Diagnostik benötigt. Die Ergebnisse aller Untersuchungen werden sorgfältig dokumentiert, damit sie im

Abb. 2: Aortenklappenprothesen: links eine mechanische Klappe aus Metall, rechts eine biologische Klappe aus tierischem Perikardgewebe (Gewebe aus dem Herzbeutel)

Verlauf mit Folgeuntersuchungen verglichen und Veränderungen festgestellt werden können.

Wie werden Herzklappenerkrankungen im Rahmen angeborener Herzfehler behandelt?

Für die Behandlung von Herzklappenerkrankungen im Zusammenhang mit angeborenen Herzfehlern kommen viele Behandlungsmöglichkeiten in Betracht. Wenig ausgeprägte Klappenstenosen und -insuffizienzen werden vom Herz-Kreislauf-System oft lange Zeit kompensiert und bedürfen deshalb lediglich einer regelmäßigen Beobachtung. Sekundäre Klappeninsuffizienzen aufgrund erweiterter Herzhöhlen bilden sich oft wieder zurück, wenn es gelingt, die Ursachen zu beseitigen. Ein Beispiel ist die Rückbildung einer Mitralinsuffizienz nach Einleitung einer medikamentösen Herzinsuffizienztherapie oder nach Beseitigung einer länger dauernden Herzrhythmusstörung.

Höhergradige Klappenstenosen können entweder durch perkutane Katheterinterventionen (z. B. Ballondilatation) oder durch offene chirurgische Techniken erweitert werden. Höhergradige Klappeninsuffizienzen, kombinierte Klappenerkrankungen und Klappenbeteiligungen bei komplexen Herzfehlern bedürfen in der Regel einer chirurgischen Therapie. Vorrangiges Ziel dabei ist immer eine Rekonstruktion und Erhaltung der körpereigenen Klappe, wenn dies möglich ist. Nur wenn feststeht, dass sich damit kein funktionell ausreichendes Ergebnis erreichen lässt, muss ein Klappenersatz erfolgen. Zwischen Erhaltung und Ersatz anzusiedelnde chirurgische Techniken sind das Einbringen eines Ringes zur Stabilisierung des Klappenapparates oder der Aufbau der Klappe mithilfe von Gewebe oder Sehnenfäden (Chordae) aus Fremdmaterial (Rekonstruktion). Neue perkutane katheterinterventionelle Verfahren zur Behandlung von Mitral- und Trikuspidalinsuffizienzen, mit denen die Klappenringe gerafft (Band) oder die Klappensegel zusammengeklammert (Clip) werden, sind für angeborene Herzerkrankungen noch nicht etabliert und wahrscheinlich nur sehr selten geeignet.

Welche Möglichkeiten gibt es für einen Herzklappenersatz?

Falls eine eigene Herzklappe nicht erhalten werden kann oder bei einem komplexen angeborenen Herzfehler gar nicht angelegt war, muss sie durch eine künstlich hergestellte Klappe ersetzt werden. Grundsätzlich unterscheidet man mechanische Klappen von biologischen Klappen (Abbildung 2). Bei mechanischen Klappen besteht der Schließapparat aus technischen Werkstoffen (Metall, Keramik, Karbon). Der Klappenapparat ist an einem Nahtring befestigt, mit dem die Klappe in der erforderlichen Position befestigt werden kann. Bei biologischen Klappen wird entweder die Taschenklappe eines verstorbenen Menschen oder eines Tieres (z. B. Kalb) im Ganzen genutzt oder aber der einer Taschenklappe nachgebaute Schließapparat besteht aus speziell behandeltem organischem Material, z. B. tierischem Perikard (Gewebe des Herzbeutels). Klappen von Menschen nennt man Homografts, Klappen mit tierischem Ursprung nennt man Xenografts. Biologische Klappen haben entweder ebenfalls einen Befestigungsring oder befinden sich bereits in einem Gefäßstück, mit dem sie in ihrer Position verankert werden. Eine Sonderform des biologischen Klappenersatzes ist die Ross-Operation für Aortenklappenerkrankungen, bei der die körpereigene Pulmonalklappe entnommen und wie ein Transplantat (Autograft) in Aortenposition eingesetzt und anschließend die Pulmonalklappe durch ein Xenograft ersetzt wird.

Konventionell erfolgt ein Herzklappenersatz offen chirurgisch unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine. Seit einigen Jahren ist in ausgewählten Fällen alternativ ein perkutaner katheterinterventioneller Pulmonalklappenersatz mit bestimmten biologischen Klappen möglich (siehe Seite 30 ff.). Auch Fälle der Ertüchtigung eines bereits vor-

Gut zu wissen!

Mit einer künstlichen Herzklappe ist es besonders wichtig, sich selbst gut zu beobachten und sich beim Auftreten von Fieber, Infektionen, Luftnot, Schwellungen der Beine, Herzrasen, Blutungen oder anderen Beschwerden (instabile Situation) unverzüglich einem Arzt vorzustellen. Selbstverständlich sein sollten eine gesunde Lebensweise mit regelmäßiger körperlicher Aktivität und Sport im Rahmen der individuellen Möglichkeiten sowie eine gute allgemeine Körper- und insbesondere Zahnhygiene mit regelmäßiger zahnärztlicher Prophylaxe. Alle behandelnden Ärzte und Zahnärzte können durch Vorlage des Endokarditis-Ausweises rasch über die vorliegende Situation informiert werden und entsprechende Vorsichtsmaßnahmen beachten. Dazu gehört die prophylaktische Einnahme eines Antibiotikums vor den im Ausweis aufgeführten Eingriffen.

handenen biologischen Klappenersatzes durch katheterinterventionelle Implantation einer Klappe „in die Klappe“ sind beschrieben.

Mechanische und biologische Klappen haben verschiedene Vor- und Nachteile. Allen Ersatzklappen gemeinsam ist, dass sie nach Implantation im Kindesalter nicht mitwachsen, also früher oder später gegen größere ausgetauscht werden müssen. Erste Berichte einzelner Zentren über die Entwicklung sogenannter mitwachsender Klappen sind noch nicht abschließend beurteilbar. Ein wichtiger Risikofaktor aller Ersatzklappen ist die erhöhte Gefahr einer bakteriellen Entzündung (Endokarditis-Risiko). Deshalb erhalten alle Patienten mit künstlichen Herzklappen einen sogenannten Endokarditis-Ausweis (Herzpass), in dem auf die Notwendigkeit einer Antibiotikagabe zu bestimmten Anlässen (Endokarditis-Prophylaxe) hingewiesen wird und für den behandelnden Arzt oder Zahnarzt entsprechende detaillierte Vorschläge aufgeführt sind.

Das Thema sexueller Aktivität bleibt häufig ungefragt, obwohl nicht selten Unsicherheit und Bedenken bestehen.

Ein Vorteil mechanischer Klappen ist ihre technisch unbegrenzte Funktionstüchtigkeit, die unter Testbedingungen mehr Öffnungs- und Schließvorgänge erlaubt, als ein Menschenleben dauert. Ein Nachteil mechanischer Klappen ist, dass sich an ihnen leicht Blutgerinnsel bilden können. Diese Gerinnsel könnten sowohl die Funktion der Klappe beeinträchtigen als auch nach ihrer Ablösung Arterien verstopfen und Infarkte oder Schlaganfälle verursachen, weshalb eine lebenslange Behandlung mit gerinnungshemmenden Medikamenten (Antikoagulantien) erforderlich ist. Ein anderer, von manchen Menschen als Nachteil empfundener Umstand ist, dass man ihre Bewegung in der Umgebung als leises rhythmisches Klicken hört.

Im Gegensatz dazu benötigen biologische Klappen keine oder nur kurzzeitig eine Behandlung mit Antikoagulantien und bewegen sich unhörbar. Leider ist ihre Funktionsfähigkeit (mit Ausnahme des o. g. Autografts) dadurch zeitlich begrenzt, dass biologische Klappen „altern“, das heißt verkalken, sich degenerativ verändern und dabei Verengungen und/oder eine Schlussunfähigkeit entwickeln. Wie schnell das geht, ist individuell sehr unterschiedlich. Allgemein kann man sagen, dass dieser Prozess bei Kindern und jungen Menschen schneller voranschreitet als bei älteren.

Welche Klappe bei welchem Patienten eingesetzt werden sollte, hängt von vielen Einzelfaktoren ab und muss deshalb immer ganz individuell entschieden werden, wobei neben medizinischen Erwägungen auch persönliche Patientenwünsche und die weiteren Lebensziele (Berufstätigkeit, Freizeitgestaltung, Familienplanung) eine wichtige Rolle spielen und berücksichtigt werden müssen.

Welche Einschränkungen und Risiken bestehen nach einem Herzklappenersatz?

Zunächst einmal dient der Herzklappenersatz der Beseitigung bzw. Milderung der vorher bestehenden Beschwerden und Symptome und führt zu einer Verbesserung, Ökonomisierung und langfristigen Erhaltung der Herz-Kreislauf-Funktionen. Den meisten Patienten wird es also bereits kurze Zeit nach Operation und Abschluss der Heilung spürbar deutlich besser gehen als vor dem Eingriff.

Trotzdem gibt es einige Besonderheiten und Risiken zu beachten. Wie nach jeder größeren Operation sind regelmäßige Kontrollen beim Hausarzt erforderlich, wo körperliche Untersuchung, Blutdruckmessung, EKG und Blutuntersuchungen (Blutbild, Entzündungswerte, bei Antikoagulation Blutgerinnungswerte) erfolgen und gegebenenfalls die medikamentöse Einstellung angepasst wird. Außerdem sind in größeren Abständen regelmäßige kardiologische Untersuchungen erforderlich, bei denen der Kardiologe die Funktion des Herzens einschließlich der ersetzten Klappe(n) echokardiographisch beurteilen und, falls notwendig, weitere Untersuchungen veranlassen wird. Wenn der Kardiologe selbst kein EMAH-Spezialist ist, sollte je nach Grunderkrankung und Befunden zusätzlich alle ein oder zwei Jahre die Vorstellung in einem EMAH-Zentrum erfolgen.

Beim Vorliegen eines zu hohen Blutdrucks (Hypertonie) sollte der Blutdruck regelmäßig selbst gemessen und gegebenenfalls in Absprache mit dem Arzt die Medikation angepasst werden.

Wenn eine Antikoagulation erforderlich ist, sind die tägliche Einnahme eines blutgerinnungshemmenden Medikaments und eine regelmäßige Bestimmung der Blutgerin-

nungswerte beim Hausarzt oder besser durch Selbstbestimmung (z. B. mittels CoaguChek) erforderlich. Der Messwert (Quick, INR) zeigt an, wie stark die Blutgerinnung herabgesetzt bzw. verlangsamt ist. Über diesen Wert wird gesteuert, welche Medikamentendosis als nächstes eingenommen werden muss. So kann der ärztlich vorgegebene Zielkorridor eingehalten werden, was einerseits zuverlässig eine Gerinnselbildung (Klappenthrombose) verhindert und andererseits Blutungskomplikationen vorbeugt. Körperliche Aktivität und Sport sind unter einer gut eingestellten Antikoagulation ohne höheres Risiko möglich, lediglich verletzungsträchtige Sportarten und Hobbys sowie Situationen mit Sturzgefahr sollten unbedingt gemieden werden.

Das Thema sexueller Aktivität bleibt häufig ungefragt, obwohl nicht selten Unsicherheit und Bedenken bestehen. In medizinischer Hinsicht stellt Sex eine leichte bis mittlere körperliche Belastung dar, gegen die nichts spricht, wenn eine stabile kardiovaskuläre Situation mit guter oder mäßig eingeschränkter Belastbarkeit besteht. In aller Regel stellt ein Herzklappenersatz für Patienten mit angeborenen Herzfehlern nach Abschluss der Heilungsphase in dieser Hinsicht kein zusätzliches Risiko dar. In Zweifelsfällen erlaubt das Ergebnis der unten genannten standardisierten Belastungsuntersuchung dazu ebenso eine Aussage wie zum Sport. Vorsicht ist allerdings geboten, wenn sich die Belastbarkeit allgemein verschlechtert (instabile Situation) oder Beschwerden während der sexuellen Aktivität auftreten. Beides sollte Anlass für eine baldige kardiologische Untersuchung zur Suche nach den Ursachen sein. Ärztlichen Rat sollte man auch suchen, wenn man den Verdacht hat, dass sich verordnete Medikamente negativ auf die Sexualität auswirken; diese Medikamente sollte man auf keinen Fall eigenmächtig absetzen.

Eine besondere Situation besteht für Frauen im gebärfähigen Alter, die orale Verhütungsmittel (Pille) einnehmen und bei denen nach dem Herzklappenersatz eine Antikoagulation notwendig wird. Hier ist eine individuelle Beratung zur gleichzeitigen ausreichenden Antikoagulation und sicheren Verhütung erforderlich, weil sich gerinnungshemmende Medikamente und Pille gegenseitig beeinflussen können.

Bei Kinderwunsch oder Schwangerschaft unter oraler Antikoagulation ist eine möglichst frühzeitige individuelle Beratung unverzichtbar. Ohne Planung kommen zu den möglichen Risiken aufgrund des angeborenen Herzfehlers noch die Gefahren einer instabilen Antikoagulation (Risiko sowohl für Blutung als auch für Thrombose) hinzu und die zur Antikoagulation eingesetzten Medikamente können den Fetus dauerhaft schädigen. Hingegen können bei geeigneten Voraussetzungen, sorgfältiger Planung und individueller Betreuung die Risiken für Schwangere und Kind auch mit künstlicher Herzklappe und Antikoagulation zwar nicht völlig ausgeschaltet, aber doch deutlich verringert werden.

Wie ist die Belastbarkeit nach einem Herzklappenersatz?

In aller Regel ist die Belastbarkeit nach einem Herzklappenersatz besser als vorher. In der ersten Zeit (drei Wochen bei perkutanem, drei Monate nach offenem Klappenersatz) sollte man sich noch vorsichtig verhalten und starke Belastungen (über 1 Watt/kg Körpergewicht) sowie schweres Heben und Tragen (Gewichte über 10 kg) vermeiden. Nach operativen Eingriffen kann eine Anschlussheilbehandlung dabei helfen, schneller und unter medizinischer Aufsicht mobil und aktiv zu werden. Im Anschluss hängt die individuelle Belastbarkeit in aller Regel nicht mehr direkt mit dem erfolgten Herzklappenersatz zusammen, sondern richtet sich nach dem Gesamtbefund der Herzfunktion einschließlich Vorschädigungen, Restbefunden und Herzrhythmus sowie eventuell bestehenden Begleiterkrankungen. Es kann dann sinnvoll sein, die Belastbarkeit mit einem standardisierten Testverfahren zu messen (6-Minuten-Gehtest, Fahrradergometer, Spiroergometer). Mit dem behandelnden Kardiologen ist individuell abzusprechen, ob und welche Grenzen eingehalten werden müssen oder ob sogar ein Trainingsprogramm sinnvoll sein kann. Ganz allgemein gilt: Sportliche Aktivität ist für die Gesundheit und das Wohlbefinden besser als körperliche Schonung. Dynamische Belastung (Wandern, Radfahren, Joggen, Ballspiele) ist günstiger als statische Belastung (Bankdrücken, Gewichtheben, Hanteltraining). Eine Belastung, während der man sich noch in ganzen Sätzen unterhalten kann, führt nicht zur Überlastung. Solche Faustregeln ersetzen jedoch keinesfalls die individuelle Beratung.

Wie lange hält eine ersetzte Herzklappe und was passiert dann?

Hier ist einerseits zwischen dem Ersatz im Kindes- und im Erwachsenenalter und andererseits zwischen mechanischen und biologischen Klappen zu unterscheiden. Im Kindesalter ersetzte Klappen müssen unabhängig von ihrem Funktionszustand regelhaft dann ausgetauscht werden,

Darf man nach einem Herzklappenersatz verreisen?
Für Reisen ergeben sich für Patienten mit angeborenen Herzerkrankungen nach Abschluss der Heilungsphase nach einem Herzklappenersatz keine grundsätzlich neuen Aspekte. Reisen innerhalb Deutschlands stoßen auf keine Bedenken.

Vor innereuropäischen Auslandsreisen sollten auf jeden Fall Blutdruck, Herzrhythmus und gegebenenfalls die Antikoagulation stabil eingestellt sein und es sollten keine ungeklärten Beschwerden bestehen. Flugreisen von bis zu vier Stunden Dauer mit modernen Verkehrsflugzeugen stellen in der Regel kein Problem dar. Natürlich benötigt man einen für den ganzen Urlaubszeitraum ausreichenden Vorrat der täglich einzunehmenden Medikamente. Ansonsten stehen organisatorische Aspekte im Vordergrund: Für den Fall der Fälle sollte man eine zuverlässige Auslandskranken- und Rückholversicherung haben und zur Information fremder Ärzte eine Kopie des letzten Arztbriefs, den Endokarditis-Ausweis und gegebenenfalls den Antikoagulationsausweis mit sich führen.

Vor interkontinentalen Reisen und Flügen mit einer längeren Dauer als vier Stunden sollte man fachärztliche Beratung einholen, ebenso bei Reisen mit Aufenthalten in Höhenlagen oberhalb von 2500 m über dem Meeresspiegel. Während des Fluges ist auf die Vermeidung von längeren Zwangshaltungen zu achten. Es gibt gute Tipps für körperliche Bewegung und Gymnastik zur Thromboseprophylaxe auch während des Fluges. Dazu gehört auch eine reichliche nichtalkoholische Flüssigkeitszufuhr. Die Einnahme der verordneten Medikamente muss auch im Urlaub und trotz Zeitverschiebung fortgesetzt werden. Vorab zu bedenken sind nicht zuletzt sprachliche Verständigung, allgemeine hygienische Situation sowie Erreichbarkeit und Qualität der medizinischen Versorgung im Reiseland.

wenn sie durch das Wachstum des Kindes zu klein und damit zu eng geworden sind. Der erneute Klappenersatz mit einer Klappe in Erwachsenengröße muss in der Regel offen operativ durchgeführt werden, wobei der Zeitpunkt langfristig geplant werden kann (elektive Operation).

Mechanische Klappen in Erwachsenengröße halten bei gut eingestellter Antikoagulation und erfolgreicher Infektionsprophylaxe prinzipiell ein Leben lang. Die häufigsten Gründe für ihren Austausch sind eine Klappenthrombose oder eine Infektion der Klappe. Beide Zustände stellen Notfälle dar, die sich nur selten durch einen (immer stationären) medikamentösen Behandlungsversuch beheben lassen und (fast) immer einen akuten erneuten offen operativen Klappenersatz unter erhöhtem Risiko erfordern.

Biologische Klappen haben prinzipiell eine begrenzte Haltbarkeit. Als Faustregel werden circa 15 Jahre angegeben, wobei die individuelle Schwankungsbreite sehr groß ist. Die Alterung verläuft im Kindes- und Jugendalter schneller als bei älteren Menschen. Auch die Auswirkungen der Alterung (Verengung und/oder Schlussunfähigkeit) unterscheiden sich dadurch, ob sie zuerst oder stärker die Taschen oder die Wände betreffen, in welcher Position sich die ersetzte Klappe befindet und über welche Kompensationsmöglichkeiten das Herz-Kreislauf-System noch verfügt. Die Notwendigkeit eines erneuten Klappenersatzes kündigt sich in der Regel langfristig an, der Eingriff kann elektiv geplant werden. Traditionell erfolgte er offen chirurgisch, kann heute jedoch in geeigneten Fällen vielfach auch perkutan katheterinterventionell erfolgen (siehe Seite 30 ff.). Anders ist es, wenn eine Infektion der Klappe auftritt. Diese stellt immer einen Notfall dar. Ein (immer stationärer) medikamentöser Behandlungsversuch kann zwar erfolgen, oft wird aber auch ein erneuter offen operativer Klappenersatz erforderlich werden. Nur in Fällen, in denen die Infektion medikamentös ausgeheilt werden kann, kommt unter Umständen danach auch ein elektiver perkutaner katheterinterventioneller Re-Klappenersatz in Betracht, wobei noch zu wenig Daten darüber vorliegen, ob ein solches Vorgehen ein Risiko für ein erneutes Aufflammen der Infektion darstellt.

Erkrankung des Lungengefäßbettes bei EMAH verstehen: Pathophysiologie als Grundlage der Behandlung

Prof. Dr. Christian Apitz, Sektion Kinderkardiologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Ulm
Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer, Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München

Im Langzeitverlauf kann bei angeborenen Herzfehlern (AHF) als Folge einer durch den Herzfehler ausgelösten Erkrankung des Lungengefäßbettes eine Druckerhöhung im kleinen Kreislauf (pulmonalarterielle Hypertension, PAH) entstehen. Die pulmonalarterielle Hypertension bei angeborenem Herzfehler (PAH-AHF) führt zu einer Druckbelastung der rechten Herzkammer und zu einer daraus resultierenden Hypertrophie des rechtsventrikulären Myokards. Hierdurch können eine rechtsventrikuläre Funktionsstörung und ein Rechtsherzversagen resultieren. Der rechte Ventrikel und seine Funktion sind daher wichtige Determinanten für die Langzeitprognose der Patienten mit PAH-AHF.

In der Regel liegt bei Patienten mit PAH-AHF ein primärer Links-Rechts-Shunt (Kurzschlussverbindung zwischen kleinem und großem Kreislauf) zugrunde. Durch den gesteigerten Blutfluss durch die Lunge kommt es in den Lungenarterien zu einem erhöhten Scherstress und einer vermehrten Wanddehnung, die wiederum zu einer endothelialen Dysfunktion (Funktionsstörung der Gefäßinnenhaut) und einem zunehmenden Umbau (Remodeling) der Lungenarterien und -arteriolen führt. Als Folge hiervon resultiert ein erhöhter Lungengefäßwiderstand. Diese Veränderungen sind zunächst durch entsprechende Maßnahmen umkehrbar, gehen im Verlauf bei fortbestehendem Shuntfluss aber in einen irreversiblen Zustand über. Die fortgeschrittenste Form der PAH-AHF ist das Eisenmenger-Syndrom, welches durch eine inoperable Shuntumkehr (der ursprüngliche Blutfluss vom linken in das rechte Herz verläuft jetzt umgekehrt: vom rechten in das linke Herz) mit Zyanose charakterisiert ist.

In Deutschland werden jedes Jahr über 7000 Kinder mit einem angeborenen Herzfehler (AHF) geboren.

Zusätzlich können aber auch pulmonale Erkrankungen oder Pathologien der linksseitigen Herzstrukturen zum Remodeling der Lungengefäße beitragen. Die PAH bei AHF repräsentiert daher eine heterogene Subgruppe der pulmonalen Hypertonie (PH) mit unterschiedlicher, vom zugrundeliegenden Krankheitsbild abhängender Prognose und erfordert daher eine differenzierte Therapiestrategie. Vor dem Einsatz einer PAH-Medikation muss bei der PAH-AHF jedoch immer zunächst die Operabilität geprüft werden.

Hintergrund und Häufigkeit

In Deutschland werden jedes Jahr über 7000 Kinder mit einem angeborenen Herzfehler (AHF) geboren. Die Zahl der Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH) nimmt kontinuierlich zu. Aufgrund der erheblichen Fortschritte bei Diagnose und Behandlung erreichen heute in den westlichen Ländern mehr als 90 Prozent aller Kinder, die an AHF erkrankt sind, das Erwachsenenalter. In Deutschland leben etwa 300 000 Patienten mit AHF in allen Altersklassen, von denen wiederum etwa 180 000 inzwischen erwachsen sind.

Wie hoch der Gesamtanteil von Patienten ist, die im Rahmen eines AHF eine durch den Herzfehler ausgelöste Erkrankung des Lungengefäßbettes mit Druckerhöhung im kleinen Kreislauf (pulmonalarterielle Hypertension, PAH) entwickeln, ist nicht genau bekannt. In einer großen kanadischen Langzeitstudie (über 15 Jahre) zu AHF, in die 38 430 Patienten eingeschlossen waren, wiesen 5,8 Prozent eine PAH auf. Im niederländischen CONCOR-Register lag die Prävalenz der PAH bei 4,2 Prozent der 5970 eingeschlossenen Patienten. Bei 1 Prozent der Betroffenen

bestand eine durch pulmonalvaskuläre Widerstandserhöhung bedingte Shuntumkehr mit Zyanose (Eisenmenger-Syndrom). Von den 1824 Patienten in diesem Register, die wegen eines Septumdefektes für eine PAH prädisponiert waren, hatten 6,1 Prozent eine PAH (davon mehr als die Hälfte ein Eisenmenger-Syndrom). Von den Patienten mit verschlossenem Septumdefekt hatten 3 Prozent eine PAH. Geht man davon aus, dass etwa 5–10 Prozent aller Erwachsenen mit AHF im Laufe ihres Lebens eine PAH entwickeln, so kann man in Deutschland mit bis zu 30 000 Patienten mit PAH-AHF rechnen, von denen bis zu 20 000 im Erwachsenenalter sind. Interessanterweise entwickelt sich bei Frauen im Rahmen eines AHF häufiger eine PAH als bei Männern, ein Phänomen, das man auch von anderen Formen der PAH kennt.

Pathophysiologie der PAH-AHF

Eine PAH ist nach der neuesten Definition (Nizza 2018[1]) durch eine Erhöhung des (invasiv gemessenen) pulmonalarteriellen Mitteldrucks auf über 20 mmHg und einen Lungengefäßwiderstand ab 3 Wood-Einheiten definiert. Die Diagnose basiert im Wesentlichen auf der Beurteilung dieser hämodynamischen Werte, und die klinische Präsentation umfasst überwiegend Symptome der daraus resultierenden Rechtsherzinsuffizienz.
Diesen Symptomen geht jedoch eine schrittweise voranschreitende Erkrankung der Lungenarterien und -arteriolen voraus, die über Jahre hinweg klinisch unbemerkt verlaufen kann. Bei der Diagnosestellung ist die Arteriopathie häufig bereits in ein irreversibles Stadium übergegangen, bei der eine gezielte PAH-Therapie nur noch das Fortschreiten der Krankheit verlangsamen, die Krankheit aber nicht mehr heilen kann.

Die PAH bei angeborenen Herzfehlern (PAH-AHF) weist in pathophysiologischer Hinsicht besondere Merkmale auf. Bei diesen Patienten wird die Arteriopathie in der Regel durch einen erhöhten pulmonalen Blutfluss getriggert, verursacht durch einen Links-Rechts-Shunt aufgrund eines intra- oder extrakardialen Defekts.

Pathologischer Umbau (Remodeling) des Lungengefäßbettes bei PAH-AHF

Das normale Lungenarterien-Gefäßsystem ist aufgebaut wie ein Baum mit feinen Verästelungen, sodass der Blutfluss zu den einzelnen Lungenbläschen (Alveolen) in gleichen Maßen zugeteilt wird. Ein nicht-restriktiver ungehinderter Links-Rechts-Shunt, wie bei einem großen Ventrikelseptumdefekt (Loch in der Herzkammerscheide-

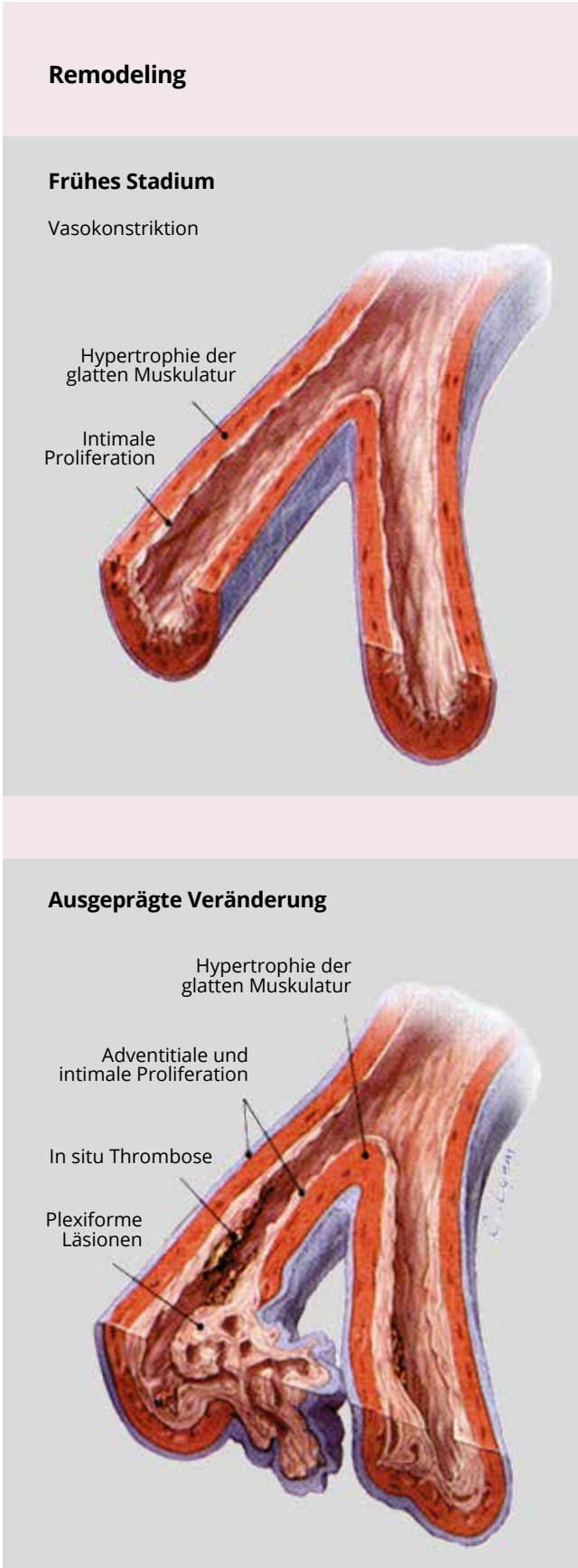


Abb. 1: Umbauvorgänge an den Lungengefäßen bei PAH (modifiziert nach Gaine 2000[2])

wand), setzt den pulmonalarteriellen Gefäßbaum einem erhöhten Blutfluss und Druck aus.

Die erhöhte hämodynamische Belastung irritiert den Blutfluss im pulmonalarteriellen Gefäßbaum und führt zu einer Hochregulierung von flussabhängigen Genen. Diese wiederum lösen Signale aus, die eine Funktionsstörung der Gefäßinnenhaut verursachen. Veränderungen des Aufbaus der Zelloberfläche und der Endothelzellen sind eine der ersten sichtbaren strukturellen Veränderungen, gefolgt von Neo-Muskularisierung der in der Regel nicht muskularisierten azinären Arterien und Media-Hypertrophie der präazinären Arterien (unter Azinus versteht man den Bereich in der Lunge am distalen Ende des Bronchialbaumes unter Einbeziehung der Lungenbläschen, der sogenannten Alveolen, in welchem der Sauerstoffaustausch stattfindet). Die Media-Hypertrophie erhöht die Steifheit der und verringert die physiologische Strömungsdämpfung der proximalen Lungenarterien.

Wenn der Blutfluss weiter gestört bleibt, entsteht das sogenannte neointimale Remodeling (krankhafter Umbau der Gefäßinnenhaut), das pathohistologische Charakteristikum für jede Form der progressiven PAH, was zur zunehmenden Einengung und schließlich zum Verschluss des Gefäßlumens führt.

Diese Veränderungen der Arteriolen beeinflussen die Struktur und Funktion des gesamten Lungengefäßbaums. Im Rahmen der PAH-AHF können diese Veränderungen in allen verschiedenen Ausprägungen gefunden werden: vom Beginn der Erkrankung und deren noch reversiblen Phase im Säuglings- und im Kindesalter bis hin zur Entwicklung zu einer fortgeschrittenen, irreversiblen Krankheit.

Einen wichtigen Einfluss auf die pathobiologischen Veränderungen bei PAH hat darüber hinaus das Ungleichgewicht von gefäßverengenden und gefäßerweiternden Substanzen. Dabei ist die PAH auf molekularer Ebene durch einen Überhang vasokonstriktiver (gefäßverengender) Faktoren, wie etwa Endothelin-1, die Bildung von Wachstumsfaktoren, entzündliche Mediatoren und Gerinnungsfaktoren sowie von reaktiven Molekülen (z. B. reaktiven Sauerstoffspezies, ROS) gekennzeichnet.

Genetische Prädisposition

In der Pathogenese speziell der familiären Formen der PAH spielen genetische Faktoren eine zentrale Rolle, insbesondere Mutationen bestimmter Rezeptoren des TGF (Transforming Growth Factor) ß-Signalwegs. Auch bei PAH-AHF können diese Mutationen vereinzelt nachgewiesen werden. Verschiedene Mutationen des „Bone Morphogenetic Protein Receptor II“ (BMPR2) kommen bei etwa 75 Prozent der familiären PAH-Patienten vor und können auch bei circa 25 Prozent der sporadischen PAH-Patienten nachgewiesen werden. Bei einigen PAH-Patienten wurden auch andere Mutationen wie z. B. der „Activin Receptor-Like Kinase 1“ (ALK-1) beschrieben.

Rückbildungsfähigkeit (Reversibilität) der Lungengefäßveränderungen

Die frühzeitige Diagnose eines Shuntvitiums ermöglicht die Erkennung einer PAH in einem frühen Stadium. Ein rechtzeitiger Shunt-Verschluss kann die PAH-Entwicklung verhindern bzw. die bereits entstandene PAH wieder rückbilden, d. h. zur kompletten Ausheilung der Lungengefäßveränderungen führen (Abbildung 2).

Der heilende Effekt des Shunt-Verschlusses scheint jedoch ab einem bestimmten Punkt („Point of no return“) verloren zu gehen. Nach Überschreiten dieses Grades kann sich die PAH offensichtlich nicht mehr rückbilden und besteht auch nach der Operation fort oder tritt Monate bis Jahre nach der Operation wieder auf, dann sogar oftmals rasch progressiv. Das frühzeitige Erkennen des Shuntvitiums bei Patienten mit PAH-AHF vor Entstehung eines irreversiblen Gefäßumbaus ist daher entscheidend für die Möglichkeit einer operativen Behandlung des Herzfehlers.

Die Beurteilung der potenziellen Rückbildungsfähigkeit der Lungengefäßveränderungen ist daher wichtiger Bestandteil der Therapieentscheidung bei Patienten mit PAH-AHF und basiert hauptsächlich auf der klinischen Beurteilung des Patienten und der invasiven Messung im Herzkatheterlabor. Insbesondere die Interpretation der hierbei erhaltenen hämodynamischen Variablen erfordert viel Erfahrung. Die Bewertung der Reversibilität stützt sich hierbei auf die Beurteilung verschiedener klinischer Variablen (einschließlich Alter, Art der PAH, zentrale Zyanose bei Anstrengung, Polyglobulie, akzentuierte pulmonale Komponente des zweiten Herztons, assoziierte Begleiterkrankungen wie z. B. genetische oder Chromosomenanomalien), Laborvariablen (einschließlich Hämoglobin, Hämatokrit) und die hämodynamische Beurteilung durch Echokardiographie und Herzkatheterisierung. Die Herzkatheteruntersuchung gilt in der Regel als richtungsweisend für die Beurteilung der Reversibilität.

Rechter Ventrikel bei PAH-AHF

Eine PAH führt zu einer erhöhten rechtsventrikulären Nachlast und einer adaptiven Hypertrophie des rechtsventrikulären Myokards. Die chronischen Anpassungsmechanismen erlauben sogar unter Umständen die Entwicklung von Blutdruckwerten im rechten Ventrikel wie im großen Blutkreislauf. Ein Funktionsverlust eines chronisch druckbelasteten rechten Ventrikels tritt dann ein, wenn die herzeigene Blutversorgung über die Herzkranzgefäße für den hypertrophierten und dilatierten Ventrikel nicht mehr ausreicht und zusätzlich die linksventrikuläre Funktion nachlässt. Die durch chronische Druckbelastung bedingten Veränderungen der Geometrie beider Herzkammern und die Interaktion zwischen den Ventrikeln über das interventrikuläre Septum tragen zur Entwicklung der Rechtsherzinsuffizienz bei. Durch die druckbedingte systolische Abflachung des interventrikulären Septums in Richtung auf die linke Herzkammer kommt es zur diastolischen Füllungsstörung der linken Herzkammer.

Im Gegensatz zur idiopathischen PAH, bei der keine Kurzschlussverbindung auf Herz- oder Gefäßebene besteht, kann bei Patienten mit PAH-AHF, insbesondere bei Eisenmenger-Patienten, der Shunt-Defekt als Überdruckventil wirken, was im Einzelfall vor einer akuten Rechtsherzdekompensation und der damit verbundenen lebensbedrohlichen Synkope schützen kann. Dies geht allerdings auf Kosten der arteriellen Sauerstoffsättigung, da der Rechts-Links-Shunt zur Untersättigung des arteriellen Blutes mit Sauerstoff führt.

Eisenmenger-Syndrom

Verallgemeinernd wird das Eisenmenger-Syndrom als schwerste Form der PAH bei AHF angesehen. Beim Eisenmenger-Syndrom wechselt ein primärer Links-Rechts-Shunt aufgrund eines pulmonalarteriellen Widerstandes, der den systemischen Gefäßwiderstand überschreitet, zu einem Rechts-Links-Shunt und verursacht als klinisches Leitsymptom eine Zyanose. Mit welcher Häufigkeit Shuntvitien zu einer Eisenmenger-Reaktion führen, ist abhängig vom Patientenalter sowie von der Größe und Lage des Shunts (Venen-, Vorhof-, Ventrikel- oder arterielle Ebene). Bei post-trikuspidalen Shuntvitien (Ventrikel- oder arterielle Ebene) beginnt die pulmonale Gefäßerkrankung schon im Säuglingsalter. Der unter physiologischen Bedingungen postnatal abfallende pulmonale Gefäßwiderstand und der Anstieg der pulmonalen Perfusion kann durch einen zusätzlichen Links-Rechts-Shunt so beeinflusst werden, dass die glatte Lungengefäßmuskulatur nach der Geburt hypertrophiert bleibt und einer pulmonalen Überzirkulation entgegenwirkt. Patienten mit ventrikulären oder arteriellen Shunts (z. B. nicht-restriktiver Ventrikelseptumdefekt, nicht-restriktiver persistierender Ductus arteriosus) entwickeln meist innerhalb der ersten zwei Lebensjahre ein Eisenmenger-Syndrom. Bei signifikantem Shuntvitium in Assoziation mit einer Trisomie 21, d. h. mit zusätzlicher genetischer Disposition zur PH, ist mit einer Eisenmenger-Reaktion schon im Säuglingsalter zu rechnen. Ziel ist es daher, vor allem hämodynamisch wirksame, nicht-drucktrennende Shuntvitien innerhalb der ersten vier bis sechs Lebensmonate operativ oder interventionell zu korrigieren. Patienten mit prä-trikuspidalen Shunts entwickeln hingegen meist nur bei zusätzlicher genetischer Disposition eine fixierte PAH, meist erst weit nach dem zweiten Lebensjahrzehnt. Der Grund hierfür ist, dass die Shuntmenge bei einer Kommunikation auf Vorhofebene vom Verhältnis zwischen links- und rechtsventrikulärer Dehnbarkeit (Compliance) abhängt und dadurch limitiert ist.

Literatur

1. Galiè N, McLaughlin VV, Rubin LJ, Simonneau G. An overview of the 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension. Eur Respir J. 2019;53(1):1802148
2. Gaine S. Pulmonary hypertension. JAMA. 2000;284(24):3160-8
3. Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. The Eisenmenger syndrome in adults. Ann Intern Med. 1998;128(9):745-55

Entwicklung eines Eisenmenger-Syndroms

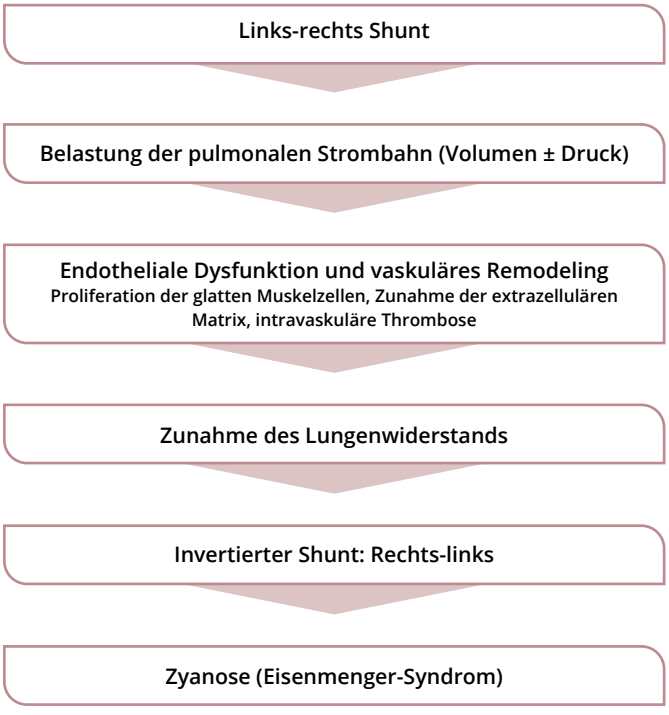


Abb. 2: Pathophysiologie des Eisenmenger-Syndroms (modifiziert nach Vongpatanasin et al. 1998)

„Wichtig für mich sind ein geringes Stresslevel und ein guter Blutdruck. Eine gesunde Lebensweise, Yoga und Meditation unterstützen mich dabei. “

Herzinsuffizienz bei EMAH: Was ist anders bei Diagnostik und Therapie?

Prof. Dr. Dr. Gerhard-Paul Diller und Prof. Dr. Helmut Baumgartner, Klinik für Kardiologie III – Angeborene Herzfehler (EMAH) und Klappenerkrankungen, Universitätsklinikum Münster

Die zunehmende Zahl und die natürliche Alterung der erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) führt auch zu einem erheblichen Anstieg der EMAH-Patienten, die eine Herzinsuffizienz (Herzschwäche) entwickeln. Es ist bekannt, dass die Häufigkeit der Herzinsuffizienz mit dem Alter deutlich zunimmt. Patienten, die eine Herzinsuffizienz entwickeln, haben ein etwa fünffach erhöhtes Risiko, frühzeitig zu versterben. Besonders von Herzinsuffizienz betroffen sind Patienten mit Einkammerherzen und Patienten mit sogenannten systemischen rechten Ventrikeln (z. B. Transposition der großen Gefäße nach Vorhofumkehroperation nach Mustard oder Senning). Viele EMAH leiden unter eingeschränkter körperlicher Leistungsfähigkeit, Luftnot oder Wassereinlagerungen (Ödeme).

Die Ursachen der Herzinsuffizienz bei EMAH sind vielschichtig. Häufig ist die Pumpfunktion der Herzkammern eingeschränkt.

Die Ursachen der Herzinsuffizienz bei EMAH sind vielschichtig. Häufig ist die Pumpfunktion der Herzkammern eingeschränkt (Abbildung 1). Dies kann primär durch eine Schädigung der Herzmuskulatur oder sekundär durch Klappenfehler, offene Defekte in den Herzscheidewänden (Shuntvitien) oder erhöhte Widerstände im Kreislaufsystem bedingt sein. Bei EMAH muss stets eine solche sekundäre Ursache der Herzinsuffizienz zuverlässig ausgeschlossen werden. Deshalb sind Diagnose und Behandlung durch spezialisierte Ärzte und Kliniken, die sowohl die erforderliche apparative Ausstattung wie auch die Expertise auf diesem Gebiet besitzen, erforderlich. Meist ist bei EMAH, die sich erstmalig mit einer Herzinsuffizienz vorstellen, neben den üblichen Untersuchungen auch eine spezialisierte Ultraschalluntersuchung der Herzens erforderlich, häufig gefolgt von Großgeräteuntersuchungen (z. B. Computertomographie oder Magnetresonanztomographie des Herzens) sowie Labor- und Belastungsuntersuchungen. Je nach Befund kann es auch notwendig sein, eine Herzkatheteruntersuchung zur Klärung der Ursachen durchzuführen. Sollten relevante sekundäre Ursachen der Herzinsuffizienzsymptome gefunden werden, kann im Einzelfall eine interventionelle oder chirurgische Behandlung diese zugrunde liegenden Ursachen beseitigen und zur Beschwerdebesserung führen. Zum Teil sind Herzinsuffizienzsymptome auch durch

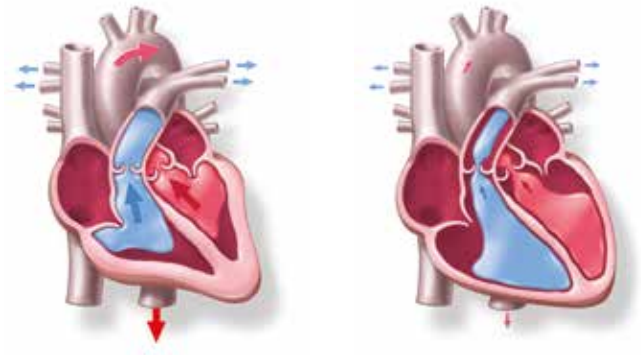


Abb. 1: In der rechten Darstellung pumpen die vergrößerten Herzkammern nicht ausreichend Blut in den Kreislauf.

Herzrhythmusstörungen bedingt, und auch diese müssen zuverlässig ausgeschlossen und, wenn vorhanden, konsequent behandelt werden. Bei EMAH mit Herzinsuffizienz ist weiterhin eine umfassende internistische Abklärung zu empfehlen. Gelegentlich können Schilddrüsenerkrankungen oder Blutarmut (Anämie) die Ursache der Herzinsuffizienzsymptome sein. Als Folge der Herzinsuffizienz kann es zudem zu Leber- und Nierenschäden kommen. So können insbesondere Patienten mit Einkammerherzen (z. B. nach Fontan-Operation) im Spätverlauf relevante Leberschäden entwickeln, die einer umfassenden internistischen Untersuchung und Behandlung bedürfen. Vor Einleitung einer Herzinsuffizienztherapie ist die Kenntnis des zugrunde liegenden Herzfehlers und aller vorangegangenen Behandlungen unabdingbar.

Übersicht über häufig verwendete diagnostische Verfahren

EKG
Die Herzstrombestimmung ist ein Standardverfahren der Kardiologie und ist bei Verdacht auf Herzinsuffizienz immer durchzuführen. Bei besonderen Fragestellungen kann auch eine Langzeit-EKG-Untersuchung (z. B. über 24 Stunden) nützlich sein.

Ultraschalluntersuchung des Herzens (Echokardiographie)
Diese ist bei allen EMAH mit Herzinsuffizienzsymptomen erforderlich. Eine einfache Bestimmung der Linksherzfunktion ist nicht ausreichend. Vielmehr muss die Anatomie vollständig geklärt werden, Shunt-Verbindungen müssen erkannt und alle Herzklappen im Detail beurteilt werden. Bei Patienten mit komplexen Herzfehlern ist es zudem wichtig, Spätkomplikationen nach chirurgischer Therapie zu erkennen. Dies kann z. B. helfen Klappenfehler auszuschließen. Bei ausgewählten Fragestellungen ist auch der Einsatz von Kontrastmittel oder die Untersuchung unter Belastungsbedingungen notwendig. Insbesondere bei speziellen Fragestellungen und bei Patienten mit Vorhofscheidewanddefekten ist eine transösophageale Echokardiographie (Ultraschalluntersuchung von der Speiseröhre aus) häufig erforderlich.

Röntgenuntersuchung
Obwohl die Röntgenuntersuchung an Bedeutung verloren hat, ist es nach wie vor ein nützliches Verfahren, um die Herzgröße und insbesondere Veränderungen der Lunge zu beurteilen. Ein Röntgenbild der Brust identifiziert Lungenstauungen und Ergüsse. Die Position und Größe des Herzens, die Größe der Lungen- und Hauptschlagader werden ermittelt. Eine besondere Bedeutung kommt bei bestimmten Fragestellungen auch der Computertomographie zu.

Kardiale Magnetresonanztomographie (MRT)
Die MRT-Untersuchung ist der Goldstandard für volumetrische Messungen, zur Bestimmung der Ventrikelfunktion, der Gefäßbeurteilung sowie zum Nachweis von Narben im Herzmuskel (Myokardfibrose).

Herzkatheteruntersuchungen
Die Herzkatheteruntersuchung liefert detaillierte hämodynamische Daten (Fluss- und Druckdaten) zur Berechnung des pulmonalen Gefäßwiderstandes sowie vor der Durchführung interventioneller und operativer Maßnahmen. Weitere Einsatzmöglichkeiten sind die Beurteilung der Herzfunktion (insbesondere diastolische Funktion), der Druckgradienten und der Shunt-Quantifizierung. Eine Darstellung der Herzkranzgefäße (Koronarangiographie) und die Beurteilung von extrakardialen Gefäßen wie z. B. aortopulmonalen Kollateralen kann angezeigt sein.

Belastungsuntersuchung (Spiroergometrie) und Lungenfunktionstest
Der kardiopulmonale Belastungstest ist ein wertvolles diagnostisches Instrument und liefert Informationen zum Risiko für spätere Komplikationen und zur Gesamtprognose. Die körperliche Belastbarkeit ist bei EMAH insgesamt häufig reduziert. Der erwartete maximale Sauerstoffverbrauch unterscheidet sich bei verschiedenen Herzfehlern. Es besteht jedoch eine gute Korrelation zwischen der körperlichen Belastbarkeit und der Mortalität.

Insbesondere EMAH mit Werten des maximalen Sauerstoffverbrauchs (VO2) unter 15 ml/min/kg haben eine erhöhte Sterblichkeit. Ein Lungenfunktionstest ist notwendig, um eine begleitende Lungenerkrankung nachzuweisen.

Laboruntersuchungen
Bei Verdacht auf Herzinsuffizienz sollte eine komplette Laboruntersuchung, einschließlich Blutbild, Nierenfunktion, Leberfunktion, Eiweiß- und Albuminbestimmung, Eisenstoffwechsel und Schilddrüsenfunktion erfolgen.

Laboruntersuchungen können behandelbare Nebenerkrankungen identifizieren. Zudem haben Blutarmut (Anämie), Nieren- und Leberfunktionsstörungen, Hypoalbuminämie, Hyponatriämie und Eisenmangel prognostische Bedeutung. Die sogenannten natriuretischen Peptide stehen im Zusammenhang mit der Schwere und Prognose der Erkrankung bei Herzinsuffizienzpatienten mit erwor-

bener Herzerkrankung. Natriuretische Peptide (insbesondere BNP und NT-pro BNP) liefern aber auch bei angeborener Herzerkrankung wichtige klinische Informationen und sollten entsprechend routinemäßig bestimmt werden.

Therapie der Herzinsuffizienz

Sollte sich im Rahmen der Untersuchungen herausstellen, dass die Herzfunktion eingeschränkt ist, kommt neben einer medikamentösen Therapie auch der Einsatz spezieller Schrittmacher und Herzunterstützungssysteme infrage. Der Nutzen dieser Maßnahmen muss im Einzelfall, je nach Herzfehler und Ursache der Herzinsuffizienz, entschieden werden.

Zudem sollten unterstützende Maßnahmen wie Einschränkung der täglichen Trinkmenge und körperliche Schonung erwogen werden. Im Unterschied zu Patienten mit erworbenen Herzfehlern ist der Stellenwert der medikamentösen Herzinsuffizienztherapie bei EMAH geringer. Dennoch werden diese Medikamente auch im EMAH-Bereich eingesetzt. Bei Erhöhung des Lungengefäßwiderstandes sollte in der Regel eine spezifische Therapie mit Vasodilatatoren (Medikamente, die den Lungenwiderstand senken) eingeleitet werden. Diese Gruppe von Medikamenten umfasst insbesondere Endothelin-Rezeptor-Antagonisten, Phosphodiesterase-Hemmer und Prostazyklin-Analoga. Zur Regulation des Flüssigkeitshaushaltes und zur Vermeidung von Flüssigkeitseinlagerung ist häufig auch der Einsatz harntreibender Mittel (Diuretika) erforderlich. Patienten sollten auch selbst in regelmäßigen Abständen ihr Gewicht bestimmen und bei Bedarf nach Rücksprache mit den behandelnden Ärzten eine Dosisanpassung der Diuretika vornehmen. Bei Verschlechterung im Verlauf empfiehlt sich zudem eine niedrige Hemmschwelle zu weiteren oder wiederholten Untersuchungen, um neue Herz-Kreislauf-Komplikationen frühzeitig zu erkennen. Die Rehabilitation wird seit Längerem bei Patienten mit erworbener Herzinsuffizienz empfohlen. Tatsächlich ist das überwachte Bewegungstraining auch bei EMAH sicher und begünstigt wahrscheinlich den Krankheitsverlauf positiv.

Sollte auch unter maximaler medikamentöser Therapie keine stabile klinische Situation erreichbar sein, muss frühzeitig die Möglichkeit eines mechanischen Herzunterstützungssystems (sogenannter Ventricular Assist Device, VAD) als Brückentherapie zur Herztransplantation diskutiert werden. Bei hohem Risiko für einen plötzlichen Herztod kommt auch der Einsatz eines implantierbaren Kardioverter-Defibrillators (ICD-Aggregat) infrage. Dieses kann gegebenenfalls auch mit einer kardialen Resynchronisationstherapie (CRT) kombiniert werden, einer etablierten Behandlungsoption bei Patienten mit elektromechanischer Dyssynchronie. Sollten alle diese Maßnahmen nicht zum Erfolg führen, muss bei hochsymptomatischen Patienten eine Herztransplantation erwogen werden. Die Ergebnisse der Herztransplantation bei EMAH unterscheiden sich je nach Diagnose. In der Regel sind die Ergebnisse an spezialisierten Zentren mit entsprechender Expertise besser. Die Festlegung des optimalen Zeitpunkts der Herztransplantation ist nach wie vor schwierig. Bei Patienten ohne entsprechende Optionen sollte frühzeitig auch die Möglichkeit einer Palliativbehandlung angesprochen werden.

Fazit

Herzinsuffizienz ist ein zunehmendes Problem bei EMAH. Neben klassischen Symptomen stellt die Herzinsuffizienz auch eine lebensbedrohliche Komplikation in dieser Patientengruppe dar. Obwohl es keine großen klinischen Studien für Herzinsuffizienzmedikamente bei EMAH gibt, ist häufig eine Therapie angezeigt. Vor Einleitung einer solchen Therapie sollte eine eingehende klinische, laborchemische und apparative Abklärung erfolgen, um potenziell behebbare andere Ursachen der Herzschwäche auszuschließen. Bei Versagen der medikamentösen Therapie und ausgeprägten Symptomen ist eine frühzeitige Therapie mit Herzunterstützungssystemen sowie eine Listung zur Herztransplantation zu erwägen. Zudem profitieren EMAH von einer Anbindung an entsprechend spezialisierte Zentren mit Expertise bei angeborenen Herzfehlern und Möglichkeiten der spezialisierten Herzinsuffizienzbehandlung.

„Mein Traum war Naturfotograf zu werden. Das viele Reisen stellte immer ein Problem dar. Jetzt bin ich dank meines EMAH-Spezialisten gut eingestellt und kann mit Herzschrittmacher meinen Traum erfüllen.“

Herzschrittmachertherapie bei Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler

Dr. Matthias J. Müller, PD Dr. David Backhoff, PD Dr. Heike Schneider, PD Dr. Ulrich Krause, Prof. Dr. Thomas Paul, Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Universitätsklinikum Göttingen

Die Herzschrittmachertherapie ist bei Patienten mit bradykarden Herzrhythmusstörungen erforderlich. Hierunter versteht man Herzrhythmusstörungen mit einer temporär oder permanent abnorm verminderten Herzfrequenz. Klinisch wichtigste Formen bradykarder Herzrhythmusstörungen sind die Schädigung oder der Ausfall des normalen Impulsgebers, des Sinusknotens, das Bradykardie-Tachykardie-Syndrom (Ausfall des Sinusknotens kombiniert mit Vorhoftachykardien) sowie der hochgradige bzw. komplette atrioventrikuläre Block (Störung der Impulsüberleitung von den Vorhöfen auf die Kammern). Die verminderte Herzfrequenz führt durch die Minderdurchblutung des Körpers zur Herzinsuffizienz, bei einer Minderdurchblutung des Gehirns zu Schwindelgefühl oder zum plötzlichen Bewusstseinsverlust (Synkope). Es besteht zudem ein deutlich erhöhtes Risiko für den plötzlichen Herztod.

Gut zu wissen!

Durchführung der Behandlung

Die Diagnostik von bradykarden Herzrhythmusstörungen bei Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler (EMAH) soll an Zentren mit entsprechender Expertise durchgeführt werden. Für die effektive und sichere Herzschrittmachertherapie sind neben der apparativen und personellen Ausstattung der Klinik ein komplettes Verständnis der Anatomie und der Hämodynamik des angeborenen Herzfehlers sowie die genaue Kenntnis der zuvor erfolgten chirurgischen bzw. katheterinterventionellen Maßnahmen notwendig.

Prinzip der Herzschrittmachertherapie

Eine medikamentöse Therapie ist bei bradykarden Herzrhythmusstörungen in keinem Fall sicher und ausreichend, sodass eine elektrische Stimulation des Herzens über einen speziellen Impulsgenerator, den Herzschrittmacher, erforderlich ist. Hierfür werden in der Regel eine Elektrode über die obere Hohlvene in den rechten Vorhof und eine weitere Elektrode in der rechten Kammer platziert. Diese Elektroden werden mit einem Schrittmachergenerator verbunden, der auf oder unter dem rechten oder linken Brustmuskel implantiert wird. Mit diesem transvenösen 2-Kammer-Schrittmachersystem ist eine Bedarfsstimulation sowohl des Vorhofs wie auch der Kammer möglich (Abbildung 1A). Moderne Herzschrittmacher können zudem die körperliche Aktivität registrieren und die Stimulationsfrequenz entsprechend anpassen.

Bei Patienten mit einer Herzinsuffizienz kann die kardiale Resynchronisationstherapie zu einer deutlichen Verbesserung der Pumpfunktion beitragen. Hierbei wird eine zusätzliche Elektrode in eine Vene der linken Herzkammer eingeführt.

Besondere Aspekte der Herzschrittmachertherapie bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

Die bradykarden Herzrhythmusstörungen können durch den angeborenen Herzfehler selbst oder durch operative bzw. katheterinterventionelle Eingriffe bedingt sein. Aufgrund von Voroperationen bzw. durch die Art der Operation (z. B. Fontan-Operation) kann der venöse Zugang zum Herz erschwert oder gänzlich verwehrt sein. Bei Patienten mit einem intrakardialen Shunt (verbliebene Verbindungen zwischen dem großen und kleinen Kreislauf, z. B. residuelle Ventrikelseptumdefekte) soll kein transvenöses Schrittmachersystem aufgrund des hohen Risikos einer Thrombembolie implantiert werden. In diesen Fällen ist die Implantation von speziellen epimyokardialen Herzschrittmacherelektroden (auf dem Herzmuskel befestigte Herzschrittmacherelektroden) erforderlich. Schließlich sollte bei der Implantation eines Schrittmachersystems bei einem Erwachsenen bedacht werden, ob der Patient in absehbarer Zukunft einen chirurgischen oder katheterinterventionellen Eingriff benötigt und ob die Implantation eventuell mit diesem Eingriff kombiniert werden kann. Auch sollte bedacht werden, ob die Schrittmacherelektroden eventuell ein Hindernis bei einem späteren operativen Eingriff wie einem Trikuspidalklappenersatz darstellen können.

Indikationen zur Herzschrittmachertherapie bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

Die Indikationen für eine Schrittmachertherapie bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler unterscheiden sich nicht wesentlich von denen bei Patienten ohne angeborenen Herzfehler und sind in der Tabelle 1 dargestellt:

Empfehlungen zur Schrittmachertherapie

Klasse 1

Eine Schrittmacherimplantation wird generell empfohlen bei

- Symptomatischer Bradykardie bei AV-Block
- Asymptomatischem hochgradigem AV-Block mit Einschränkung der ventrikulären Pumpfunktion, Ersatzrhythmus mit verbreiterten QRS-Komplexen bzw. ventrikulärer Ektopie
- Postoperativem AV-Block > 7 Tage
- Symptomatischer Sinusknotendysfunktion
- Bradykardie-Tachykardie-Syndrom zur Verhütung von Vorhoftachykardien

Klasse 2

Eine Schrittmacherimplantation wird überwiegend empfohlen bei

- Postoperativem bifaszikulärem Block nach früh-postoperativem komplettem AV-Block
- Sinusbradykardie < 40/min. bzw. Pausen > 3 sec. bei komplexem angeborenem Herzfehler
- Sinusknotendysfunktion oder Verlust der AV-Synchronie mit eingeschränkter Hämodynamik

Klasse 3

Eine Schrittmacherimplantation wird nicht empfohlen bei

- Vorübergehendem postoperativem AV-Block
- Asymptomatischer Sinusbradykardie < 3 sec. bzw. Herzfrequenz > 40/min.

Tabelle 1

Implantation von Herzschrittmachersystemen bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

Die Implantation von Herzschrittmachersystemen bei Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler setzt die genaue Kenntnis der individuellen kardialen Anatomie und der Situation der zuführenden Blutgefäße voraus. Auch wenn bei vielen Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler die Implantation des Herzschrittmachersystems über die rechte oder linke Vena subclavia und weiter über die obere Hohlvene wie bei Patienten mit einem strukturell normalen Herzen erfolgen kann (Abbildung 1A), ist dieser Zugangsweg zum Herzen bei einigen Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler nicht möglich. Bei Menschen mit einer Fontan- oder Hemifontan-Zirkulation wird die obere Hohlvene mit dem pulmonalarteriellen Gefäßsystem verbunden und so der direkte venöse Gefäßzugang aus der oberen Körperhälfte zum Herzen unterbunden. Die transvenöse Anlage von Herzschrittmachersonden ist in der Regel dann nicht möglich. Alternativ ist die epikardiale Implantation von Herzschrittmacherelektroden von außen auf das Herz erforderlich (Abbildung 1B). Die epimyokardiale Implantation eines Herzschrittmachersystems stellt im Vergleich zur transvenösen, endokardialen Implantation einen deutlich größeren chirurgischen Eingriff mit einem entsprechend längeren Krankenhausaufenthalt und erhöhter Morbidität des Patienten dar. Des Weiteren ist die Platzierung epimyokardialer Elektroden mit guten elektrischen Eigenschaften (gute Wahrnehmung, niedrige Reizschwelle) aufgrund von Vernarbungen nach mehrfachen herzchirurgischen Eingriffen oft schwierig.

Auch Patienten mit Verengungen (Stenosen) der zum Herzen führenden Venen bedürfen häufig zusätzlicher diagnostischer und therapeutischer Maßnahmen vor der transvenösen Implantation eines Herzschrittmachersystems. Ein Beispiel für diese Patientengruppe stellen Patienten mit einer d-Transposition der großen Arterien nach Vorhofumkehr-Operation (Mustard- oder Senning-Operation) dar. Die chirurgisch angelegten Vorhoftunnel („Baffle“), welche das sauerstoffarme Blut aus der oberen und unteren Körperhälfte zu dem subpulmonalen morphologisch linken Ventrikel leiten, können Stenosen und sogar Verschlüsse entwickeln. Das venöse Blut gelangt in diesen Fällen über Umgehungskreisläufe (sogenannte Kollateralgefäße) zum Herzen. Über die Kollateralgefäße können keine transvenösen Herzschrittmachersonden implantiert werden. Bei Patienten mit zu erwartenden venösen Gefäßengen sollte deshalb vor der Schrittmacherimplantation eine detaillierte Darstellung der Gefäßanatomie erfolgen. Bei der angiographischen Darstellung kann zeitgleich eine

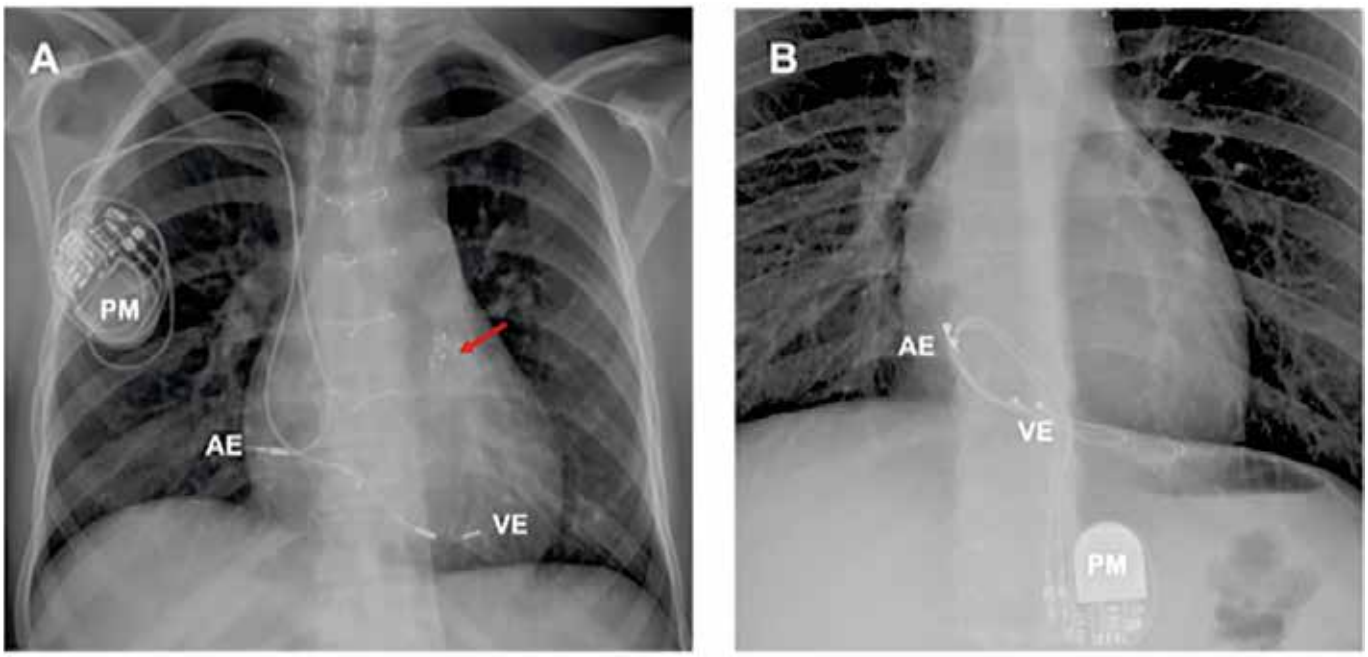


Abb. 1 A: Transvenöses 2-Kammer-Herzschrittmachersystem bei einer 20-jährigen Patienten mit Subaortenstenose und Sinusknotendysfunktion nach Aortoventrikuloplastik. Ein residueller Ventrikelseptumdefekt wurde vor der Implantation des Herzschrittmachersystems mit zwei Amplatzer VSD-Occludern katheterinterventionell verschlossen (roter Pfeil).
B: Epikardiales 2-Kammer-Herzschrittmachersystem bei einem 23-jährigen Patienten mit komplettem AV-Block bei Double Inlet Left Ventricle und l-Transposition der großen Arterien nach Fontan-Operation. Das Herzschrittmacheraggregat ist im Oberbauch platziert.

(AE = Vorhofelektrode; PM = Schrittmacheraggregat; VE = Ventrikelelektrode)

kathetergeführte Wiedereröffnung des verengten oder verschlossenen Gefäßes sowie gegebenenfalls die Implantation einer Gefäßstütze (Stent) durchgeführt werden (Abbildung 2A-C). Anschließend kann dann ohne Probleme die transvenöse Implantation eines Herzschrittmacher- oder Defibrillatorsystems erfolgen (Abbildung 2D).

Auch die kardiale Resynchronisationstherapie (CRT) mit 3-Kammer-Herzschrittmachersystemen zur Optimierung der elektromechanischen Funktion des Herzens ist bei einigen Patienten mit einem angeborenen Herzfehler hilfreich. Bei einer bedeutsamen Anzahl dieser Patienten ist aber aufgrund anatomischer Besonderheiten die typische Elektrodenkonfiguration (Vorhofelektrode im rechten Atrium, rechtsventrikuläre Elektrode am Septum und Koronarvenensinus-Elektrode zur Stimulation des linken Ventrikels, alle Elektroden transvenös endokardial) nicht möglich. Die Implantationstechnik ist hier dann individuell an die kardiale Anatomie und Gefäßsituation anzupassen. In vielen Fällen kann die Situation durch ein kombiniertes endo-epimyokardiales Hybridsystem gelöst werden (Abbildung 3). In anderen Fällen, wie z. B. bei Patienten nach Fontan-Operation, ist häufig die Implantation eines komplett epimyokardialen CRT-Systems erforderlich.

Residuelle intrakardiale Shunt-Verbindungen zwischen dem großen und kleinen Kreislauf, z. B. residuelle Ventrikelseptumdefekte, führen zu einer signifikanten Erhö-

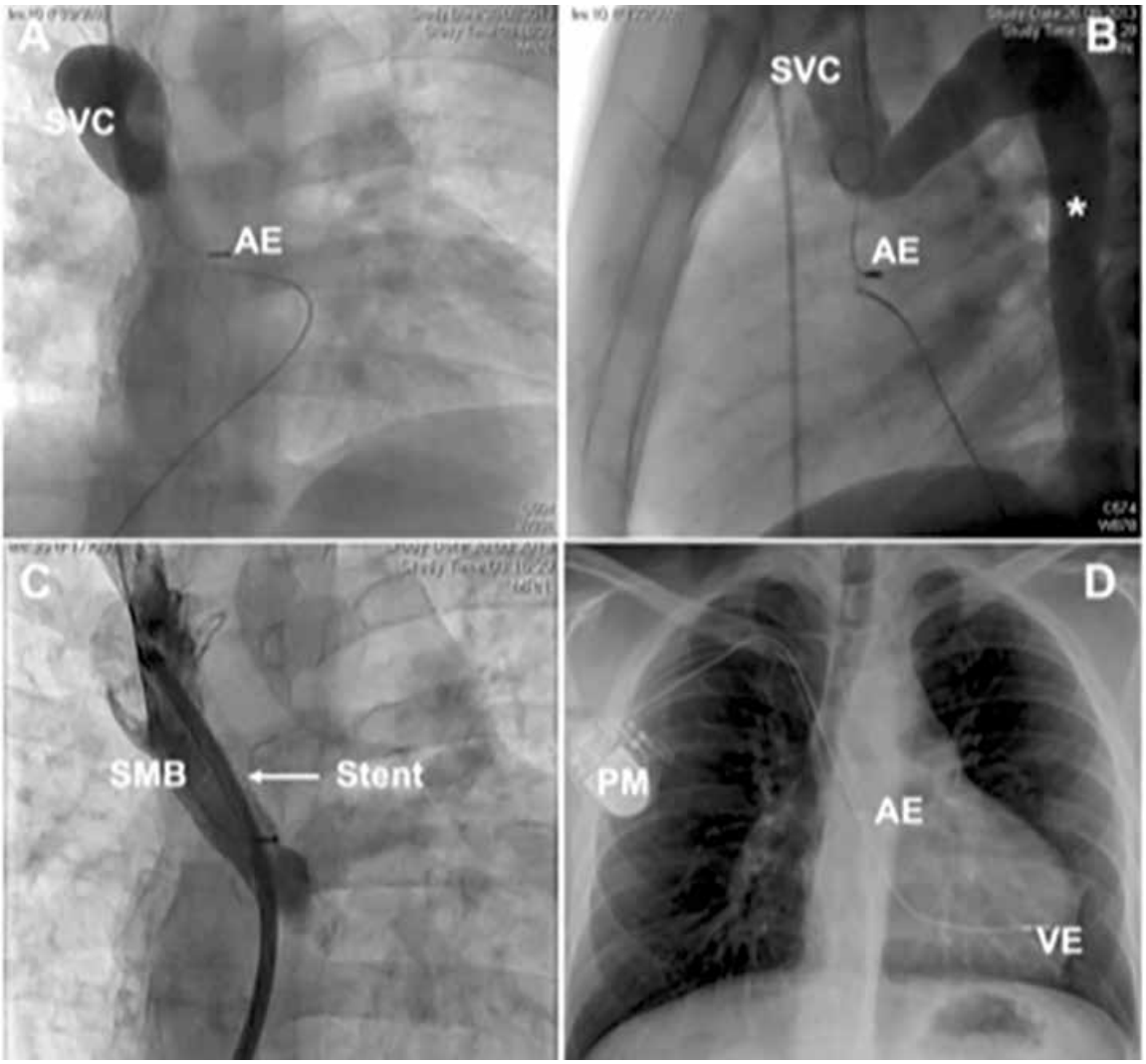


Abb. 2: 36-jähriger Patient mit d-Transposition der großen Arterien nach Vorhofumkehr-Operation und Sinusknotendysfunktion, Zustand nach Implantation eines transvenösen Einkammer-Vorhofschrittmachers im Kindesalter, nun progrediente AV-Überleitungsstörung, somit Indikation zur Implantation eines 2-Kammer-Herzschrittmachers
A: In der präoperativen Angiographie stellt sich der obere Mustardtunnel komplett verschlossen dar.
B: Das Kontrastblut aus der oberen Hohlvene (SVC) strömt über die erweiterte Vena azygos (Stern) zur unteren Hohlvene.
C: Angiographie nach Rekanalisation und Implantation eines Stents in den oberen Mustardtunnel (SMB) mit freiem Kontrastblutabstrom zum systemvensösen Vorhof
D: Zustand nach transvenöser Implantation einer ventrikulären Herzschrittmacherelektrode

(AE = Vorhofelektrode, PM = Schrittmacheraggregat, VE = Ventrikelelektrode)

hung des Thrombembolierisikos nach Implantation endokardialer Schrittmacherelektroden. Bei diesen Patienten soll vor der Schrittmacherimplantation ein (gegebenenfalls kathetergeführter) Verschluss der Shunt-Verbindungen erfolgen. Alternativ ist die Implantation eines epimyokardialen Schrittmachersystems angezeigt.

Programmierung des Herzschrittmachers bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

Die Programmierung des Herzschrittmachers soll die zugrunde liegende bradykarde Herzrhythmusstörung effektiv behandeln und hierdurch einen möglichst physiologischen Ablauf der elektrischen Erregungsausbreitung im Herzen gewährleisten, da anderenfalls eine Verschlechterung der hämodynamischen Situation des Patienten eintreten kann.

Die Wahl des Betriebsmodus des Schrittmachergenerators richtet sich nach der zugrunde liegenden Herzrhythmusstörung. Bei Patienten, bei denen das Herz die Herzfrequenz nicht in ausreichendem Maße an die körperliche Aktivität anpassen kann, ist darauf zu achten, einen frequenz-adaptiven Modus, eine „R-Funktion“ (rate response), zu programmieren. Bei Patienten mit einer Sinusknotendysfunktion soll immer die Vorhofstimulation angestrebt werden. Bei einigen Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler kann allerdings die Implantation einer Vorhofelektrode aufgrund ausgeprägter Vernarbungen und Fibrosierungen des Vorhofgewebes schwierig oder sogar unmöglich sein. In diesem Fall muss unter Verlust der AV-Synchronität eine Ventrikelstimulation im aktivitätsgesteuerten VVI-R-Modus erfolgen.

Bei der Programmierung von Herzschrittmachern bei Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler sind das jüngere Alter sowie der höhere körperliche Aktivitätsgrad im Vergleich zu den älteren Herzschrittmacherpatienten mit einem strukturell normalen Herzen zu berücksichtigen. Konkret bedeutet dies, dass die maximale Synchronisations- bzw. Sensorfrequenz des Herzschrittmachers in der Regel bei Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler höher zu programmieren sind, als es die Werkseinstellungen der Geräte vorgeben. Bei der 2-Kammer-Stimulation muss das AV-Intervall ausreichend lang programmiert sein, um eine mögliche spontane AV-Über-

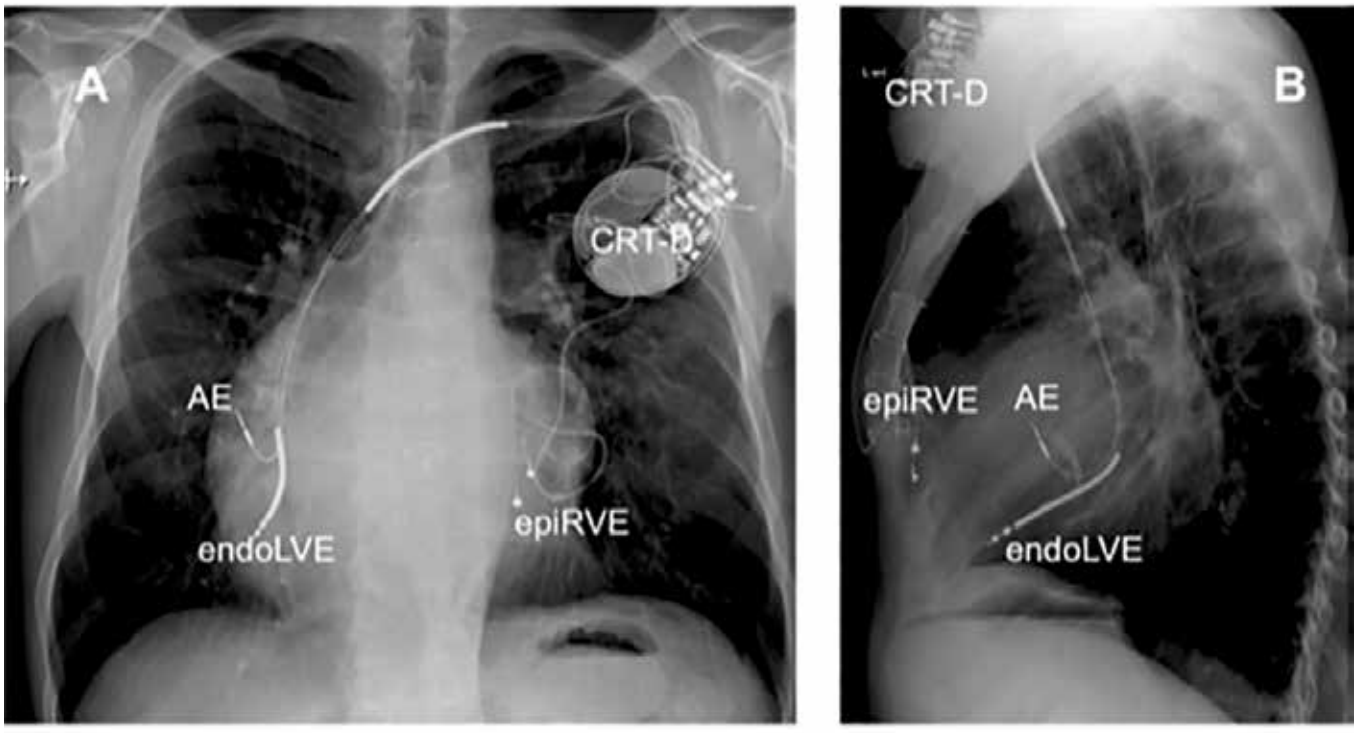


Abb. 3: 48-jähriger Patient mit kongenital korrigierter Transposition der großen Arterien und Zustand nach Trikuspidalklappenersatz, kompletter AV-Block, hochgradig eingeschränkte Funktion des rechten Systemventrikels und interventrikuläre Dyssynchronie (A Liegendaufnahme, B seitliche Aufnahme). Zur Primärprophylaxe des plötzlichen Herztodes sowie zur kardialen Resynchronisationstherapie wurde ein 3-Kammer-Herzschrittmacher-/ICD-System implantiert.
Die Vorhof (AE)- und linksventrikuläre Elektrode (endoLVE) wurden transvenös endokardial implantiert, zur Stimulation des rechten Systemventrikels wurde eine epikardiale Elektrode platziert (epiRVE).

leitung zu erlauben und eine unnötige Ventrikelstimulation zu vermeiden. Ein langes AV-Intervall gewährleistet eine adäquate Füllung der Ventrikel. Bei permanenter ventrikulärer Stimulation wird zum einen die Batteriekapazität des Herzschrittmachers unnötig belastet, zum anderen besteht bei einem hohen ventrikulären Stimulationsanteil das Risiko einer schrittmacherinduzierten Kardiomyopathie. Moderne Schrittmachersysteme bieten zur Vermeidung einer unnötigen ventrikulären Stimulation spezielle Betriebsmodi an, in welchen der 2-Kammer-Schrittmacher grundsätzlich in einem AAI- bzw. AAIR-ähnlichen Modus arbeitet und nur bei Ausbleiben der spontanen atrioventrikulären Überleitung in den DDD- bzw. DDDR-Modus umschaltet und vice versa (z. B. Managed Ventricular Pacing, MVP, Medtronic). Ein zu langes AV-Intervall kann zum Auftreten von AV-Klappeninsuffizienzen führen. Eine Überprüfung der individuellen Programmierung mithilfe einer echokardiographischen Untersuchung ist ratsam.

Bei Patienten mit rezidivierenden Vorhoftachykardien kann die antitachykarde atriale Überstimulationsfunktion zur Terminierung der tachykarden Rhythmusstörung eingesetzt werden. Bei Patienten mit intakter, uneingeschränkter AV-Überleitung ist die Überstimulationsfunktion zur Behandlung von Vorhoftachykardien aber mit äußerster Vorsicht anzuwenden, da durch die antitachykarde Überstimulation bei schneller atrioventrikulärer Überleitung eine hohe Kammerfrequenz resultieren kann mit dem Risiko von Kammerflimmern und dem plötzlichen Herztod.

Herzschrittmachernachsorge bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

Jugendliche und Erwachsene mit einem angeborenen Herzfehler, die mit einem Schrittmacher versorgt sind, bedürfen regelmäßiger ambulanter EMAH-kardiologischer Untersuchungen. Nach Erst- bzw. Neuimplantation soll generell die erste Nachuntersuchung nach vier Wochen erfolgen, eine weitere nach drei Monaten. Anschließend werden regelmäßige Kontrolluntersuchungen im Abstand von sechs Monaten empfohlen. Eine detaillierte echokardiographische Untersuchung sollte mindestens alle zwölf Monate durchgeführt werden, um eine Einschränkung der Herzleistung durch eine permanente Ventrikelstimulation rechtzeitig zu erkennen. Zusätzliche Schrittmacherkontrollen sollen nach einer externen Kardioversion, einer Hochfrequenzstromablation, einem chirurgischen Eingriff, einer MRT-Untersuchung (im MRT-Modus) und bei Anzeichen einer möglichen Fehlfunktion des Schrittmachers oder unklaren Symptomen erfolgen. Die individuellen Nachsorgeintervalle hängen von vielen Faktoren ab, insbesondere vom kardiovaskulären Status des Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler und der Begleiterkrankungen sowie der verbliebenen Batteriekapazität des Herzschrittmachers und vom Funktionszustand der Elektroden.

Bei der Schrittmachernachsorge sollen per Telemetrie die Funktionswerte (Impedanz-, Reizschwellen- und Wahrnehmungswerte) der Elektroden überprüft werden. Auch soll der interne Speicher des Herzschrittmachers auf Episoden von supraventrikulären bzw. ventrikulären Tachykardien eingesehen werden. Darüber hinaus kann die Häufigkeit der atrialen/ventrikulären Stimulation im Ereignisspeicher abgefragt und die Programmierung adjustiert werden. Ein weiterer wichtiger Parameter ist die Batterierestlaufzeit. Potenzielle Fehlfunktionen und Komplikationen sollen erkannt und behoben, alle Daten erfasst, dokumentiert und gespeichert werden.

Die zielgerichtete Anamnese soll Herzstolpern (Palpitationen), Synkopen (plötzliche Bewusstlosigkeiten), die körperliche Belastbarkeit, Zwerchfellzucken und Bewegungseinschränkungen erfassen. Die körperliche Untersuchung schließt die Untersuchung der Schrittmachertasche (Aggregat tastbar, verschiebbar, oberflächlich) ein, das 12-Kanal-EKG soll eine korrekte Schrittmacherfunktion dokumentieren. In der Nachsorge soll der Arzt den nächsten Kontrolltermin festlegen. Es wird in Zukunft zunehmend möglich sein, einen Teil der Schrittmacherkontrollen telemetrisch per Internet oder Telefon durchzuführen. Prinzipiell ist im Alltag zu beachten, dass die Patienten immer ihren Schrittmacherausweis bei sich führen sollten. Stärkere Magnetfelder sollten gemieden werden. Mobiltelefone und Multimedia-Geräte können genutzt werden, es wird generell ein Abstand von 15 cm empfohlen, Störungen sind allerdings extrem selten. Zudem wird ein Abstand zu großen Lautsprechern, Induktionskochfeldern und Werkzeugen mit starken Elektromotoren von etwa einer Armlänge empfohlen. Hinweise einer Störung der Herzschrittmacherfunktion durch elektronische Geräte, die in modernen Kraftfahrzeugen verbaut sind, gibt es bisher nicht. Erwachsene mit einem angeborenen Herzfehler mit Herzschrittmachern sollen sportlich aktiv sein. Hierbei ist jedoch zu beachten, dass die Sportart in Abhängigkeit von der kardialen Grunderkrankung gewählt wird. Sportarten mit erhöhter Verletzungsgefahr (Kontaktsport, Geräteturnen etc.) sollten gemieden werden, im Einzelfall bieten Protektoren einen Schutz für den Herzschrittmacher.

Komplikationen der Herzschrittmachertherapie bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

Zu den häufigsten Komplikationen gehören Probleme oder Fehlfunktionen der Schrittmacherelektroden. Hierzu zählen Dislokation (Verlagerung) der Elektrodenspitzen im Herzen, Elektrodenbrüche und Isolationsdefekte. Zudem kann es durch Vernarbungsvorgänge am Herzen sowie durch Medikamenteneinfluss oder Elektrolytverschiebungen zu Fehlfunktionen der Wahrnehmung und/oder der Stimulation kommen. Bei den jungen Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler sind Elektrodenprobleme aufgrund des aktiveren Lebensstils und einem damit erhöhten mechanischen Stress der Elektroden häufiger als bei älteren Patienten. Dies trifft besonders auf epimyokardiale Elektroden zu. Gelegentlich kann es bei schlanken Patienten und subkutan implantierten Herzschrittmachern zu einer Migration oder Erosion (Aufbrechen der Haut über dem Schrittmachergehäuse) des Herzschrittmachers kommen. Gelegentlich führt die Manipulation der Patienten an der Herzschrittmachertasche zur Fehlfunktion. Dies wird im Englischen ‚Twiddler'-Syndrom (twiddle = drehen, herumspielen) genannt.

Das Risiko einer Infektion der Herzschrittmachersysteme ist bei Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler deutlich erhöht. Diese Infektionen sind in der Regel bakteriell bedingt und können lokal auf die Schrittmachertasche beschränkt sein. Sie können aber auch zu einer systemischen Infektion führen. Dies kann bei Befall der Herzklappen oder von anderem Fremdmaterial im Herzen lebensgefährliche Folgen haben (Endokarditis). Eine Endokarditis erfordert eine intravenöse Antibiotikatherapie über vier bis sechs Wochen und macht in der Mehrzahl der Fälle die Explantation des kompletten Schrittmachersystems inklusive der Elektroden mit anschließender Neuimplantation erforderlich.

Abb. 4: Der sondenlose Herzschrittmacher MicraTM der Firma Medtronic vereint alle Funktionseinheiten in einer Kapsel.

Ein weiteres Problem für die jungen Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler sind Verengungen oder gar komplette Verschlüsse der Venen durch die Elektroden. Häufig sind die Schrittmachersysteme bereits in jüngeren Jahren implantiert worden, das Schrittmachersystem wird für den Rest des Lebens benötigt. Über diesen langen Zeitraum kann es durch erneute Implantation von Elektroden häufiger zu Gefäßverengungen kommen. Durch die Akkumulation der möglichen Komplikationen über die lange Lebensspanne der Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler kommt es im Verlauf wiederholt zur Notwendigkeit von Revisionen der Elektroden und/oder des Generators.

Aussicht

Zur Verbesserung der Gerätefunktion und zur Vermeidung von Komplikationen werden die Herzschrittmachersysteme stetig weiterentwickelt. Eine richtungsweisende Innovation sind aktuell die sondenlosen Herzschrittmacher („leadless pacemaker"), deren Funktionseinheiten (Elektrode und Generator) in einer kleinen Kapsel vereint sind (Abbildung 4). Die sondenlosen Herzschrittmacher werden kathetergestützt in den rechten Ventrikel implantiert. So können Komplikationen vermieden werden, die durch die Lage der Herzschrittmachersonden im zuführenden venösen Gefäß, im Vorhof, in der Herzkammer und an der AV-Klappenebene verursacht werden. Ferner besteht kein Risiko einer Infektion der Herzschrittmachertasche. Seit der Erstimplantation im Menschen im Dezember 2012 wurden bereits mehrere Tausend sondenlose Herzschrittmacher implantiert. Der in Deutschland momentan einzige kommerziell erhältliche sondenlose Herzschrittmacher „MicraTM" hat eine kalkulierte Batterielaufzeit von circa zehn Jahren, ist MRT-kompatibel und mit 1,75 g der weltweit kleinste Herzschrittmacher. Ausgewählte Patienten, die ausschließlich eine Kammerstimulation benötigen, können von einem sondenlosen Herzschrittmacher profitieren.

Für die jungen Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler kommen diese Systeme generell noch nicht in Betracht, da zu erwarten ist, dass bei einer Leistung des Schrittmachers von circa zehn Jahren und einer Lebenserwartung der Patienten von 70-80 Jahren mehr als fünf

Systeme in den rechten Ventrikel implantiert werden müssten. Aktuell ist es technisch nicht geklärt, ob und wie diese Systeme nach längerer Implantationszeit wieder entfernt werden können.

Die nächste Stufe der Weiterentwicklung des sondenlosen Herzschrittmachers wird eine zur Vorhofaktion synchronisierte Kammerstimulation bei Patienten mit erhaltener Sinusknotenfunktion darstellen. Als konsequente Fortentwicklung wäre eine koordinierte Stimulation von Vorhof und Kammer sowie die Möglichkeit der kardialen Resynchronisationstherapie (CRT) mittels sondenlosem Herzschrittmacher denkbar. Hierzu wurden bereits erste Berichte zur sondenlosen Stimulation der linken Hauptkammer in Verbindung mit einem transvenösen Herzschrittmacher-/ICD-System beim Menschen veröffentlicht. Ferner wurde im Tiermodell bereits eine antitachykarde Stimulation bei Kammertachykardien mittels sondenlosem Herzschrittmacher erprobt.

Der denkbar ideale Herzschrittmacher generiert ohne Batterie und ohne Sonden einen stabilen physiologischen Herzrhythmus, erneuert sich selbst und stellt kein Infektionsrisiko dar. All diese Anforderungen könnten „biologische Herzschrittmacher“ erfüllen, welche Gegenstand der aktuellen Forschung im Reagenzglas und im Tiermodell sind. Im Prinzip werden hierbei Zellen so programmiert, dass sie nach Einbringen in das Herz die Funktion des Taktgebers übernehmen.

Literatur

1. Hernandez-Madrid A, Paul T, Abrams D et al. (2018) Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. Europace 2018;20(11):1719-1753.
2. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S et al. (2014) PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). Heart Rhythm 2014;11(10):e102-e165.

Herztransplantation und Herz-Lungen-Transplantation bei Säuglingen, Kindern und Heranwachsenden

Prof. Dr. Michael Weyand, Herzchirurgische Klinik und Transplantationszentrum Erlangen-Nürnberg, Universitätsklinikum Erlangen

Die Herztransplantation (HTX) ist heutzutage ein etabliertes Verfahren zur Behandlung der terminalen Herzinsuffizienz jedweder Ursache und führt zu einer erheblichen Prognoseverbesserung. Gleiches gilt mit deutlichen Einschränkungen auch für die kombinierte Herz-Lungen-Transplantation (HLTX).

Seit der ersten Herztransplantation durch Christiaan Barnard im Jahre 1967 in Kapstadt wurden weltweit bisher nahezu 80 000 Herzen verpflanzt. Etwa 10 Prozent davon bei Säuglingen, Kindern und Jugendlichen. Die ISHLT (International Society for Heart and Lung Transplantation) führt seit Kurzem ein besonderes Register für Kinder mit endgradigen Herzschwächen. Allerdings speisen derzeit noch keine Zentren aus Deutschland dort ihre Daten ein. Unkorrigierbare angeborene Herzfehler stellen die wesentliche Indikation bei Neugeborenen und Säuglingen im ersten Lebensjahr dar; nach dem ersten Lebensjahr treten Kardiomyopathien wie bei Erwachsenen in den Vordergrund, dicht gefolgt von palliierten Herzfehlern mit versagendem Systemventrikel. In der Statistik der ISHLT wird für die kindliche Transplantation eine Ein-Jahres-Lebenserwartung von 80 Prozent, nach fünf Jahren von 70 Prozent und nach zehn Jahren von 60 Prozent angegeben. Diese Erwartung wird in der Bundesrepublik durch die Allokationsregelung und den krassen Spendermangel unterschritten. Von den 257 Herzspenden im Jahre 2017 in der Bundesrepublik entfielen nur 21 auf Spender unter 18 Jahren. Spender im Neugeborenen- und Säuglingsalter sind eine Rarität. Entsprechend steigt die Wartezeit der Betroffenen immer mehr an, trotz einer sofortigen Einordnung in die hochdringende Gruppe.

Entsprechende Maßnahmen zielen auf zwei Punkte ab: zum einen auf die Erweiterung des Spenderpools und zweitens auf das Überleben der Kinder in der Wartezeit. Praktisch alle Zentren der Bundesrepublik haben die blutgruppeninkompatible Transplantation[4] und ein Programm zum Einsatz mechanischer Kreislaufunterstützung aufgenommen.

Seit der ersten Herztransplantation durch Christiaan Barnard im Jahre 1967 in Kapstadt wurden weltweit bisher nahezu 80 000 Herzen verpflanzt.

Indikation und Kontraindikation

Grundsätzlich sind alle endgradigen kardialen, pulmonalen und gemischten Pathologien als Grunderkrankung für eine HTX oder HLTX zu erachten. Eine schwere Einschränkung der Leistungsfähigkeit ist zwingend notwendig. Wichtige Einschlusskriterien liegen in der absolut fehlenden therapeutischen Alternative und der starken Begrenzung der Lebenserwartung.

Die Differenzierung zwischen angeborenen und erworbenen Erkrankungen wird auch bei der kindlichen Herz- und Herz-Lungen-Transplantation getroffen. Zu den erworbenen Pathologien, die eine Indikation darstellen, gehören im Wesentlichen Kardiomyopathien aller Art. Einige Kardiomyopathien, besonders mit restriktiver Physiologie, treten besonders häufig im Kindesalter auf. Lebensbedrohliche Arrhythmien finden sich im kind-

lichen Krankengut eher selten. Benigne Tumore und mit Einschränkungen maligne Herztumore stellen ebenfalls eher eine Randgruppe dar. Zunehmend häufig finden sich Empfänger nach einer frühen kindlichen Herz- und Herz-Lungen-Transplantation für eine Retransplantation auf europäischen und transatlantischen Wartelisten. Die sekundäre pulmonale Hypertonie nach Korrektur- oder Palliationsversuch ist eine seltene Indikation zur kombinierten Transplantation geworden. Ein erneuter kardialer Eingriff und eine isolierte Lungentransplantation müssen hier zunächst erwogen werden.

Unter den angeborenen Pathologien stehen kardiale Defekte ohne jede chirurgische oder interventionelle weitere Therapieoption im Vordergrund. Bei der Mehrheit dieser Patienten findet sich ein versagendes Systemventrikel. Die primär pulmonale Hypertonie ist eine Domäne der kombinierten Transplantation.

Wesentlicher ist der Ausschluss von Kontraindikationen. Die Auswahl der potenziellen Empfänger muss hier gerade in Anbetracht des Spendermangels streng erfolgen und die folgenden Parameter berücksichtigen:

- Frühgeburtlichkeit, niedriges Geburtsgewicht
- unklare kardiale Diagnose, da Therapieoptionen verbleiben könnten
- persistierende Azidose
- therapierefraktäre Infektion
- neurologische Auffälligkeiten mit eingeschränkter Prognose
- fakultative Einschränkungen der Nierenfunktion
- weitere schwerwiegende Organfehlbildungen
- Chromosomenaberrationen
- persistierende psychosoziale Störungen im familiären Umfeld
- und vor allem eine durch mannigfaltige Voroperationen induzierte, therapeutisch schwer angehbare Immunisierung

Die sekundäre pulmonale Hypertonie führt ab etwa sechs bis acht Wood-Einheiten von der isolierten Herztransplantation weg in die Gruppe der kombinierten Empfänger. Generell erfordert ein thorakales Transplantationsprogramm im Kindesalter – mehr noch als bei Erwachsenen – die Zusammenarbeit eines Teams von Organspezialisten mit Immunologen.

Listung und Wartezeit

Nach der fachlichen Entscheidung zur Transplantation muss eine dezidierte Information der Eltern über die Transplantation, die Wartezeit und die Nachsorge erfolgen. Eine Einwilligung der Eltern in die Listung ist schon aus Gründen des Datenschutzes zwingend erforderlich. Bis zum vollendeten 16. Lebensjahr werden die Kinder in Deutschland gemäß den bestehenden Allokationsrichtlinien der Bundesärztekammer als HU-Empfänger eingestuft (HU = hochdringend). Eine besondere Dringlichkeit wird dabei anerkannt, wenn die Kinder nicht aus stationärer Therapie entlassen werden können. Da die Wartezeit nur selten im Bereich weniger Monate oder darunter liegt, ist eine besondere mentale und physische Förderung der Kinder empfehlenswert.

Die Auswahl der Spender bleibt in Deutschland allein in der Hand der verantwortlichen Transplantationschirurgen. Sie orientiert sich bei zwingender Blutgruppenkompatibilität und Vernachlässigung des HLA-Musters an Größe und Gewicht des Spenders, ohne dessen Alter oder andere Parameter zu berücksichtigen. Dabei werden die üblichen Toleranzen, die aus der Erwachsenentransplantation bekannt sind, weit gedehnt. Das gilt insbesondere für ein häufiges sogenanntes „Oversizing“. HIV-Infektionen des Spenders stellen derzeit eine obligate, Hepatitisinfektionen eine fakultative Kontraindikation dar. Gleiches gilt für maligne Tumore mit Ausnahme von Hirntumoren, da diese nur sehr selten metastasieren. Die Funktionalität des Spenderorgans unterliegt hirntodbedingten Einflüssen und Schwankungen, sodass die Beurteilung der Qualität und die daraus folgende Akzeptanz erst unmittelbar vor der Entnahme durch versierte Chirurgen erfolgen sollte.

Transplantation

Die eigentliche Transplantation, die Operation des Empfängers, wird zunächst von logistischen Erwägungen geprägt, die der Reduktion der erwarteten Ischämiezeit (Zeitspanne, während der zu transplantierende Organe nicht mit Blut und damit mit Sauerstoff versorgt werden) dienen. Hautschnitt und Beginn der HLM-Phase (Herz-Lungen-Maschine) werden davon diktiert. Voroperationen werden dabei mitberücksichtigt. Die eigentliche Transplan-

tation beginnt mit der Exzision der erkrankten Organe. Die Transplantation beginnt logischerweise dorsal mit der Anastomosierung der linken Vorhöfe und schreitet danach zentral fort. In der Regel werden dabei die ursprünglichen Techniken von Norman Shumway[2] (Abbildung 1) bei der Herztransplantation und von Bruce Reitz[3] (Abbildung 2) für die Herz-Lungen-Transplantation mit wenigen Modifikationen angewandt. Beide Chirurgen haben für ihre jeweiligen Gebiete in Stanford, CA Pionierarbeit geleistet, die sich von der reinen Entwicklung einer chirurgischen Technik auch über die immunologischen Folgeprobleme erstreckte[4].

Besonders bei der isolierten Herztransplantation müssen dabei immer wieder Anpassungen an die spezielle kardiale Anatomie der Empfänger gemacht werden. Dies

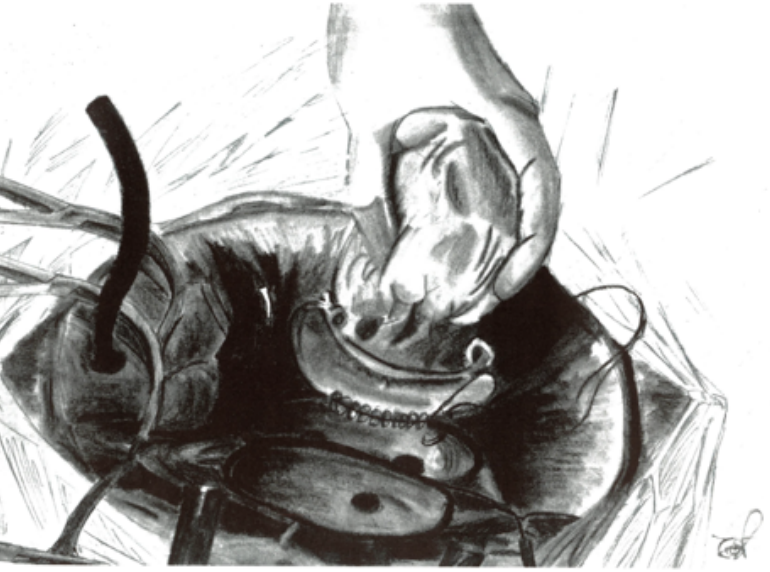


Abb. 1: Technik der Herztransplantation nach Norman Shumway. Anastomosierung der linken und rechten Atria, es folgt die Verbindung von Aorta pulmonalis und schließlich Aorta

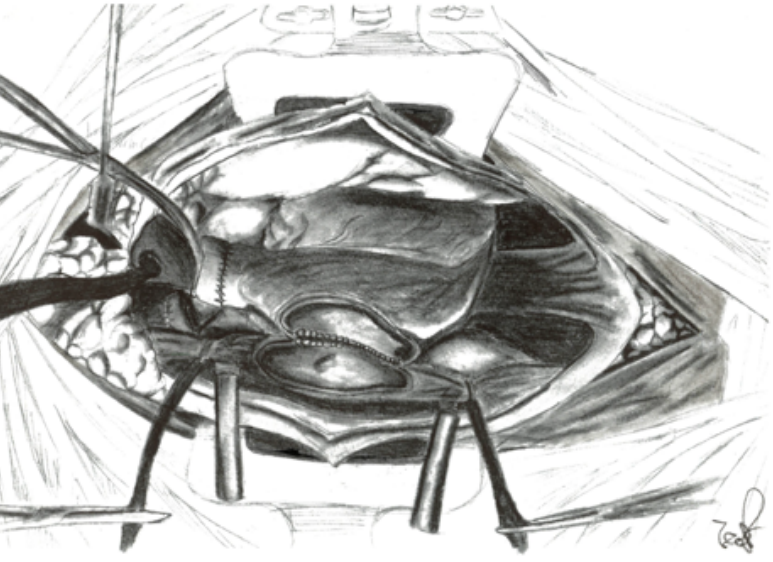


Abb. 2: Technik der Herz-Lungen-Transplantation nach Bruce Reitz. Nach einer En-Bloc-Entfernung von Herz und Lunge unter akribischer Schonung der Nervi phrenici wird der vorbereitete Organblock in das Mediastinum eingelegt und in der Reihenfolge Rechtes Atrium, Trachea, Aorta anastomosiert.

Wesentlicher Bestandteil der Nachsorge ist die regelmäßige Kontrolle der Empfänger zum Ausschluss einer Abstoßungskrise und zum Ausschluss relevanter Nebenwirkungen der Medikation.

erfordert im Einzelfall auch die Kommunikation mit den Entnahmechirurgen. Häufig wird in der kindlichen Herztransplantation von der klassischen Shumway-Technik auf die sogenannte bicavale Variante gewechselt. Besonders in der unmittelbaren Phase nach der HLM muss der Denervation des Herzens und der Einschränkung des Frank-Starling-Mechanismus aufgrund der meist langen Ischämiezeit durch elektrische Anhebung der Herzfrequenz Rechnung getragen werden.

Nachsorge

Der Erfolg des Verfahrens hängt neben der richtigen Auswahl des Spenderorgans im Wesentlichen von der notwendigen Immunsuppression ab. Schon vor dem Beginn der Operation wird mit der Gabe von immunsuppressiven Medikamenten begonnen. Intra- und postoperativ wird das Spektrum erweitert, wobei je nach Lage der Immunisierung ein individuelles Medikationsschema für den einzelnen Empfänger interdisziplinär entworfen wird.

Grundlage ist die Triage aus Cortisonderivat, einem Calcineurinhemmer wie Ciclosporin oder Tacrolimus sowie Mycophenolat Mofetil oder Azathioprin[5]. Manche Zentren ergänzen die Basismedikation zusätzlich um einen initialen mehrtägigen Kurs eines Antithymozytenglobulins

im Sinne einer sogenannten Induktionstherapie. Deren Wirkung wird an der peripheren Lymphozytenzahl und deren Subsets gemessen.

Zunehmend sind die Kinder durch vorangegangenen Kontakt mit Fremdblut bereits immunisiert. Das erfordert zum einen die genaue Bestimmung des individuellen HLA-Musters und dessen Berücksichtigung bei der Transplantation bis hin zum virtuellen oder echten Crossmatch (Kreuzprobe), zum anderen die Anwendung von Maßnahmen zur Reduktion zirkulierender Antikörper durch Plasmapherese oder Plasmaaustausch.

In der initialen Phase werden selbstverständlich Antibiotika intravenös verabreicht, im Falle einer Induktionstherapie bis zu deren Ende. Eine orale Candidaprophylaxe ist ebenso Routine wie das Vorbeugen einer Pneumocystis-Infektion mit Cotrimoxazol. Da die Immunsuppression lebenslang fortgeführt werden muss, ist eine Prophylaxe mit Aciclovir zur Vermeidung einer viralen Infektion mit Epstein-Barr-Viren ebenso lebenslang erforderlich.

Alle Immunsuppressiva haben nur eine sehr geringe therapeutische Breite. Häufige Nebenwirkungen betreffen die Entwicklung einer Hypertonie und eine Reduktion der glomerulären Filtrationsrate. Beides wird auch bei Kindern in einer Häufigkeit von 40-90 Prozent beobachtet und den Calcineurin-Antagonisten zugeschrieben. Wobei die Nephrotoxizität bei Kindern geringer ausgeprägt scheint als bei erwachsenen Empfängern. Ein – häufig passagerer – Diabetes ist ebenfalls dieser Substanzgruppe geschuldet. Im Verlauf genügen in der Regel diätetische Maßnahmen zur Behandlung der Hyperglykämie. Eine weitere bekannte Nebenwirkung beider Substanzen ist eine Hypomagnesiämie. Die drohende Neigung zur Arrhythmie zwingt zur oralen Substitution. Auch eine Hypokaliämie wird, begünstigt durch gleichzeitige Diuretikagabe, häufig beobachtet. Eine weitere, vorwiegend dem Ciclosporin zugesprochene Nebenwirkung stellt die Entstehung einer Gingivahyperplasie (Zahnfleischwucherung) dar. Diese wird jedoch nach der Umstellung der oralen Zufuhr von Säften auf Kapseln deutlich seltener beobachtet. Eine Hypertrichose (übermäßige Behaarung) tritt in unterschiedlichem Ausmaß immer auf, nimmt jedoch selten kosmetisch beeinträchtigende Ausmaße an.

Generell liegt immunsuppressionsbedingt eine verstärkte Neigung zu Infekten vor. Impfungen sollten durchgeführt werden, bisher bleiben Impfungen mit Lebendimpfstoffen bei Organempfängern jedoch obsolet.

Da durch die regelmäßige orale Cortisoneinnahme das Wachstum, das ansonsten altersentsprechend verlaufen könnte, beeinträchtigt wird, haben praktisch alle Kinderherztransplantationszentren Protokolle zur Entwöhnung binnen 6-18 Monaten entwickelt.

Wesentlicher Bestandteil der Nachsorge ist die regelmäßige Kontrolle der Empfänger zum Ausschluss einer Abstoßungskrise und zum Ausschluss relevanter Nebenwirkungen der Medikation. Eine unerkannte und unbehandelte Rejektion führt zwingend zum Organversagen und -verlust. Alle Zentren verfügen deswegen über Protokolle, die Surveillance-Untersuchungen in regelmäßigen Abständen verlangen, wobei die Intervalle mit zunehmendem Abstand zur Transplantation verlängert werden. Initial sind wöchentliche Kontrollen die Regel. Neben Blutentnahmen, Echokardiographien und Spirometrien sind hier invasive Untersuchungen des Transplantatgewebes, per Endomyokardbiopsie oder Bronchoskopie gewonnen, derzeit noch unerlässlich. Alle klinischen Hinweise, wie subfebrile Temperaturen oder generelles Unwohlsein, erzwingen eine zusätzliche invasive Diagnostik. Das invasiv gewonnene Material wird lichtmikroskopisch und immunhistochemisch untersucht und gradiert. Leichte Veränderungen führen dabei zu einer vorgezogenen Kontrolle der Untersuchung. Relevante Befunde erzwingen die Behandlung einer Abstoßungskrise. In der Regel reicht hier sowohl im Falle der HTX als auch bei der HLTX die mehrtägige Gabe eines Cortisonderivats aus. Sollten Kontrollen ein Persistieren der Resektion belegen, kann der Cortisonkurs wiederholt werden, oder es werden Antithymozytenglobuline bzw. andere spezifische Antikörper eingesetzt. Im Falle des Nachweises von Antikörperablagerungen in den immunhistochemischen Untersuchungen werden gegebenenfalls extrakorporale Verfahren wie Photopherese oder Plasmapherese notwendig, um die zirkulierenden Antikörper zu eliminieren. Abstoßungskrisen lassen sich nicht generell vermeiden. Im eigenen Krankengut treten sie mit einer Inzidenz von 1,7 im ersten Jahr auf. Sie sind jedoch bei rechtzeitiger Erkennung und Therapie ohne direkte langfristige organschädigende Folgen.

Ein zusätzliches spezifisches Problem aller Transplantationen solider Organe besteht in der sogenannten chronischen Abstoßung, die sich am Herzen als Transplantatvaskulopathie (Graft Vessel Disease, GVD) und an der Lunge als obliterierende Bronchiolitis manifestiert. Aufgrund der Denervierung sind klinische Zeichen wie Angina pectoris nicht vorhanden. Am Herzen sind deswegen jährliche Koronarographien notwendig. Die chronische Rejektion führt im Endstadium zum Organverlust

und ist in der Regel der Grund für eine erneute Listung zur Transplantation. Verschiedene Pathomechanismen werden diskutiert. Dazu gehören die Denervierung der Organe, Ischämie-Reperfusionsprobleme im Rahmen der Transplantation, der Einfluss des immunologischen Triggers viraler Infektionen des Organs, besonders durch das Cytomegalievirus, vor allem aber die Reaktion des Immunsystems auf die Antigenpräsentation der Endothelien. Die humorale Seite des Immunsystems wird durch die geübte Immunprophylaxe nur gering beeinflusst. Antikörperbildung führt in den Spendergeweben zur Proliferation vor allem der glatten Muskulatur und letztendlich zum Lumenverlust der Gefäße am Herzen oder zur Verlängerung der Diffussionsstrecke an der Lunge. Daraus resultierend beträgt die sogenannte Graft-Halbwertszeit, die Zeit bis zum durchschnittlichen Graft-Versagen, im Falle der HTX elf Jahre und im Falle der HLTX deutlich darunter.

Experimentelle therapeutische Ansätze sind vorhanden, insbesondere auf die Beteiligung der Thrombozyten am pathologischen Prozess zielend. Prophylaxe und Therapie einer Cytomegalovirus-Infektion werden von allen Zentren durchgeführt. Die Ischämie-Reperfusionsproblematik ist unzureichend erforscht. Die Bedeutung der Denervierung ist unbekannt. Allerdings sind inzwischen Hinweise auf eine zumindest partielle sympathische Reinnervation vorhanden[6].

Wesentliches Novum ist die Einführung neuer Immunsuppressiva in die Dauertherapie. Sogenannte mTOR-Präparate, die sich gegen den „mammalian Target of Rapamycin“ wenden, sind seit einigen Jahren zugelassen und werden zunehmend bei erwachsenen Patienten eingesetzt[7]. Allerdings sind noch keine vergleichenden Studien über Langzeiterfolge bekannt.

Lebensqualität

Die Lebensqualität ist in der Regel überraschend gut. Eine Integration in soziales Umfeld wie Kindergarten oder Schule und Sport ist immer möglich. Vor allem im Vergleich zur Situation vor der Transplantation empfinden die Kinder einen enormen Gewinn an Lebensqualität.

Literatur

1. West LJ et al. ABO-Incompatible Heart Transplantation in Infants. New Engl J Med 2001;344:793-800
2. Shumway et al. Transplantation of the heart. Adv Surg 1966;2:265.
3. Reitz BA et al. Heart-Lung Transplantation – Successful Therapy for Patients with Pulmonary Vascular Disease. New Engl J Med 1982;306:557-64
4. Caves PK et al. Diagnosis of human cardiac allograft rejection by serial cardiac biopsies. J Thorac Cardiovasc Surg 1973;66:461
5. Hunt SA. Taking Heart - Cardiac Transplantation Past, Present and Future. N Engl J Med 2006;355:231-235
6. Bengel FM et al. Effect of Sympathetic Reinnervation on Cardiac Performance after Heart Transplantation. N Engl J Med 2001;345:731-738
7. Manning BD: Game of TOR- The Target of Rapamycin Rules Four Kingdoms. N Engl J Med 2017;377:1297-1299

gimme
jesus

Leben mit angeborenem Herzfehler

Leben mit angeborenem Herzfehler: repariert, aber nicht geheilt – was bleibt zurück? 72

Übergewicht und Adipositas: eine besondere Herausforderung bei Patienten mit angeborenem Herzfehler 76

Körperliche Aktivität und Training in der Prävention und Sekundärprävention von kardiovaskulären Erkrankungen: ein Thema für Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler? 84

Rehabilitation bei angeborenen Herzerkrankungen 91

Bedeutung der Mundgesundheit bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern 95

Leben mit angeborenem Herzfehler: repariert, aber nicht geheilt – was bleibt zurück?

Caroline Andonian[a, b], **Sebastian Freilinger**[a], **Dr. Lars Pieper**[c], **Prof. Dr. Jürgen Beckmann**[b,c,d]
a Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München
b Lehrstuhl für Sportpsychologie, Technische Universität München
c Professur für Behaviorale Epidemiologie, Technische Universität Dresden
d School of Human Movement and Nutrition Sciences, University of Queensland, Australia
e Health Research Institute, University of Limerick, Ireland

Herz(ens)probleme

Herzprobleme sind im Volksmund immer auch Herzensprobleme. Kaum ein anderes Organ wird so häufig mit dem Seelenleben in Verbindung gebracht, wie das menschliche Herz. Dass das Herz schon seit jeher als Sitz der Seele und der Gefühle betrachtet wird, macht sich auch heute noch in unserem Sprachgebrauch bemerkbar: Wir haben etwas auf dem Herzen, können jemanden ins Herz schließen, mit ihm ein Herz und eine Seele sein oder jemandem das Herz brechen. Es ist wohl unumstritten, dass die bahnbrechenden Fortschritte in der modernen Medizin, insbesondere im Bereich der Kardiologie und Herzchirurgie, Menschen mit angeborenen Herzfehlern (AHF) ein Überleben in früher noch aussichtlosen Situationen ermöglichen konnten. So erreichen heute mehr als 90 Prozent aller Kinder mit AHF das Erwachsenenalter und derzeit leben mehr als 330 000 Erwachsene mit AHF (EMAH) in Deutschland. Das sind inzwischen mehr Erwachsene als Kinder mit AHF.

Trotz dieser beeindruckenden Zahlen ließ die rein naturwissenschaftliche und medizinische Ausrichtung die psychische Situation vieler Betroffener lange außer Acht und eine diesbezügliche professionelle oder gar routinemäßig angebotene Hilfe für Herzpatienten ist immer noch eine

Psychische Belastungsstörungen bei EMAH

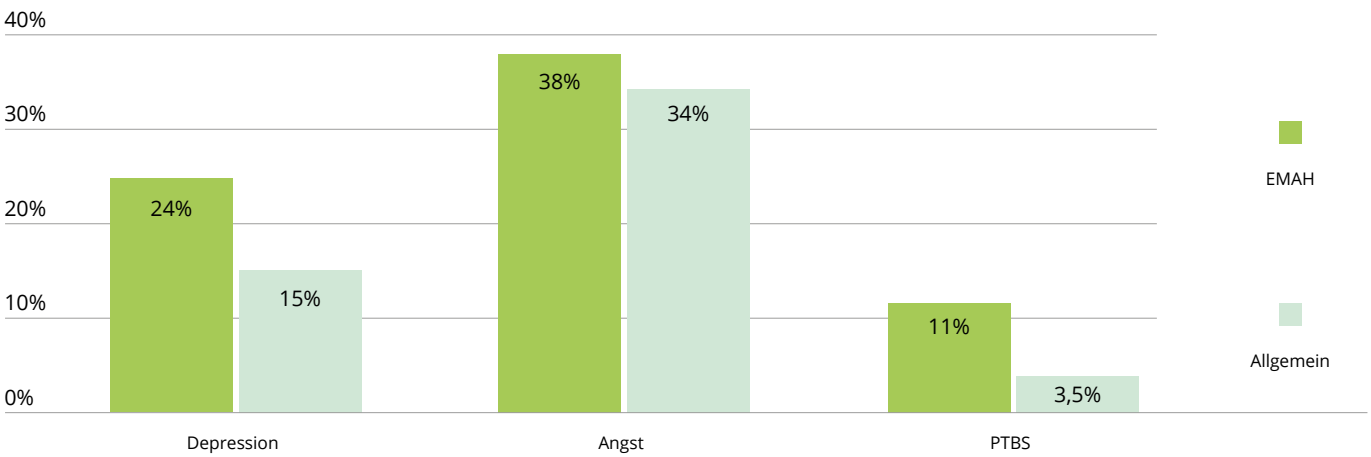


Abb. 1: Psychische Belastungsstörungen bei EMAH im Vergleich zur Allgemeinheit (aus Andonian et al., 2018)

Seltenheit. Die relativ junge Verbindungsdisziplin „Psychokardiologie“ hat sich deshalb zum Ziel gesetzt, Zusammenhänge zwischen Herz und Psyche bei Menschen mit AHF zu erforschen. Damit wird auch das bisherige Krankheitsverständnis im Sinne eines ganzheitlichen Behandlungskonzepts erweitert, um dadurch EMAH ein maximales Maß an Lebensqualität zu ermöglichen.

Der nachfolgende Artikel ist ein kleiner Beitrag zur Psychokardiologie und soll Sie, liebe Leserinnen und Leser, für die Wichtigkeit psychologischer Begleitmaßnahmen im Rahmen einer ganzheitlichen Herzmedizin sensibilisieren.

Krankes Herz, irritiertes Ich

Während manche Patienten lange mit unentdeckten leichteren AHF leben, erfordern schwerwiegende Vitien oft frühe Eingriffe in Form von Operationen oder Herzkatheterisierungen. Für die Mehrzahl der Betroffenen ist das Leben trotz einer gelungenen Operation mit dem Schicksal einer chronischen Herzerkrankung belastet. So hat eine erhebliche Zahl von Patienten mit lebenslang bestehenden Rest- und Folgezuständen sowie hinzukommenden Komorbiditäten zu kämpfen, die nicht selten weitere medizinische Eingriffe nach sich ziehen.

Die Betroffenen müssen sich in ein Leben einfinden, das von einer Odyssee an Arztbesuchen, medizinischen Notfällen und wiederholten Krankenhausaufenthalten geprägt ist. Obwohl es einigen gelingt durch aktive Maßnahmen psychische Folgeschäden zu vermeiden und eine angemessene Lebensqualität zu erreichen, entwickeln sich bei vielen Betroffenen im Verlauf psychische Probleme wie Depressionen, Ängste vor dem Fortschreiten der Erkrankung, Gefühle von Autonomie- und Kontrollverlust sowie von Hilf- und Hoffnungslosigkeit und Selbstwert- und Identitätsprobleme. Betroffenen Patienten fehlt oft ein grundlegendes Gefühl der Sicherheit und Normalität, welches eine wichtige Voraussetzung für die Entwicklung einer autonomen und selbstverantwortlichen Lebensführung und erfolgreichen Krankheitsbewältigung darstellt. Die in diesem Kontext vorgelegten epidemiologischen Studien belegen, dass das Risiko für die Entwicklung psychischer Auffälligkeiten bei EMAH im Vergleich zur Normalbevölkerung deutlich erhöht ist. Einzelne Studien berichten, dass etwa die Hälfte aller EMAH behandlungsbedürftige psychische Erkrankungen aufweisen (48 Prozent), ein Wert der deutlich über dem der Allgemeinbevölkerung (35 Prozent) liegt. Depressionen, Angststörungen und Posttraumatische Belastungsstörungen (PTBS) sind bei EMAH kein Einzelfall (Abbildung 1). Sie führen nicht selten in einen Teufelskreis, der eine aktive Teilnahme am privaten und beruflichen Leben beeinträchtigt.

Eine Reihe von psychologischen Theorien liefert Grundlagen zum Verständnis der psychischen Belastungen bei EMAH, die von frühen Kindheitstraumata bis hin zu neurologischen Veränderungen im Gehirn reichen.

Herz und Psyche: ein verkannter prognostischer Marker

Nicht nur im Volksmund, sondern auch in der Medizin ist die enge Verbindung zwischen Herz und Psyche mittlerweile eine anerkannte Tatsache: Psychische Leiden und Herzkrankheiten bedingen sich oft wechselseitig. Während AHF eine Entwicklung psychischer Symptome auslösen oder verstärken, können sich umgekehrt anhaltende Sorgen, Ängste und Stress negativ auf den kardiovaskulären Krankheitsverlauf auswirken.

Langzeituntersuchungen bei nicht-angeborenen, erworbenen Herzerkrankungen belegen, dass Depressionen und Angststörungen mit einem deutlich schlechteren Krankheitsverlauf bis hin zu vorzeitiger Sterblichkeit korreliert sind. Auf welchen Mechanismen dieser Zusammenhang beruht, ist noch nicht vollständig geklärt. Bisher haben sich zwei Erklärungsmodelle herauskristallisiert. Einerseits begünstigt psychischer Dauerstress gesundheitsschädigende Verhaltensweisen wie Fehlernährung, Rauchen oder Bewegungsmangel. Betroffene können sich nur schwer dazu motivieren, ihren Lebensstil zu verändern und schreiben „herzgefährdenden“ Verhaltensweisen eine wohltuende Wirkung zu („Frustfressen“, „Schokolade als Seelentröster“). Nach neuesten Erkenntnissen sind vor allem Rauchen und körperliche Inaktivität für ein erhöhtes kardiales Risiko verantwortlich. Außerdem führt chronischer, psychischer Stress über eine vermehrte Bildung von Stresshormonen und komplexe neuropsychoimmunologische Mechanismen zu einer erhöhten entzündlichen Aktivität im Körper, was sich wiederum negativ auf die Herzgesundheit auswirkt. Basierend auf dieser Erkenntnis ist es denkbar, dass EMAH, die ihre psychischen Probleme ignorieren, einen ungünstigeren Krankheitsverlauf haben.

Wachstum oder Wunde? Die richtige Einstellung zählt

Ein AHF muss sich nicht zwangsläufig negativ auf die psychische Entwicklung auswirken. Im Gegenteil kann es auch sein, dass Betroffene unter entsprechenden Umständen einen Entwicklungsschub vollziehen, indem sie

einen konstruktiven Umgang mit krankheitsbedingten Einschränkungen lernen und so auch in anderen Bereichen des Lebens vorankommen. So konnte nachgewiesen werden, dass Betroffene trotz komplexer AHF über eine gute Lebensqualität verfügen, insbesondere wenn diese in der Kindheit entdeckt und behandelt werden. Viele Patienten leiden mehr unter ihrer eigenen inneren Stimme als unter den AHF-bedingten körperlichen Symptomen. Die subjektive Bedeutung des Krankseins für jeden Einzelnen spielt dabei eine wichtige Rolle im Behandlungserfolg. Eine erfolgreiche Krankheitsbewältigung (Stichwort „Coping“) hängt von individuell ausgeprägten Faktoren ab, zu denen der persönliche Umgang mit Lebenskrisen, die soziale Unterstützung sowie subjektive Krankheitsüberzeugungen zählen.

Aktuell widmet sich das Interesse der psychologischen Forschung an EMAH der Frage, wie sich AHF auf die Selbstwahrnehmung dieser Patienten auswirken (Krankheitsidentität). Es ist anzunehmen, dass eine Schädigung des Herzens nicht nur mit einer tiefgreifenden Erschütterung der körperlichen, sondern auch der psychischen und sozialen Integrität einhergeht. Unterschieden werden dabei vier verschiedene Dimensionen der Krankheitsidentität, die sich jeweils unterschiedlich auf den psychischen Zustand und den Lebensstil der Betroffenen auswirken:

- Vereinnahmung
- Ablehnung
- Akzeptanz
- Bereicherung

Während dauerhaftes Verleugnen der Erkrankung und Vermeiden der Realität mit passiv-ängstlichem Verhalten nach dem Motto „hilft eh nichts“ einhergeht, ist Akzeptanz oder sogar Bereicherung mit einem inneren psychischen Gleichgewicht und einem aktiven Umgang mit der Erkrankung verbunden.

Auf Basis dieser Befunde geraten psychotherapeutische und psychoedukative Hilfestellungen mit Fokus auf Krankheitsverarbeitung immer mehr in den Vordergrund.

Gesunde Psyche – starkes Herz

Für eine erfolgreiche Krankheitsbewältigung gibt es kein Patentrezept, da jeder Mensch eine andere Vorgeschichte, andere Bedürfnisse und andere Ansprüche an das Leben mit sich bringt. Oft entscheiden psychische Faktoren über den Behandlungserfolg und den Krankheitsverlauf bei AHF.

In einem modernen Verständnis von optimaler Behandlung sind damit Patienten nicht mehr passive Empfänger ärztlicher Ratschläge, sondern rücken vielmehr als Hauptakteure und Experten ihrer eigenen Gesundheit in den Mittelpunkt. Letztlich hängt der Ausgang ihrer Therapie von den Patienten selbst ab: Sie sind verantwortlich für die Erhebung von Messwerten (z.B. Stresshormonen, Blutdruck) und sie müssen die Behandlungsempfehlungen umsetzen (z.B. körperliche Aktivität, gesunde Ernährung).

> Der Pessimist klagt über den Wind, der Optimist hofft, dass der Wind sich dreht, und der Realist hisst die Segel.
>
> (A.W. Ward)

Mit anderen Worten: Klagen schadet, Hoffen reicht nicht – es gilt, durch Eigeninititive und aktives Vorgehen Zutrauen zum Herzen zu gewinnen und sich eine lebenswerte Lebensqualität zu sichern. Nachfolgend sind einige Anregungen gelistet, die günstige Voraussetzungen für eine erfolgreiche Krankheitsbewältigung schaffen und damit langfristig die Prognose und Lebensqualität der Patienten positiv beeinflussen sollen.

Wissen ist Macht

Mangelndes Wissen über den eigenen AHF ist sowohl eine Quelle für diffuse Ängste und Sorgen, als auch ein Hindernis für die Verständigung zwischen Arzt und Patient. Eine umfassende Aufklärung und Beratung ist notwendig, um EMAH bei der aktiven Krankheitsverarbeitung zu unterstützen, Unsicherheiten und Ungewissheiten aus dem Weg zu räumen und ihr psychisches Wohlbefinden dauerhaft zu verbessern. Psychoedukation bietet Patienten Hilfe zur Selbsthilfe, damit sie möglichst bald selbstständig mit den Aufgaben der Krankheitsbewältigung zurechtkommen. Eine besonders wichtige Rolle kommt dabei Hausärzten zu, die oft als enge Vertrauensperson wertvolle Aufklärungsarbeit leisten können. Diese sollten Ängste, Sorgen oder andere psychische Auffälligkeiten frühzeitig erkennen, ansprechen und gegebenenfalls zur weiteren psychologischen Betreuung weiterverweisen.

Ressourcen mobilisieren

Als Ressourcen werden alle Eigenschaften und Handlungsmöglichkeiten eines Menschen bezeichnet, die für die Bewältigung von Lebenskrisen förderlich sind. Es gilt daher, vorhandene Ressourcen zu mobilisieren und neue Ressourcen aufzubauen. Entsprechend konnte gezeigt werden, dass eine aktive Teilnahme am Sozialleben nicht nur die Lebensqualität, sondern auch die Krankheitsprognose von EMAH positiv beeinflusst. Eine besondere Rolle wird außerdem der körperlichen Aktivität beigemessen. Neben einer Verbesserung des psychischen Wohlbefindens, konnten in klinischen Studien psychologische Effekte, wie eine verbesserte Leistungsfähigkeit, Stressabbau und verbesserte Selbstakzeptanz nachgewiesen werden.

Stresskompetenz entwickeln

Anhaltende Sorge und Ängste in Bezug auf AHF gehen mit einem Zustand permanenter Anspannung einher. Es ist wichtig, dass auf Phasen der Anspannung ausreichend Zeit für Entspannung folgt, sodass sich körperliche und geistige Energiereserven wieder auffüllen können. Stresskompetenz bedeutet nicht, im Schongang durch das Leben zu gehen. Vielmehr geht es darum, Stressoren rechtzeitig zu kontrollieren bzw. abzubauen, bevor sich ernsthafte psychische Störungen manifestieren können. Das in Deutschland mittlerweile populärste Entspannungsverfahren ist die Progressive Muskelentspannung (PMR) nach Jacobson, die auf dem Grundprinzip der bewussten An- und Entspannung beruht. Andere wirksame Maßnahmen zur Stressreduktion beinhalten gezielte Atemtechniken oder autogenes Training.

Lebensstilveränderungen angehen

Klinische Erfahrungen zeigen, dass eine alarmierend hohe Anzahl von EMAH eine ungesunde Lebensweise führt, die von Bewegungsarmut und schlechter Ernährung geprägt ist. Aufgrund der bestehenden Vorerkrankung haben Übergewicht und Adipositas in dieser Patientengruppe besonders gravierende Konsequenzen auf die Herzgesundheit. Ein AHF kann ein Grund dafür sein, Lebensgewohnheiten zu verändern und die vielfältigen Funktionen des Herzens zu fördern statt zu schädigen. Oft ist eine zusätzliche psychologische Unterstützung gefordert, um Betroffene dazu zu motivieren, ihr kardiales Risiko aktiv zu senken und die Herzgesundheit zu ihrer Herzensangelegenheit zu machen.

Fazit

Bislang ist nur ein geringer Prozentsatz von EMAH in psychotherapeutischer Behandlung und das, obwohl EMAH ein nachweislich großes Interesse an psychotherapeutischen Angeboten zeigen. Vor dem Hintergrund des nachgewiesenen Zusammenhangs zwischen psychischem Stress und negativen Genesungseffekten, sind begleitende psychologische Interventionen häufig indiziert. Sie werden jedoch noch nicht routinemäßig in die Versorgung miteinbezogen. Hier besteht noch sehr großer Bedarf. Die Psychokardiologie hat zum Ziel, medizinische Behandlungserfolge der letzten Jahrzehnte im Bereich von AHF zu stabilisieren, eine möglichst optimale Genesung zu fördern und die Lebenszufriedenheit betroffener Patienten zu erhöhen. Diese sollte in naher Zukunft auch institutionell verankert werden.

Literatur

Andonian C, Beckmann J, Biber S, Ewert P, Freilinger S, Kaemmerer H, Oberhoffer R, Pieper L, Neidenbach RC. Current research status on the psychological situation of adults with congenital heart disease. Cardiovasc Diagn Ther 2018;8(6):799-804.

Übergewicht und Adipositas: eine besondere Herausforderung bei Patienten mit angeborenem Herzfehler

Caroline Andonian[a,b], **Fabian Langer**[c], **Prof. Dr. Jürgen Beckmann**[b,d,e], **Dr. Gert Bischoff**[c], **Prof. Dr. Peter Ewert**[a], **Sebastian Freilinger**[a], **Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer**[a], **Prof. Dr. Renate Oberhoffer**[a,b], **Dr. Lars Pieper**[f], **Prof. Dr. Rhoia Clara Neidenbach**[a,b]
a Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München
b Lehrstuhl für Sportpsychologie, Technische Universität München
c Zentrum für Ernährungsmedizin und Prävention, Krankenhaus Barmherzige Brüder, München
d School of Human Movement and Nutrition Sciences, University of Queensland, Australien
e Health Research Institute, University of Limerick, Irland
f Lehrstuhl für Behaviorale Epidemiologie, Technische Universität Dresden

Angeborene Herzfehler (AHF) zählen weltweit zu den häufigsten Geburtsfehlern und betreffen jährlich 1,35–1,5 Millionen Neugeborene. Dank technischer Fortschritte in der modernen Medizin erreichen heute mehr als 95 Prozent dieser Kinder das Erwachsenenalter. Nichtsdestotrotz sind diese Patienten chronisch herzkrank und leiden unter den Folgen ihrer zugrunde liegenden Herzerkrankung. Wissenschaftliche Untersuchungen haben ergeben, dass ein erheblicher Prozentsatz der Betroffenen einen ungesunden Lebensstil hegt, der von Bewegungsarmut, Nikotin und schlechter Ernährung geprägt ist. Zudem gilt es als erwiesen, dass Patienten mit AHF häufiger Komorbiditäten wie Übergewicht oder ein metabolisches Syndrom entwickeln.

Bisherige Befundlage zur Prävalenz von Übergewicht und Adipositas bei AHF-Patienten

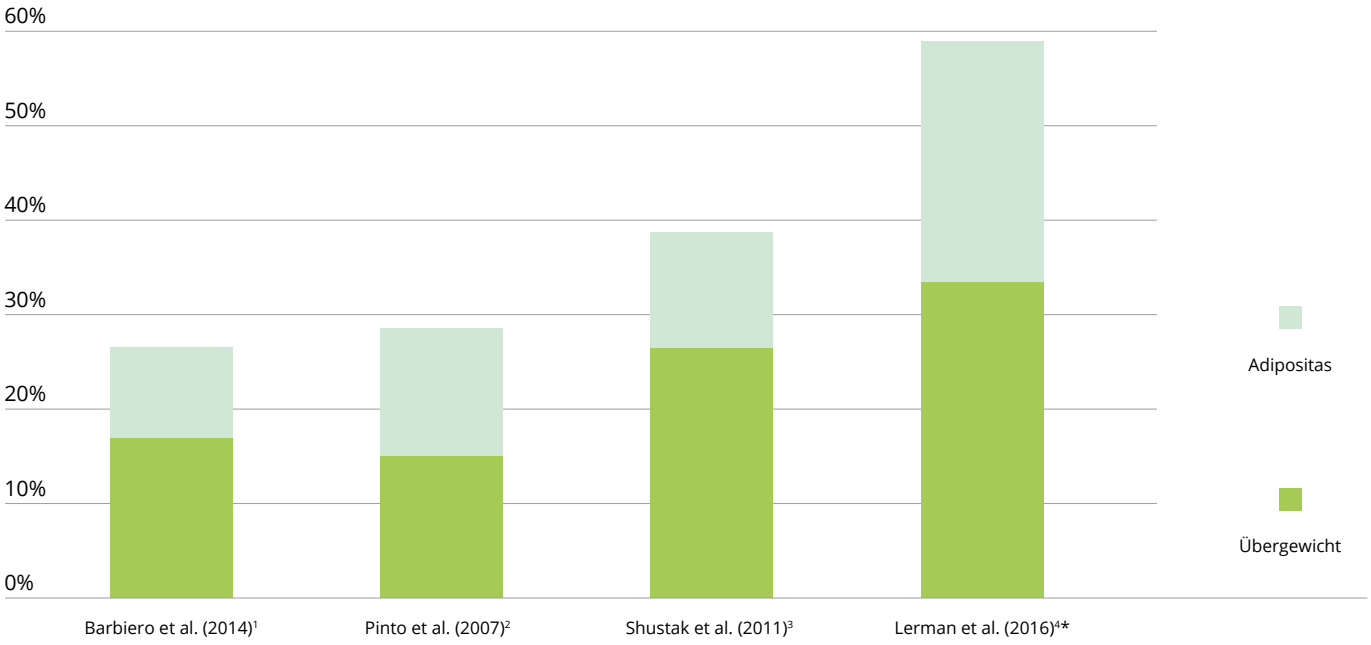


Abb. 1: Prävalenz von Übergewicht und Adipositas bei AHF-Patienten (aus Andonian et al., 2019[5])
* Barbiero et al., Pinto et al., Shustak et al. untersuchten pädiatrische AHF-Patienten nach CDC-Leitlinien (Übergewicht: BMI-Perzentile ≥ 85–95 %, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 95 %). Lerman et al. untersuchten EMAH nach dem Quetelet-Kaup-Index (Übergewicht: 25 kg/m² ≤ BMI < 30 kg/m2, Adipositas: BMI ≥ 30 kg/m²)

Übergewicht und Adipositas erhöhen das Risiko für das Auftreten zahlreicher Folgeerkrankungen. Kardiovaskuläre Risikofaktoren, wie Diabetes mellitus und metabolisches Syndrom, werden durch Übergewicht gefördert und bereits vorhandene Risikofaktoren dadurch verstärkt. Gründe für Übergewicht und Adipositas findet man bereits in der frühen Kindheit, da ein zu hoher Body-Mass-Index (BMI) im Kindesalter die Fettleibigkeit im Erwachsenenalter begünstigt. Laut einer kürzlich erschienenen Statistik der WHO ist die Anzahl übergewichtiger Kinder von 32 Millionen im Jahr 1990 auf 41 Millionen im Jahr 2016 gestiegen. Diese „Adipositas-Epidemie“ hat insbesondere für Patienten mit AHF gesundheitsschädigende Folgen. Studien belegen, dass ein Viertel aller Patienten mit AHF übergewichtig ist.

Gründe für die alarmierende Rate an Fettleibigkeit in dieser Patientenpopulation sind vielschichtig und aktuelle Gegenmaßnahmen nach wie vor lückenhaft. Das Problem beginnt vermutlich bereits pränatal. Da Fettleibigkeit in der Schwangerschaft bereits das Risiko auf ein Kind mit AHF erhöht, haben AHF-Kinder häufig adipöse Mütter, deren Ernährungskultur die spätere Gewichtsentwicklung ihrer Kinder maßgeblich beeinflusst. Nach der Geburt haben sich Bewegungsarmut und Überfütterung als Hauptgründe für Übergewicht in dieser Patientenpopulation herauskristallisiert. Dem liegt zugrunde, dass zumindest ein Teil der Kinder aufgrund eines Malabsorptionssyndroms oder anderer gesundheitlicher Einschränkungen wie zyanosebedingter Hypoxie oder pulmonaler Hypertonie unterernährt sind. Daher besteht das Hauptziel aller Behandlungsstrategien für die betroffenen Kinder mit AHF darin, durch Verordnung einer hochkalorischen Ernährung schnell das altersentsprechende Wachstum und Gewicht zu erreichen und zwar vielfach unabhängig von der Art oder Schwere der jeweiligen Herzerkrankung. Obwohl nach einer erfolgreichen Operation und dem Erreichen des Zielgewichtes die physische Belastbarkeit erhöht und die Kalorienzufuhr verringert werden kann, bleiben viele Patienten mit AHF bis ins Erwachsenenalter inaktiv und behalten die Überernährung bei. Das bestehende Familiensystem trägt durch stetige Überfütterung und reglementierte Bewegung sowohl direkt als auch indirekt durch ein ungesundes Vorbildverhalten zur Entwicklung eines pathologischen Essverhaltens bei. Das individuelle Essverhalten ist ein lebenslanger Lernprozess, dessen Basis in der Familie wurzelt und später durch die Gesellschaft geprägt wird. Vor diesem Hintergrund ist Übergewicht ein multifaktorielles Problem, das sowohl traditionelle Risikofaktoren umfasst als auch AHF-spezifische Faktoren wie überbehütende Eltern, gesundheitsschädigende Lernprozesse und frühkindliche psychische Belastungen.

Ursachen von Adipositas bei Patienten mit AHF

Adipositas bei Patienten mit AHF ist die Folge eines komplexen Zusammenspiels aus genetischen und umweltbedingten Einflussfaktoren, die in Abbildung 2 schematisch dargestellt werden.

Nach dem aktuellen wissenschaftlichen Kenntnisstand werden der kindliche Stoffwechsel und spätere Nahrungsmittelpräferenzen bereits intrauterin durch mütterliche Ernährungsgewohnheiten geprägt.

Nach der Geburt kann Ernährung als lebenslanger soziokultureller Lernprozess konzeptualisiert werden, indem die natürlichen Primärbedürfnisse Hunger und Sättigung zunehmend durch kulturelle und familiäre Lernprozesse überformt werden.

Zusätzlich zu den nachteiligen gesundheitlichen Einflüssen der heutigen Industriegesellschaft übt die Familie als zentrale Sozialisationsinstanz einen besonderen Einfluss auf die Ernährungsentwicklung und Genese einer Adipositas bei AHF-Patienten aus.

AHF-spezifische psychologische Faktoren, wie Ängste, Depressionen und ein vermindertes Selbstwertgefühl, kommen erschwerend hinzu und können das Risiko für die Entwicklung einer Adipositas erhöhen.

Adipositas ist damit ein Paradebeispiel für ein biopsychosoziales Geschehen, das im Folgenden auf die Situation von AHF-Patienten übertragen wird.

Da Fettleibigkeit ein zusätzliches kardiovaskuläres Risiko für Menschen mit AHF darstellt, ist ein grundlegendes Verständnis der Entwicklung von Fettleibigkeit bei AHF-Patienten notwendig, um frühzeitig präventive Gegenmaßnahmen einzuleiten. Der Artikel soll ein Anstoß für

Einflussfaktoren auf die Entwicklung von Adipositas bei AHF-Patienten

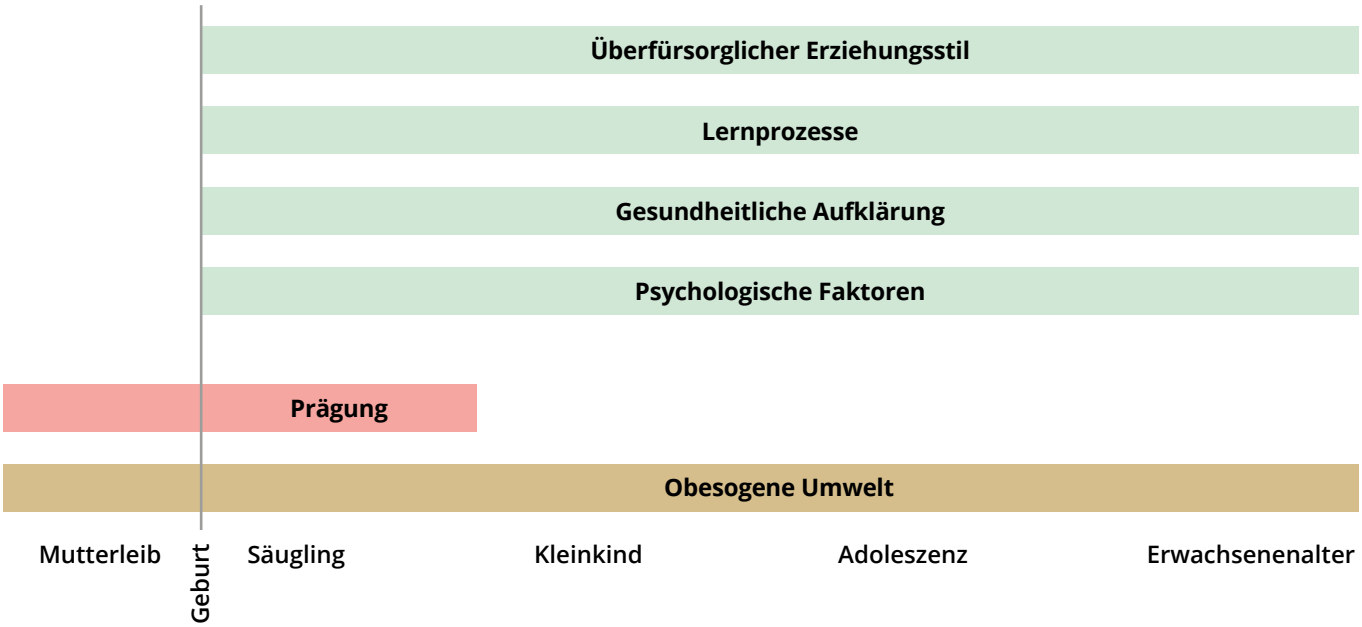


Abb. 2: Modifiziert nach Ellrott, 2013[6]

einen holistischen Präventions- und Behandlungsansatz sein, der Ernährung und Psyche gleichermaßen ins Auge fasst. Ärzte und Psychologen werden dazu angehalten, Gewichtsprobleme bei AHF Patienten ernster zu nehmen und dem Herzkranken die möglichen Konsequenzen von Übergewicht deutlich zu machen.

Überfürsorglicher Erziehungsstil

Die Diagnose AHF bei der Geburt eines Kindes zerstört für Eltern zunächst den Traum eines gesunden Kindes und führt zu Gefühlen wie Trauer, Wut oder Angst. Diese sind Teil eines natürlichen Bewältigungsprozesses, der mit zunehmender Anpassung an die Situation zu einem posttraumatischen Wachstum führen kann. Schwierigkeiten sich mit der Diagnose abzufinden können die Fürsorge aber auch negativ beeinflussen. Auch wenn hinter der Erziehung eines Kindes mit AHF das Ziel auf eine vollkommene Genesung steckt, so ist die Gefahr groß, dass durch einen überfürsorglichen Erziehungsstil genau das Gegenteil erreicht wird. Der Balanceakt für Eltern besteht also darin, ihr Kind einerseits zu schützen, aber es nicht über Gebühr zu beschützen. Wissenschaftliche Untersuchungen haben gezeigt, dass gerade Mütter aus einer übertriebenen Fürsorge heraus dazu tendieren, ihr Kind in einem ungesunden Ausmaß zu kontrollieren. Diese Verhaltensweise kann darin begründet sein, ein schlechtes Gewissen kompensieren zu wollen, weil sie sich schuldig an der Erkrankung des Kindes fühlen. Es kann aber auch einfach nur aus Sorge um das Kind geschehen oder aus falsch verstandener Liebe. Es gilt als erwiesen, dass übertriebene mütterliche Fürsorge die Wahrscheinlichkeit von Übergewicht bei Kindern erhöht.

In der Regel werden Kinder mit AHF von Geburt an nicht nur überfüttert, sondern aus Sorge vor Überlastung auch daran gehindert, sich altersentsprechend und ausreichend zu bewegen. Dies geschieht in der Regel mit der Absicht, dem Kind eine altersgemäße Entwicklung von Normgröße und Normgewicht zu ermöglichen. Viele Mütter sehen in einem gut oder überernährten Kind einen Indikator für Gesundheit und Sicherheit. Deshalb steckt hinter dem Füttern eines Kindes mehr als nur die Befriedigung eines Grundbedürfnisses. Nahrung wird zum Ersatz für Liebe und Fürsorge, von denen ein Kind nicht genug bekommen kann. Überfüttern in der Kindheit hat aber langfristig unerwünschte Nebenwirkungen, die den Patienten im Erwachsenenalter anfälliger für Adipositas machen.

Lernprozesse

Eine große Verantwortung bei der Prävention von Übergewicht bei Kindern mit AHF kommt den Eltern zu und basiert auf der Theorie des sozialen Lernens. Demnach ist unser Verhalten erlernt, indem wir andere beobachten und nachahmen. Diese Theorie spielt eine Schlüsselrolle in der Ernährungserziehung eines Kindes. Es gilt als erwiesen, dass gerade Eltern in ihrer Rolle um die Fürsorge und das Wohl des Kindes einen großen Einfluss auf dessen Essverhalten und späteren Umgang mit Nahrung haben.

Da Mütter als erste Bezugspersonen ihrer Kinder in der Regel auch für den Nahrungsmittelkonsum im Haushalt verantwortlich sind, haben deren eigenes Gesundheits- und Essverhalten einen enormen Einfluss auf die späteren Gewohnheiten bzw. Vorlieben und Abneigungen des Kindes. Da das Kind primär durch Nachahmung lernt, gibt die Mutter in Sachen Ernährung unbewusst vieles weiter, was auf der „Festplatte" des Kindes abgespeichert wird und später nur schwer wieder gelöscht werden kann. Eltern, insbesondere Mütter, tragen demnach in ihrem Vorbildverhalten eine große Verantwortung gegenüber ihren Kindern. Wissenschaftliche Untersuchungen haben ergeben, dass übergewichtige Mütter nicht nur für das Übergewicht bei Kindern verantwortlich sind, sondern

Es gilt als erwiesen, dass übertriebene mütterliche Fürsorge die Wahrscheinlichkeit von Übergewicht bei Kindern erhöht.

bereits Fettleibigkeit in der Schwangerschaft das Risiko auf ein Kind mit AHF erhöht. Kinder mit AHF haben demnach häufig adipöse Mütter, deren Essgewohnheiten sie kopieren. Es ist deshalb unabdingbar, dass man in der Prävention von Übergewicht bei Kindern die Eltern mit in die Verantwortung nimmt. Dies ist in besonderem Maße bei Frauen im gebärfähigen Alter sowie nach der Geburt eines Kindes mit AHF von Bedeutung, um die Gesundheit des ungeborenen Babys nicht zu gefährden oder ein schon herzkrankes Kind nicht weiter zu belasten.

Gesundheitliche Aufklärung

Das Wissen um Ernährung und Bewegung ist ein essenzieller Bestandteil der Verantwortung eines jeden Menschen, der es sich zur Aufgabe macht, für seine Gesundheit zu sorgen. Studien belegen, dass nur eine Minderheit von AHF-Patienten ausreichend über gesunde Ernährung und angemessenes Bewegungsverhalten informiert ist. Laut Lentzner et al.[7] machten es sich nur 59 Prozent der Kardiologen zur Aufgabe, ihre Patienten umfassend über Gewichtsmanagement aufzuklären, 63 Prozent klärten ihre Patienten zumindest bei konkreten Fragestellungen zu den Themen Diät und Ernährung auf. Einer anderen Studie zufolge zeigten Mütter von Kindern mit AHF signifikante Wissenslücken in ihrem Verständnis um die negativen Auswirkungen falscher Ernährung und mangelnder Bewegung auf die Erkrankung ihrer Kinder. Eine verzerrte Wahrnehmung der Eltern, die ihr Kind nach dem Motto „je dicker, desto gesünder" ernähren, stellt frühzeitig die Weichen für eine spätere Fettleibigkeit bei ihren Kindern. Gerade Kinder mit AHF können durch exzessives Füttern mit künstlicher Milch aus der Flasche zwar ihren kalorischen Bedarf schnell decken, laufen aber langfristig Gefahr, das normale Sättigungsgefühl zu verlieren und im Teenageralter anfälliger für Essstörungen zu sein.

Es gilt als erwiesen, dass Kinder mit AHF – verglichen mit gesunden Kindern – durch falsche Ernährung und Bewegungsarmut häufiger an Adipositas erkranken. Trotzdem propagieren unwissende Eltern einen inaktiven Lebensstil für ihr herzkrankes Kind, was zum einen an der Übervorsicht liegt und zum anderen an der mangelnden Kenntnis über ein angemessenes Ausmaß an Bewegung für ihr krankes Kind.

Um das Risiko für Übergewicht und spätere kardiovaskuläre Erkrankungen zu minimieren, ist es zwingend notwendig, dass Ärzte eine konsequente Aufklärungsarbeit zum Thema „gesunder Lebensstil bei AHF-Patienten" betreiben. So können schon im Vorfeld kardiovaskuläre Risikofaktoren angesprochen und Maßnahmen zur Gesunderhaltung ergriffen werden. Zeitmangel, das Fehlen einer Ausbildung in dem Sektor sowie das dezidierte Aufgabengebiet eines Kardiologen sind bislang die Stolpersteine für eine konsequente Umsetzung dieser Präventionsmaßnahmen zur Herzgesundheit.

Psychologische Faktoren

Sowohl Kinder mit AHF als auch EMAH sehen sich mit sehr komplexen medizinischen und psychologischen Problemen konfrontiert. Eine beachtliche Anzahl an EMAH leidet an psychischen Belastungen, die sich in Angststörungen und Depressionen niederschlagen können. Aufgrund von Überbehütung und Kontrolle durch Eltern fehlen EMAH in ihrer Sozialisation häufig Möglichkeiten zur Selbstbestimmung. Daraus ergibt sich ein Mangel an Erfahrungen, um auf sich selbst und die eigenen Fähigkeiten zu vertrauen. Eine Langzeitkonsequenz sind oft ein reduziertes Selbstwertgefühl und Selbstvertrauen. Depressionen, Angststörungen und ein geringes Selbstbewusstsein wirken sich negativ auf das Ernährungsverhalten aus und erhöhen das Risiko, eine Adipositas zu entwickeln. „Koronargefährdenden" Verhaltensweisen wie „Frustessen"

Zusammenhang von psychosozialem Stress und kardiovaskulärem Krankheitsverlauf

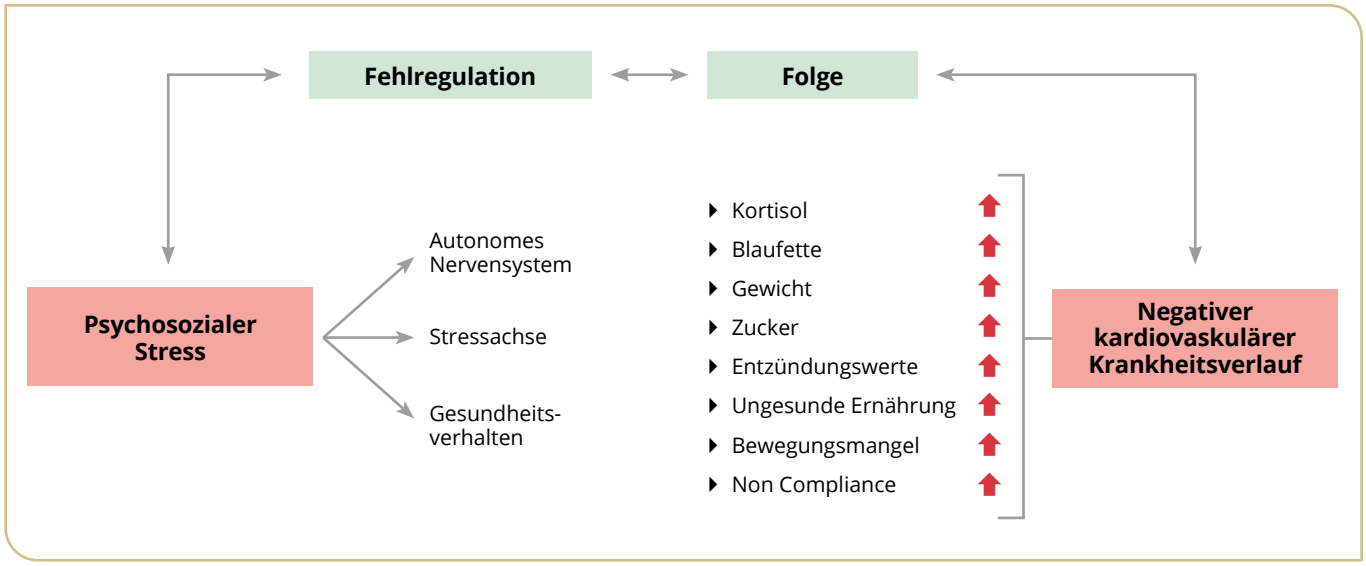


Abb. 3: Modifiziert nach Schubmann, 2018[8]

und Bewegungsarmut wird im Rahmen der Affektregulation eine kurzfristig antidepressive Wirkung zugeschrieben, die allerdings schnell in Scham- und Schuldgefühle umschlägt und ein negatives Selbstbild forciert. Die daraus resultierende Antriebshemmung behindert die Eigeninitiative zu gesundheitsfördernden Verhaltensweisen und begünstigt einen schwer zu durchbrechenden Teufelskreis.

Studien belegen außerdem, dass chronischer Stress zu Übergewicht und Adipositas führt (siehe Abbildung 3). Für diesen Zusammenhang werden zwei Stoffwechselvorgänge verantwortlich gemacht. Der chronische Stress, dem ein Patient mit AHF ausgesetzt ist, führt dazu, dass er sich hochkalorisch und ungesund ernährt. In Verbindung mit Bewegungsarmut werden die überschüssigen Kalorien im Körper in Form von Fettdepots gespeichert. Neben dem Kalorienüberschuss bremst chronischer Stress durch die hohe Cortisolausschüttung auch die Fettverbrennung und sorgt dafür, dass man permanent hungrig ist. Einlagerungen von Viszeralfett aufgrund dieser endokrinen Störung erhöhen das Risiko für kardiovaskuläre Erkrankungen (Dyslipidämie, Diabetes mellitus Typ 2, metabolisches Syndrom). Patienten mit AHF und daher vorgeschädigtem Herzen sollten aufgrund dieser Mechanismen besonders angehalten werden, Übergewicht oder Fettleibigkeit zu vermeiden.

Bis heute gibt es wenig Literatur zur psychologischen Situation von EMAH. Die Praxis zeigt allerdings, dass seelische Verstimmungen und ein damit verbundenes ungünstiges Gesundheitsverhalten bei der Behandlung von AHF-Patienten im Vordergrund stehen. Deshalb sollen Früherkennung, Aufklärung und Psychotherapieangebote eingeführt werden, um das Bewusstsein der Patienten zu schärfen und sie zu ermutigen, die richtigen Entscheidungen für ihre Herzgesundheit zu treffen.

Umweltfaktoren, die Übergewicht fördern

Mit zunehmendem Alter haben außerhäusliche Faktoren einen stärkeren Einfluss auf das Ernährungsverhalten. Unter „obesogener Umwelt“ versteht man Umweltfaktoren, die unser Ernährungs- und Bewegungsverhalten bestimmen. Schlüsselfaktoren wie Lebensmittelverarbeitung, Lebensmittelverteilung und Preise haben dazu geführt, dass Menschen immer häufiger energiereiche Kost konsumieren. Gleichzeitig hat die vom Menschen künstlich geschaffene Umwelt dazu geführt, dass wir uns nicht mehr ausreichend bewegen und somit zu wenig Energie verbrauchen. Evolutionsbiologisch sind Menschen zwar mit Überlebensprogrammen für Hunger- und Dürreperioden ausgestattet, nicht aber für Essen im Überfluss. Das resultierende Ungleichgewicht im Energiehaushalt führt zu einer weltweiten epidemieartigen Zunahme von Adipositas. Dieses Prinzip gilt auch für Patienten mit AHF, wobei diese von den gesundheitlichen Konsequenzen ungleich härter getroffen sind als die gesunde Normalbevölkerung. Eine Studie über Risikofaktoren für Arteriosklerose bei Kindern hat gezeigt, dass sich viele von ihnen ungesund ernährten, wobei ein hoher Konsum von gesüßten Getränken und fettreichen Lebensmitteln, aber nur ein geringer Obst- und Gemüsekonsum bestand. Außer-

dem verbrachten sie einen Großteil ihrer Zeit im Sitzen. Andere Studien belegen, dass Patienten mit AHF nach erfolgreicher Operation ein restriktiveres Bewegungsverhalten als ihre Kontrollgruppe zeigten. Demzufolge galt im Follow-up der Studie die Bewegungsarmut als der stärkste Prädiktor für Übergewicht. Da AHF-Patienten ohnehin ein größeres Risiko für kardiovaskuläre Erkrankungen und vorzeitige Letalität tragen, sollten Übergewicht und Adipositas im Rahmen einer präventiven kardiologischen Versorgung verhindert werden.

Warum ist eine gesunde Ernährung für AHF-Patienten so wichtig?

Der menschliche Darm ist von unzähligen Mikroorganismen besiedelt, die in der Nahrungsverwertung und der Immunabwehr eine bedeutsame Rolle spielen. Dementsprechend führt das, was wir essen, zu wichtigen Veränderungen in der Zusammensetzung des Darm-Mikrobioms (Gesamtheit aller Mikroorganismen in unserem Verdauungstrakt). Der Zusammenhang zwischen Veränderungen des Mikrobioms und der Entstehung von Herz-Kreislauf-Erkrankungen hat erst kürzlich viel Aufmerksamkeit erhalten. Studien haben besonders die Wirkung von Trimethylamin-N-Oxid (TMAO) unter die Lupe genommen. TMAO ist ein von Darmbakterien gebildetes Stoffwechselprodukt, das beim Genuss von Milchprodukten, Eiern, Fisch oder rotem Fleisch entsteht. Man hat entdeckt, dass ein erhöhter TMAO-Spiegel im Blut mit einem erhöhten Risiko für Herz-Kreislauf-Erkrankungen und einen frühzeitigen Tod einhergeht. Dieser Zusammenhang unterstreicht die Wichtigkeit der Ernährung in der Prävention bei AHF.

Der TMAO-Stoffwechselvorgang ist nur einer von vielen ernährungsbedingten Vorgängen, die negative Folgen für das Herz-Kreislauf-System haben können. Da es bis dato erst wenige Studien zu diesem Thema gibt, existieren noch keine definitiven Schlussfolgerungen zu der tatsächlichen Bedeutung. Dennoch könnte auf Basis bisher gewonnener Erkenntnisse eine pflanzenbasierte Ernährungsform zunehmend wichtig werden, da eine vegane oder vegetarische Ernährung mit einem signifikant niedrigeren TMAO-Spiegel im Blut einhergeht als bei dem Verzehr tierischer Produkte.

Fazit

Aufgrund der Fortschritte in der Medizin und Technologie erreichen heute immer mehr Kinder mit AHF das Erwachsenenalter. Zusätzlich zu den schon bekannten Risikofaktoren für Übergewicht und Adipositas sieht sich diese Patientengruppe oft mit weiteren psychosozialen Erschwernissen konfrontiert, die ihr Risiko für Fettleibigkeit erhöhen können. Ungesunde Lebensgewohnheiten und Übergewicht tragen dazu bei, den ohnehin schon fragilen kardiovaskulären Zustand dieser Patienten negativ zu belasten und weitere Folgeerkrankungen zu riskieren.

Der vorliegende Review ist ein erster Versuch, einen Zusammenhang zwischen AHF und Ernährung aufzuzeigen und Erklärungen zu finden, warum diese Patientenpopulation einen ungesunden Lebensstil pflegt. Die gewonnenen Erkenntnisse können helfen, problematische Einflüsse auf das Gesundheitsverhalten von AHF-Patienten besser zu verstehen und neue Ansatzpunkte für Präventivmaßnahmen zu liefern. Prävention und vernetztes Denken unter Einbeziehung verschiedener wissenschaftlicher Fächer, z. B. Ernährungswissenschaften und Psychologie sowie auch Sportwissenschaften, spielen eine Schlüsselrolle zum Wohle von AHF-Patienten. Deshalb sollten Patienten dafür sensibilisiert und in der Folge motiviert werden, durch gesunde Ernährung und ausreichende Bewegung einen positiven Einfluss auf ihre Herzgesundheit mitzugestalten.

Literatur

1. Barbiero SM, Sica CDA, Schuh DS, Cesa CC, de Oliveira Petkowicz R, Pellanda LC. Overweight and obesity in children with congenital heart disease: combination of risks for the future? BMC Pediatr 2014;14(1):271.
2. Pinto NM, Marino BS, Wernovsky G, De Ferranti SD, Walsh AZ, Laronde M, et al. Obesity Is a Common Comorbidity in Children With Congenital and Acquired Heart Disease. Pediatrics 2007;120(5):e1157-e64.
3. Shustak RJ, McGuire SB, October TW, Phoon CK, Chun AJ. Prevalence of obesity among patients with congenital and acquired heart disease. Pediatr Cardiol 2012;33(1):8-14.
4. Lerman JB, Parness IA, Shenoy RU. Body Weights in Adults With Congenital Heart Disease and the Obesity Frequency. Am J Cardiol 2017;119(4):638-42.
5. Andonian C, Langer F, Beckmann J, Bischoff G, Ewert P, Freilinger S, Kaemmerer H, Oberhoffer R, Pieper L, Neidenbach RC. Overweight and obesity: an emerging problem in patients with congenital heart disease. Cardiovasc Diagn Ther 2019;9(S2):S360 -S368.
6. Ellrott T. Psychologische Aspekte der Ernährung. Diabetol und Stoffwechsel 2013;8(06):R57 -R70.
7. Lentzner BJ, Connolly DM, Phoon CK. Do paediatric cardiologists discuss cardiovascular risk factors with patients and their families? Cardiol Young 2003;13(6):551-8.
8. Schubmann R, Eckelt S, Hermes S, Leithäuser B. Psycho-Kardiologie KOMPAKT – verständlich auf den Punkt gebracht. Spitta GmbH, Balingen, 2018. S. 79-87.

„Als herzkrankes Kind habe ich mit dem Klettern angefangen und auch jetzt gibt es für mich nur einen Weg – und der geht nach oben…

Klettern ist nicht die naheliegendste Sportart bei einem Herzfehler, aber mein behandelnder Arzt hat mich immer unterstützt und ermutigt, und jetzt weiß ich: ALLES ist möglich! Man kann weitaus mehr, als einem bewusst ist. Die eigenen Ressourcen sind immens! Trotzdem bin ich mir durchaus meiner Grenzen bewusst und halte immer wieder Rücksprache mit meinem Kardiologen. Denn meiner Leidenschaft – dem Klettern – möchte ich so lange wie möglich nachgehen. Mein Glück ist oben. “

Körperliche Aktivität und Training in der Prävention und Sekundärprävention von kardiovaskulären Erkrankungen: ein Thema für Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler?

Prof. Dr. Birna Bjarnason-Wehrens, Institut für Kreislaufforschung und Sportmedizin, Abt. präventive und rehabilitative Sport- und Leistungsmedizin, Deutsche Sporthochschule Köln

Gut zu wissen!

Bewegungsempfehlungen der Weltgesundheitsorganisation (WHO) für Erwachsene (18–64 Jahre)

Erwachsene sollten mindestens 2 Stunden und 30 Minuten pro Woche aerobe Ausdaueraktivitäten mit moderater Intensität oder mindestens 1 Stunde und 15 Minuten pro Woche aerobe Ausdaueraktivitäten mit hoher Intensität oder eine adäquate Kombination von aeroben Ausdaueraktivitäten mit moderater und hoher Intensität ausüben.

Die Ausdaueraktivitäten sollten jeweils mindestens 10 Minuten dauern und am besten auf alle Tage der Woche verteilt werden. Zusätzliche gesundheitliche Effekte werden erzielt, wenn der Umfang auf 5 Stunden (300 Minuten) pro Woche mit moderater aerober Ausdaueraktivität bzw. 2 Stunden und 30 Minuten pro Woche mit intensiver aerober Ausdaueraktivität erhöht wird.

Übungen zur Verbesserung der Muskelkraft aller wichtigen Muskelgruppen sollten an mindestens 2 Tagen pro Woche durchgeführt werden.

Warum sind körperliche Aktivität und Training wichtig?

Regelmäßige körperliche Aktivität ist ein sehr wirksamer Schutzfaktor mit präventiver Wirkung gegen die Entstehung vieler Erkrankungen (z. B. koronare Herzkrankheit, Zuckerkrankheit, Adipositas, Brust- und Darmkrebs). Wer regelmäßig ausreichend aktiv ist, lebt nicht nur gesünder, sondern auch länger. Dies ist nicht nur für gesunde Personen jeder Altersgruppe, sondern auch für viele Patientengruppen mit unterschiedlichsten Herz-Kreislauf-Erkrankungen nachgewiesen. Körperliche Inaktivität gilt hingegen als ein wichtiger Risikofaktor, der das Risiko zahlreicher Erkrankungen und eines frühzeitigen Todes erhöht. Die meisten Menschen kommen bei ihren alltäglichen und beruflichen Aktivitäten weitestgehend ohne intensivere Beanspruchungen der Muskulatur und körperliche Aktivität aus. Wird diese nicht gezielt in den Alltag integriert, kommt es zu einer chronischen Unterschreitung der Reizschwelle, die zur Entwicklung und Erhaltung einer wünschenswerten Leistungsfähigkeit notwendig ist. Die Weltgesundheitsorganisation (WHO) empfiehlt daher eine körperliche Aktivität von 150 Minuten pro Woche, die bevorzugt mit einer aeroben Ausdaueraktivität mit moderater Intensität ausgeführt werden sollte (WHO 2010, siehe Kasten).

Sind EMAH-Patienten ausreichend körperlich aktiv?

Die Studienergebnisse, die sich mit körperlicher Aktivität von EMAH-Patienten befassten, sind hier kontrovers und zeigen Aktivitätslevel zwischen normal bis deutlich reduziert in allen Diagnosegruppen. Ein Großteil der EMAH-Patienten bedarf keiner Aktivitätseinschränkungen und alle asymptomatischen Patienten könnten uneingeschränkt an freizeitorientierten Aktivitäten und Training teilnehmen sowie die Aktivitätsempfehlungen der WHO befolgen. Personen, die diese nicht in vollem Umfang befolgen können, sollten in dem Maße aktiv sein, wie sie dies gut tolerieren.

In Rahmen einer deutschen Untersuchung führten 330 Patienten (18–61 Jahre alt) mit unterschiedlichen angeborenen Herzfehlern eine Belastungsuntersuchung durch und trugen sieben Tage einen Accelerometer, um die körperliche Aktivität zu messen. Im Mittel waren die Patienten 60 Minuten pro Tag mit einer moderaten Intensität aktiv. Die minimalen Aktivitätsempfehlungen der WHO wurden von 76 Prozent der Patienten erfüllt. Die körperliche Leistungsfähigkeit lag im Mittel bei 74 Prozent der Normwerte. Ein höherer Aktivitätsumfang war mit einer höheren körperlichen Fitness verbunden.

Eine große Untersuchung, bei der 4415 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern eine Belastungsuntersuchung durchführten, ergab bei 80 Prozent der Patienten eine reduzierte körperliche Leistungsfähigkeit. Es wurden deutliche Unterschiede sowohl zwischen als auch innerhalb der Diagnosegruppen gefunden. Auch bei Patienten, bei denen kein Grund für eine Aktivitätsreduzierung vorlag, fanden sich deutlich reduzierte Werte. Diese Ergebnisse sind wichtig. Eine frühere Untersuchung hat belegen können, dass bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern eine niedrige körperliche Leistungsfähigkeit mit einem erhöhten Risiko für Krankenhausaufnahme und frühzeitiges Versterben verbunden ist.

Neben dem Schweregrad der Erkrankung und dem Vorhandensein bedeutsamer Restbefunde können chronotrope Inkompetenz (das Herz schlägt bei körperlicher Belastung zu langsam), reduzierte Lungenfunktion sowie bei komplexen Herzfehlern Veränderungen der Skelettmuskulatur zu einer reduzierten körperlichen Leistungsfähigkeit bei EMAH-Patienten beitragen. Ursachen für die reduzierte Leistungsfähigkeit können jedoch auch durch Faktoren wie körperliche Dekonditionierung aufgrund eines niedrigen gewohnheitsmäßigen körperlichen Aktivitätsniveaus und mangelnde Bewegungserfahrung in der Kindheit, falscher Wahrnehmung von Aktivitätsbeschränkungen, Ängstlichkeit sowie mangelndem Interesse beeinflusst sein. Die Ursache für ein inaktives Bewegungsverhalten bei EMAH-Patienten wird insbesondere in einer unzureichenden Aufklärung über die individuelle Bedeutung und die Möglichkeiten von körperlicher Aktivität und Training angesehen. Die Möglichkeit, an Freizeitaktivitäten und anderen mit körperlicher Aktivität verbundenen Tätigkeiten teilnehmen zu können, ist jedoch wesentlich mit der Teilhabe an einem möglichst normalen und selbstbestimmten Leben und einer höheren Lebensqualität verbunden. Es ist daher wichtig, dass EMAH-Patienten mit ihrem Arzt bei den regelmäßigen Kontrolluntersuchungen über dieses Thema sprechen und dass sie hierzu individuelle Empfehlungen und Beratung einfordern.

Es ist wichtig, dass EMAH-Patienten das Thema körperliche Aktivität und Training aktiv und bewusst bei ihrem Kardiologen ansprechen.

Voraussetzung für ein effektives und gefahrloses Training ist die Bestimmung der Leistungsfähigkeit und der Belastungstoleranz durch den behandelnden Kardiologen. Dies muss im Rahmen einer gründlichen kardiologischen Untersuchung erfolgen, u. a. mit einer Belastungsuntersuchung. Die Ergebnisse erlauben es, die individuelle Trainingsbelastung sowie Parameter zur Belastungssteuerung, wie z. B. eine optimale Trainingsherzfrequenz, zu bestimmen. Weiter kann der Arzt anhand der Ergebnisse eine individuell abgestimmte Beratung über Art, Umfang und Intensität der möglichen und wünschenswerten Aktivität vornehmen.

Es ist wichtig, dass EMAH-Patienten das Thema körperliche Aktivität und Training aktiv und bewusst bei ihrem Kardiologen ansprechen und dieses Thema anhand aktueller Untersuchungsergebnisse besprechen.

Die Effektivität von Trainingsprogrammen für EMAH-Patienten ist leider wenig untersucht. Die vorhandenen

Untersuchungen berichten insbesondere über Patienten mit bedeutungsvollen Restbefunden und komplexen Herzfehlern. Diese Ergebnisse zeigen jedoch, dass EMAH-Patienten von individuell angepasstem Ausdauertraining profitieren und hierdurch Verbesserungen der körperlichen Leistungsfähigkeit, des Aktivitätslevels und der Lebensqualität erzielt werden können. Negative Effekte des Trainings, unerwünschte Ereignisse oder Komplikationen während des Trainings wurden nicht beobachtet. Eine Studie berichtet über Ergebnisse eines Kraftausdauertrainings bei Fontan-Patienten, das gut toleriert wurde und zur Verbesserung von Muskelkraft und Muskelmasse sowie der körperlichen Leistungsfähigkeit führte.

Können alle EMAH-Patienten aktiv sein?

Ein Großteil der EMAH-Patienten bedarf keiner Aktivitätseinschränkungen und alle asymptomatischen Patienten ohne bzw. mit nur leichten Restbefunden können uneingeschränkt an freizeitorientierten Aktivitäten und individuell angepasstem Training teilnehmen sowie die Aktivitätsempfehlungen der WHO befolgen. Bevorzugt sollten individuell dosierte und angepasste aerobe Ausdaueraktivitäten mit moderater Intensität ausgeführt werden, ergänzt durch ein dynamisches Kraftausdauertraining mit niedriger bis moderater Intensität.

Patienten mit deutlichen Restbefunden, mit komplexen Herzfehlern oder nach palliativ korrigierten Herzfehlern (z. B. Fontan-Patienten, cc-TGA, systemischer rechter Ventrikel) bedürfen einer intensiveren Beratung durch den behandelnden Kardiologen.

In dieser Gruppe sollte das Training unter fachkundiger Leitung aufgenommen und gegebenenfalls zumindest am Anfang überwacht werden. Für die Aufnahme des Trainings bietet sich insbesondere ein überwachtes Training auf einem Fahrradergometer, wie dies in einigen Herzgruppen bzw. in Zusammenarbeit mit kardiologischen Rehabilitationseinrichtungen angeboten wird. Empfehlungen für körperliche Aktivität sollten in dem Umfang befolgt werden, wie diese gut toleriert werden. Körperliche Inaktivität ist zu vermeiden.

Welche Sportarten sind empfehlenswert?

Schwerpunkt der körperlichen Aktivität und des Trainings sollten aerobe Ausdaueraktivitäten bilden. Diese können in Form von Gehen, zügigem Gehen („Walking“), Nordic Walking, Wandern, Radfahren und gegebenenfalls Joggen durchgeführt werden. Eine Alternative bildet auch ein Training an verschiedenen „Kardio-Fitnessgeräten“, wie z. B. auf dem Fahrradergometer, dem Laufband oder dem Crosstrainer.

Bereits ein Ausdauertraining in Form von Gehen und/oder Walking verbessert die körperliche Leistungsfähigkeit und wirkt sich positiv auf zahlreiche kardiovaskuläre Risikofaktoren aus. Die Effekte können durch zunehmende Geh-/Walking-Geschwindigkeit und/oder -Belastungsdauer erhöht werden. Spazierengehen und Walking sind ideale Belastungsformen für einen sanften Einstieg in ein aerobes Ausdauertraining für bisher körperlich Inaktive. Ein weiterer Vorteil ist, dass diese Trainingsformen überall, praktisch zu jedem Zeitpunkt und ohne besondere Ausrüstung durchgeführt werden können. Für den Einstieg sollten feste ebene Wegstrecken gewählt werden. Dadurch kann die Intensität gut dem individuellen Belastungsniveau angepasst werden und die Gefahr einer Überbelastung ist sehr gering. Auf geeignetes Schuhwerk mit rutschfester Sohle ist zu achten.

Empfehlenswerte Ausdaueraktivitäten

Leichte Belastungen:

- langsames Spazierengehen
- Spazierengehen in der Ebene
- langsames Radfahren in der Ebene
- Training auf dem Fahrradergometer

Mittlere Belastungen:

- zügiges Spazierengehen in der Ebene
- Spazierengehen/Wandern/Radfahren im Gelände
- Walking/Nordic Walking in der Ebene

Intensivere Belastungen:

- schnelles Radfahren im Gelände
- Walking/Nordic Walking im hügeligen Gelände

Durch Gehen mit Stockeinsatz (Nordic Walking) kann aufgrund der Aktivierung einer größeren Muskelmasse die Intensität gesteigert werden. Weitere Vorteile liegen in der größeren Bewegungssicherheit. Um eine korrekte Durchführung zu gewährleisten, ist eine gute Einführung und Technikschulung notwendig.

Radfahren ist eine effektive Form des Ausdauertrainings und zudem eine Aktivität, die sich sehr gut in den Alltag und die Freizeit integrieren lässt. Durchgeführt auf einer festen ebenen Wegstrecke ist es gelenkschonend und durch Entlastung von Körpergewicht auch für untrainierte Personen und solche mit geringer Leistungsfähigkeit gut geeignet. Während des Radfahrens auf festen, ebenen Wegstrecken kann die Belastung über die Geschwindigkeit gut abgestuft und dosiert werden. Das Berganfahren aber ist immer mit einer deutlich höheren Belastung verbunden. Hier kommt die Entlastung des Körpergewichts nicht mehr zum Tragen, und das Gewicht des Fahrrades gewinnt eine zusätzliche Bedeutung. Beim Fahrradkauf sollte dem Unerfahrenen zu einem Touring-Rad mit ausreichend vielen Gängen und guter Übersetzung, Federung, Rücktrittbremse und bequemem Sattel geraten werden. Die Möglichkeit eines Fahrrads mit Unterstützungsmotor könnte für einige Patienten eine Option sein. Beim Radfahren ist grundsätzlich auf das Tragen eines Fahrradhelms zu achten.

Ein Training auf dem Fahrradergometer (oder Heimrad) bietet den Vorteil der Entlastung von Körpergewicht, guter Abstufbarkeit, exakter Dosierbarkeit und Reproduzierbarkeit der Belastung. Da die meisten Geräte eine Einstellung der Leistung in Watt ermöglichen, können hier direkt die Ergebnisse einer Belastungsuntersuchung auf dem Fahrradergometer übertragen werden. Viele Geräte ermöglichen auch eine Kontrolle der Herzfrequenz.

In Fitnesseinrichtungen wird in der Regel ein Ausdauertraining auf dem Fahrradergometer, dem Laufband, dem Crosstrainer und anderen sogenannten „Kardio-Fitnessgeräten“ angeboten. Vorteile gegenüber Aktivitäten im Freien sind die exakte Dosier- und Reproduzierbarkeit der Belastung sowie die Unabhängigkeit vom Wetter.

Wo liegt das richtige Maß?

Bei allen Ausdauerbelastungsformen kann die Belastung gut über die Herzfrequenz, die Atmung („laufen ohne zu schnaufen“, siehe Tabelle 1) und die subjektive Belastungseinschätzung mithilfe der Borg-Skala (Tabelle 2) überprüft und gesteuert werden. Die Herzfrequenz ist ein sehr gutes Maß für die Höhe der Belastung des Herz-Kreislauf-Systems und eignet sich daher hervorragend als Parameter zur Steuerung der Belastungsintensität. Bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern kann das Verhalten der Herzfrequenz unter Belastung jedoch durch die Erkrankung bzw. durch Einnahme von Medikamenten wie Betablocker beeinflusst sein. Relativ häufig liegt eine sogenannte „chronotrope Inkompetenz“ vor, wodurch es während einer körperlichen Belastung nicht zu einem adäquaten Anstieg der Herzfrequenz kommt. Bei dem Beratungsgespräch mit dem Kardiologen sollte der Patient daher nachfragen, wie hoch die Herzfrequenz unter Belastung ansteigen sollte bzw. darf. Wenn nicht anders vom Arzt empfohlen, sollte die Herzfrequenz beim Training bei 60–75 Prozent der maximal im Belastungstest erzielten Herzfrequenz festgelegt werden.

Atmungsskala

0	überhaupt keine Atemnot/Kurzatmigkeit
0,5	sehr, sehr milde Atemnot (knapp wahrnehmbar)
1	sehr milde Atemnot
2	milde Atemnot
3	mäßige Atemnot
4	recht schwere Atemnot
5	schwere Atemnot
6	
7	sehr schwere Atemnot
8	
9	sehr, sehr schwere Atemnot
10	maximale Atemnot

„Laufen ohne zu Schnaufen“
Unter Belastung sollte die Atmung im grünen Bereich bleiben

Tabelle 1: Die Atemfrequenz als Maß für die Belastung (aus: Borg 1982)

Wenn die Herzfrequenz, z. B. durch Medikamente oder chronotrope Inkompetenz nicht adäquat unter Belastung ansteigt, ist die Orientierung an der Herzfrequenzreserve für die Festlegung der Trainingsherzfrequenz empfehlenswert. Die Herzfrequenzreserve ist die Differenz zwischen der maximalen Herzfrequenz und der Ruheherzfrequenz, welche über die Belastungsuntersuchung ermittelt wur-

den. Für die Berechnung der Trainingsherzfrequenz (Tabelle 3) werden somit die Ruheherzfrequenz und die maximal im Belastungstest erreichte Herzfrequenz benötigt. Empfohlen wird eine Trainingsintensität von 40–60 Prozent der im Belastungstest erreichten Herzfrequenzreserve plus Ruheherzfrequenz.

Borg-Skala

20	
19	sehr, sehr schwer
18	
17	sehr schwer
16	
15	schwer
14	
13	etwas stärker
12	
11	leicht
10	
09	sehr leicht
08	
07	sehr, sehr leicht
06	

Tabelle 2: Die Borg-Skala zur subjektiven Einschätzung der Belastung (aus: Borg 1970)

Die Atemfrequenz ist ein gutes Maß für die Intensität der Belastung. Die Belastung sollte so gewählt werden, dass die Atmung während der Belastung eine Unterhaltung erlaubt (Tabelle 3).

Rechenbeispiel: Trainingsintensität 60 % der Herzfrequenzreserve

Ruhefrequenz	→	= 84 Schläge/min
Maximale Herzfrequenz (Belastungsuntersuchung)	→	= 60 Schläge/min
Trainingsherzfrequenz = 60 + (100 - 60) x 0,6	→	= 100 Schläge/min

Tabelle 3: Berechnung der Trainingsherzfrequenz

Die Anwendung der Borg-Skala (Tabelle 2) erlaubt eine subjektive Einschätzung der Belastung. Ihre Anwendung ist insbesondere beim Einstieg in das Bewegungsprogramm hilfreich, um das Belastungsempfinden zu schulen. Die Belastung sollte nicht übermäßig anstrengend sein. Sie sollte so gewählt werden, dass sie auf der Borg-Skala im grünen Bereich liegt zwischen 10 (leicht) und 13 (etwas anstrengend).

Ein übermäßiger Ehrgeiz ist nicht förderlich. Wichtiger als eine hohe Intensität ist eine langfristige, regelmäßige Durchführung der Ausdaueraktivitäten. Nur durch eine regelmäßige Durchführung kann die körperliche Leistungsfähigkeit gesteigert und erhalten werden.

Das Ausdauertraining sollte an mindestens 2–3 Tagen der Woche durchgeführt werden, am besten jedoch täglich. Das Training kann mit mehreren kurzen (1–3 Minuten) Aktivitäten begonnen, und diese im Laufe der Zeit allmählich minutenweise auf 10–30 Minuten verlängert werden. Mehrere kurze Belastungen am Tage führen auch zum Erfolg.

Kraftausdauertraining bei angeborenen Herzfehlern?

Dynamisches Kraftausdauertraining wird inzwischen für nahezu alle Patienten mit Herzerkrankungen empfohlen. Dies gilt auch für Patienten mit Herzschwäche. Bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern liegt leider sehr wenig Erfahrung mit Kraftausdauertraining vor. Die wenigen Untersuchungen, die durchgeführt wurden, zeigen jedoch durchweg positive Ergebnisse. Eine gut ausgebildete Muskelkraft ist wichtig für Aufbau und Erhaltung einer guten körperlichen Leistungsfähigkeit. Ein individuell angepasstes Kraftausdauertraining kann zur Steigerung der Muskelkraft und der Kraftausdauer beitragen und dem oft krankheitsbedingten Verlust an Muskelmasse, Muskelkraft und Knochenmasse entgegenwirken.

Es ist wichtig zu bedenken, dass nicht adäquate Kraftbelastungen zu extrem hohen Blutdruckspitzen führen können. Um diese zu vermeiden, sollte der Trainingsbeginn unbedingt unter fachkundiger Anleitung erfolgen. Empfohlen wird ein dynamisches Kraftausdauertraining mit niedriger bis moderater Intensität. Die Durchführung von 10–15 Wiederholungen sollte – mühelos und ohne den Atem anzuhalten – bewältigt werden. Nach der Borg-Skala sollte die Belastung im grünen Bereich liegen zwischen 11 und 13. Für das Kraftausdauertraining reichen zwei Trainingseinheiten pro Woche. Das Übungsprogramm sollte 4–8 Übungen für verschiedene Muskelgruppen enthalten.

Ist die Ambulante Herzgruppe eine Option für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern?

Das Training in einer Ambulanten Herzgruppe bietet eine Möglichkeit, in einer Gemeinschaft unter ärztlicher Aufsicht und fachlicher Anleitung körperlich aktiv zu sein. In der Herzgruppe lernen Patienten, wie belastbar sie sind und wie sie sich im Alltag und beim Sport körperlich beanspruchen dürfen. Sie lernen ihre Belastbarkeit richtig einzuschätzen und zu kontrollieren und bekommen ein sicheres Gefühl dafür, was sie sich zumuten dürfen und was ihnen guttut. In der Herzgruppe erhalten Patienten individuelle Trainingsempfehlungen und die Möglichkeit, diese unter Anleitung einzuüben. Zudem erhalten sie Anleitung zur aktiven Alltags-, Freizeit- und Urlaubsgestaltung sowie Anleitung und Motivation zum regelmäßigen, selbstständigen und eigenverantwortlichen Training. Mit diesen Inhalten bieten die Herzgruppen einen optimalen Einstieg für den bis jetzt inaktiven Patienten. Leider gibt es so gut wie keine Herzgruppen, die sich auf die Aufnahme von EMAH-Patienten spezialisiert haben. In den Herzgruppen sind die Patienten meistens älter und leiden an anderen Herzerkrankungen. Dadurch ist die Teilnahme an diesen Gruppen für viele EMAH-Patienten wenig attraktiv. Eine vorübergehende Teilnahme könnte ihnen jedoch helfen, regelmäßige körperliche Aktivität aufzunehmen, die sie dann im Anschluss selbstständig weiterführen könnten. Eine vermehrte Nachfrage von Patienten mit angeborenen Herzfehlern könnte dann auch auf Dauer dazu führen, dass spezielle Gruppen für diese Patienten angeboten werden.

Literatur

Borg G. Perceived exertion as an indicator of somatic stress. Scand J Rehabil Med. 1970;2(2):92-8.

Borg GA. Psychophysical bases of perceived exertion. Med Sci Sports Exerc 1982; 14 (5):377-81.

Borg G. Anstrengungsempfinden und körperliche Aktivität. Dtsch Arztebl 2004;101(15):A-1016/B-840/C-821.

Budts W, Börjesson M, Chessa M, van Buuren F, Trindade PT, Corrado D, Heidbuchel H, Webb G, Holm J, Papadakis M. Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. Eur Heart J. 2013;34:3669-74.

Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS, Johansson B, Bouzas B, Mullen MJ, Poole-Wilson PA, et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. Circulation. 2005;112:828-835.

Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, Moceri P, Swan L, Gatzoulis MA, et al. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life -single centre experience and review of published data. Eur Heart J. 2012;33:1386-96.

Longmuir PE, Brothers JA, de Ferranti SD, Hayman LL, Van Hare GF, Matherne GP, Davis CK, Joy EA, McCrindle BW; American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension and Obesity in Youth Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young. Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2013;127:2147-59.

Müller J, Hess J, Hager A. Daily physical activity in adults with congenital heart disease is positively correlated with exercise capacity but not with quality of life. Clin Res Cardiol. 2012;101:55-61.

S3 -Leitlinie zur kardiologischen Rehabilitation (LL-KardReha) im deutschsprachigen Raum Europas, Deutschland, Österreich, Schweiz (D-A-CH), Langversion-Teil 1, 2019 AWMF Registernummer: 133/001, www.awmf.org

Sandberg C, Pomeroy J, Thilén U, Gradmark A, Wadell K, Johansson B. Habitual Physical Activity in Adults With Congenital Heart Disease Compared With Age- and Sex-Matched Controls. Can J Cardiol. 2016;32:547-553.

World Health Organization. Global recommendations on physical activity for health. Geneva: WHO, 2010.

World Health Organization. Global status report on noncommunicable diseases 2014. Geneva: WHO, 2014.

„Der glücklichste Moment meines Lebens war meine Lieblingsband auf einem Festival live zu erleben. Ich war da! Das war so großartig. Nach der Herz-OP war nicht klar, ob es jemals klappen würde."

Rehabilitation bei angeborenen Herzerkrankungen

Dr. Karl-Otto Dubowy, Kinderherzzentrum und Zentrum für angeborene Herzfehler,
Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen

Welche Bedeutung hat die Diagnose im Hinblick auf die Rehabilitation?

Angeborene Herzfehler werden häufig im Rahmen von Fehlbildungssyndromen und chromosomalen Störungen beobachtet und sind teilweise mit einer Mehrfachbehinderung verbunden. Angeborene Herzfehler betreffen bis zu 1 Prozent aller Neugeborenen. Etwa 60 Prozent der angeborenen Herzfehler müssen operativ und/oder katheterinterventionell versorgt werden. Kardiomypathien oder erworbene entzündliche Erkrankungen des Herzens oder der herznahen großen Gefäße sind selten. Für eine Rehabilitation kommen alle Patienten mit angeborenen Herzfehlern in Betracht, die aufgrund der Schwere des Herzfehlers oder aufgrund von Komplikationen vor, während oder nach Korrektur des Herzfehlers (auch bei leichten Herzfehlern) einen schweren Krankheitsverlauf nehmen. Besonderer Berücksichtigung bedürfen Patienten mit Herzfehlern im Rahmen von Missbildungskomplexen und chromosomalen Störungen.

Rehabilitation und die notwendigen Voraussetzungen

Vor der Durchführung einer Rehabilitationsmaßnahme wird die Rehabilitationsbedürftigkeit gegenüber der Rehabilitationsfähigkeit abgewogen:

Eine Rehabilitationsbedürftigkeit ist gegeben:

- nach Korrekturoperation – frühzeitig im Anschluss an die erfolgte Operation zur postoperativen Mobilisierung und Krankheitsverarbeitung
- nach Palliativoperation – frühzeitig im Anschluss an die erfolgte Operation zur postoperativen Mobilisierung und Krankheitsverarbeitung
- nach definitiver Korrekturoperation oder Palliativoperation bei intra- oder postoperativen Problemen
- nach definitiver Korrekturoperation oder Palliativoperation bei verzögerter Rekonvaleszenz
- nach operativen Eingriffen, bei denen es aufgrund der Schwere des Herzfehlers oder komplexer Missbildungssyndrome zu einer psychomotorischen Entwicklungsverzögerung gekommen ist
- zur Optimierung einer medikamentösen Therapie bei Herzinsuffizienz, Rhythmusstörungen
- zum Ernährungsaufbau bei Chylothorax
- nach Herz-/Herz-Lungen-Transplantation
- zur Schulung des Patienten und/oder der Angehörigen im Hinblick auf die medikamentöse Therapie der Herzinsuffizienz und der Rhythmusstörungen
- zur Schulung des Patienten und/oder der Angehörigen im Hinblick auf Antikoagulation bei Kunstklappenersatz
- bei unangemessen niedriger (subjektiver) Belastbarkeit trotz gutem postoperativen Ergebnis nach operativer Korrektur
- bei unangemessen niedriger (subjektiver) Belastbarkeit trotz guten postoperativen Ergebnisses nach definitiver Palliation angeborener Herzfehler
- bei reduzierter aerober Kapazität bei allen angeborenen Herzfehlern, dilatativer Kardiomyopathie, Herzinsuffizienz

- zur Vorbereitung auf eine altersentsprechende Integration in Schule, Peergroup und Beruf/Berufsausbildung/Berufsförderung oder Studium

- bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen zur Lebensorientierung

Rehabilitationsfähigkeit

Die medizinische Notwendigkeit einer engmaschigen Überwachung der kardiozirkulatorischen Parameter oder intensiven medikamentösen Therapie setzt die Kooperation und Therapieabsprache zwischen der Akut- und der Rehabilitationsklinik voraus. Dies trifft auch für Patienten mit geistiger Behinderung und Mehrfachbehinderung zu. Auf der einen Seite muss die Integrationsfähigkeit des Patienten gegeben sein. Auf der anderen Seite besteht die Frage, inwieweit eine angemessene Betreuung und Förderung durch die Rehabilitationsklinik angeboten werden kann.

Rechtliche Voraussetzungen/Kostenübernahme

Die Rechtsgrundlagen finden sich insbesondere in den Sozialgesetzbüchern I, V, VI und IX. Das Recht auf Rehabilitation ergibt sich aus dem § 10 SGB V. Kostenträger für die Rehabilitation können die Rentenversicherungsträger (§ 31, Abs. 1, Satz 4, SGB VI) oder Krankenversicherungen (§ 40, Abs. 2, SGB V) sein. Mit dem neuen Flexirentengesetz nach § 15a SGB (Gesetz zur Flexibilisierung des Übergangs vom Erwerbsleben in den Ruhestand und zur Stärkung von Prävention und Rehabilitation im Erwerbsleben) wurde die Rehabilitation von Kindern von einer Kann- in eine Pflichtleistung umgeändert. Das Ziel des Gesetzes ist der Erhalt der bereits gegebenen Erwerbsfähigkeit oder aber die Verhinderung einer zukünftigen Erwerbsunfähigkeit. Nach dieser Gesetzesbegründung werden auch die notwendigen Zwischenziele – die Schul- bzw. Ausbildungsfähigkeit – zum Erreichen des weiterreichenden Zieles einer (Kinder-)Rehabilitationsmaßnahme – der Erwerbsfähigkeit im Erwachsenenalter – anerkannt.

Welche Untersuchungen werden während der Rehabilitationsmaßnahme durchgeführt?

Zunächst erfolgt eine ausführliche Aufnahmeuntersuchung. Die Anamnese umfasst die Erhebung der Krankengeschichte im Zusammenhang mit der familiären und sozialen Umgebung und Entwicklung. Neben der körperlichen Untersuchung werden Länge und Gewicht erhoben, die Blutdruckmessung erfolgt gegebenenfalls an allen vier Extremitäten. Bei zyanotischen Herzfehlern erfolgt die pulsoxymetrische Bestimmung der Sauerstoffsättigung. Die Labordiagnostik erfolgt in Abhängigkeit von der Grunderkrankung: Blutbild, Gerinnungsstatus, Entzün-

Therapie

Im Idealfall werden Therapieziele bereits vor der Rehabilitationsmaßnahme vom behandelnden Arzt, spätestens jedoch im Anschluss an die Aufnahmeuntersuchung, die neben der körperlichen Untersuchung auch die psychosozialen Begleitumstände erfasst, festgelegt.

Mögliche Therapieziele sind:

- Verbesserung der kardiopulmonalen Belastbarkeit
- optimierte Behandlung von Begleiterkrankungen
- Verbesserung der psychomotorischen Entwicklung
- Hinführen zu einer adäquaten Krankheitsverarbeitung, gegebenenfalls mit einem der Erkrankung angemessenem Umgang in Alltag, Schule, Beruf
- bei Gerinnungspatienten Schulung der Gerinnungsselbstkontrolle für den Betroffenen und gegebenenfalls für Angehörige

Denkbare psychosoziale Therapieziele sind:

- Compliance-Bildung, im Sinne einer Besserung von Verhaltensauffälligkeiten und emotionalen Störungen, Spannungsreduktion und Angstbewältigung, Selbstwertstärkung sowie Förderung der schulischen Fähigkeiten
- Entwicklung einer Lebensperspektive, Schulberatung, Berufsberatung
- sozialrechtliche Beratung und Hilfestellung

dungsparameter, Blutgasanalyse, Mineralstoffhaushalt, Blutzucker und Laktat. Die apparative Diagnostik umfasst Ruhe-EKG, Belastungs-EKG, Langzeit-EKG, Langzeitblutdruckmonitoring, (Spiro-)Ergometrie, Echokardiographie, Sonographie, gegebenenfalls Bestimmung der Lungenfunktionsparameter, Pulsoxymetrie.

Im Rahmen der psychologischen Diagnostik werden mögliche Entwicklungsverzögerungen, Verhaltensauffälligkeiten, emotionale oder kognitive bzw. psychosoziale Entwicklungsstörungen, Schulschwierigkeiten, familiäre Probleme und die inadäquate oder „nicht angepasste" Krankheitsverarbeitung erfasst.

Rehabilitationsbehandlung und Verlauf

Nach einer ausführlichen ärztlichen Aufnahmeuntersuchung und einem Aufnahmegespräch mit einem psychosozialen Mitarbeiter werden mit dem Rehabilitanden, gegebenenfalls den Begleitpersonen oder der Familie die Rehabilitationsziele festgelegt. Dabei werden die von der zuweisenden Klinik/dem zuweisenden Arzt bereits benannten Rehabilitationsziele ausdrücklich berücksichtigt und ein Therapieplan festgelegt. Während der Rehabilitationsmaßnahme wird durch Verlaufsuntersuchungen beobachtet, ob die vereinbarten Therapieziele erreicht werden oder angepasst werden müssen. Die Therapieziele und der Fortschritt des Rehabilitanden werden im therapeutischen Team in regelmäßigen Teambesprechungen erörtert. Das therapeutische Team berät über eine eventuell notwendige Empfehlung zur Fortführung einer wohnortnahen Therapie.

Ergebnisse der Rehabilitation

Rehabilitation in der Kardiologie ist patientenzentriert und individuell. Die während der Rehabilitationsmaßnahme erzielten Ergebnisse werden im Einvernehmen mit dem Rehabilitanden der zuweisenden Klinik, dem zuweisenden Arzt und dem weiterbehandelnden Arzt oder weiteren Therapeuten zur Verfügung gestellt. In der Regel erfolgt am Ende der Rehabilitationsmaßnahme eine sozialmedizinische Begutachtung, die in der Kardiologie insbesondere eine (Spiro-)Ergometrie zur Objektivierung der körperlichen Belastbarkeit beinhaltet. Die Ergebnisse der abschließenden sozialmedizinischen Begutachtung stehen in der Regel dem Kostenträger, aber auch dem Arbeitsmediziner des Betroffenen – mit Einverständnis des Rehabilitanden – zur Verfügung und strahlen so auch auf die Lebens- und Arbeitssituation im häuslichen Umfeld aus.

Literatur

Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Rehabilitation bei Herz- und Kreislauferkrankungen im Kindes-, Jugend- und jungen Erwachsenenalter (EMAH-Patienten) unter spezieller Berücksichtigung der Familien-orientierten Rehabilitation, Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler e.V. (DGPK), 2017.

Therapiekonzept

Die Rehabilitationsdauer sollte mindestens vier Wochen, in begründeten Einzelfällen sechs Wochen betragen. Bis zum vollendeten 15. Lebensjahr erfolgt die Rehabilitation in der Regel als familienorientierte Reha (FOR). Ab dem vollendeten 16. Lebensjahr werden spezielle Rehabilitationsmaßnahmen für Jugendliche, junge Erwachsene und Erwachsene durchgeführt. Diese Patienten erleben ihre Rehabilitation in einer altersentsprechenden „Peergroup".

Somatischer oder organbezogener Therapieansatz

- medikamentöse Therapie (intravenöse Antibiotika-Gabe, Sauerstofftherapie, gegebenenfalls parenterale Ernährung, Dauersondierung)
- Physiotherapie, Atemtherapie, medizinische Trainingstherapie, Krafttraining, Ergometertraining, Sporttherapie
- Balneo-physikalische Therapie
- Ergotherapie

Psychosozialer Therapieansatz

- Gesprächstherapie – einzeln oder in der Gruppe
- Gruppenpädagogik, Freizeitpädagogik
- Entspannungsverfahren, heilpädagogische Förderung, Kunst- und/oder Musiktherapie
- Sprachtherapie
- individuelle schulische Förderung

„Herzen gewinnt man durch ein Lächeln, daher gebe ich auf meine Zähne besonders acht. Auch um die Gefahr für meine Herzgesundheit weiß ich Bescheid, daher ist es für mich noch wichtiger gepflegte Zähne zu haben.“

Bedeutung der Mundgesundheit bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern

Prof. Dr. Dr. Matthias Folwaczny, Dr. Iris Frasheri, Poliklinik für Zahnerhaltung und Parodontologie, Klinikum der Universität München

Angeborene Herzfehler und infektiöse Endokarditis

Bedingt durch die erheblich verbesserten diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten der medizinischen Versorgung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern, erreichen inzwischen über 90 Prozent der Betroffenen das Erwachsenenalter. Als unmittelbare Folge steigt der Anteil von EMAH (Erwachsene mit angeborenem Herzfehler) an der Bevölkerung stetig an. Da dennoch auch moderne Therapiemethoden häufig keine vollständige Heilung des angeborenen Herzfehlers zulassen, sind bei vielen der erwachsenen Patienten auf Dauer anatomische Defekte der kardiovaskulären Strukturen anzutreffen, die das Risiko für eine infektiöse Endokarditis massiv erhöhen. Während bei herzgesunden Menschen pro Jahr sechs von 100 000 an einer infektiösen Endokarditis erkranken, sind es bei Menschen mit einem angeborenen Herzfehler 5000 Patienten und somit fast 1000-mal mehr.

Die Manifestation der infektiösen Endokarditis verursacht generell eine erhebliche Morbidität, da ungefähr die Hälfte aller Patienten eine chirurgische Behandlung benötigt. Trotz dieser Therapie liegt die Sterblichkeit im ersten Jahr nach Beginn einer Endokarditis immer noch bei 30 Prozent der Fälle. Beide Zahlen unterstreichen die extrem hohe klinische Relevanz der infektiösen Endokarditis. Neben der Präsenz von strukturellen Anomalien im kardiovaskulären System, die eine mikrobielle Besiedelung und die nachfolgende Etablierung einer pathogenen Infektion begünstigen, gilt als zweite zentrale Vorbedingung für die tatsächliche Manifestation einer infektiösen Endokarditis das Eindringen von infektiösen Bakterien in den Blutkreislauf. Diese sogenannte Bakteriämie kann in der weit überwiegenden Zahl der Fälle gut durch das Immunsystem beherrscht und die eingedrungenen Bakterien können rasch eliminiert werden. Während bei herzgesunden Patienten eine vorübergehende Bakteriämie nur selten zu einer Infektion der Herzklappen führt, reicht bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern wegen der vorbestehenden kardiovaskulären Veränderungen die kurze Anwesenheit von pathogenen Bakterien in der Blutbahn für die Manifestation einer Endokarditis häufig bereits aus.

Bakterien und Infektionserkrankungen der Mundhöhle

Die Mundhöhle ist unter normalen Bedingungen durch eine sehr komplexe Mikroflora, das sogenannte orale Mikrobiom, besiedelt, das sich aus einer Vielzahl unterschiedlicher Bakterien zusammensetzt. Zudem treten mit der Zahnkaries und der Parodontitis, die umgangssprachlich häufig als Parodontose bezeichnet wird, zwei bakteriell ausgelöste Infektionserkrankungen auf, die zu den häufigsten menschlichen Krankheiten gerechnet werden. Weltweit betrachtet findet sich bei circa einem Drittel der Bevölkerung zumindest eine aktive, unversorgte kariöse Läsion. Von einer schweren Form der Parodontitis ist mehr als jeder Zehnte betroffen. In Deutschland kann ak-

In Deutschland hat aktuell circa die Hälfte der 35–44-Jährigen eine Parodontitis.

tuell bei circa der Hälfte der 35–44-Jährigen die Diagnose einer Parodontitis gestellt werden. Mehr als ein Drittel der Zähne dieser Altersgruppe war im Verlauf des Lebens bereits von einer Karieserkrankung betroffen. Die intensive bakterielle Besiedelung und die häufigen Infektionserkrankungen unterstreichen somit die hohe Bedeutung der Mundhöhle als Ursprung für die Ausbildung einer Bakteriämie.

Sowohl bei der Zahnkaries als auch bei der Parodontitis verschiebt sich jeweils an unterschiedlichen Stellen der Zähne die relative Zusammensetzung des lokalen Mikrobioms durch die starke Vermehrung eines Teils der oralen Bakterien. Unter dem Einfluss von inneren und äußeren Faktoren wird dabei letztendlich die normale Zusammensetzung des Mikrobioms zu pathologischen Verhältnissen (Dysbiose) verschoben. Obwohl bei beiden Erkrankungen unterschiedliche Bakterien eine krankhafte Vermehrung zeigen, bildet in gleicher Weise die vollständig oder teilweise unzureichende Zahnpflege den wichtigsten Auslöser für die krankmachenden Verschiebungen der Zusammensetzung der Bakterienflora. Grundsätzlich besiedeln die oralen Bakterien alle Strukturen der Mundhöhle. Dabei bieten insbesondere jedoch die mechanisch geschützten Nischen der klinischen Zahnkrone sowie der Zahnfleischtasche besonders günstige Wachstumsbedingungen.

Karies

Im Zusammenhang mit der Zahnkaries ist die wesentliche Folge der krankmachenden Verschiebung des Mikrobioms die Bevorzugung von säuretoleranten und säurebildenden Bakterien sowie die begleitende Anpassung der Bakterien an eine stärker säurehaltige Umgebung. Zwei Gruppen von Bakterien, den Lactobacillen und den Streptokokken, und hier insbesondere Streptococcus mutans, kommt nach den derzeitigen Vorstellungen eine zentrale Rolle bei der Umwandlung des normalen Mikrobioms zu einem gleichermaßen säurebildenden und säuretoleranten bakteriellen Mikrobiom zu. Neben der bereits erwähnten unzureichenden Kontrolle des bakteriellen Wachstums durch die fehlende oder unzureichende mechanische Zahnhygiene nimmt als wichtiger äußerer Faktor die individuelle Diät starken Einfluss auf die Manifestation der Karies. Nach wie vor gilt, dass der Konsum von zuckerhaltigen Nahrungsmitteln im reifen mikrobiellen

Gut zu wissen!

Durch die regelmäßige mechanische Beseitigung der Bakterien durch die Bearbeitung der Zahnoberfläche mit Zahnbürste, Zahnseide und Interdentalbürsten wird die Reifung der pathogenen mikrobiellen Besiedelung immer wiederkehrend frühzeitig durchbrochen. Im Ergebnis erreicht die bakterielle Infektion niemals ein Stadium, das zur Auslösung oder Verstärkung der Karies oder Parodontitis ausreicht. Unter den Bedingungen einer fehlenden oder unvollständigen mechanischen Reinigung behält demgegenüber eine gereifte Bakterieninfektion auf Dauer seine krankmachenden Eigenschaften. Nach einer mehrtägigen Unterbrechung der mechanischen Mundhygiene wird die Bakterieninfektion sogar mit bloßem Auge sichtbar, zunächst als weicher Zahnbelag, sogenannte Plaque, später als Zahnstein (Abbildung 1A und 1B).

Abb. 1A: Schneidezähne des Unterkiefers mit Befall durch weiche Zahnbeläge (Plaque)

Abb. 1B: Schneidezähne des Unterkiefers mit Befall durch harte Zahnbeläge (Zahnstein). Am rechten oberen und linken unteren Eckzahn zusätzlich deutliche kariöse Defekte und fortgeschrittene Zerstörung der klinischen Zahnkrone

Abb. 2A: Mehrere anteriore Zähne des Oberkiefers mit braun-schwarz gefärbten kariösen Defekten. Ausgeprägter Befall aller Zähne durch weiche und harte Zahnbeläge (Plaque)

Abb. 2B: Klinische Krone eines oberen kleinen Backenzahns mit fortgeschrittener Zerstörung bis auf das Niveau des Zahnfleischrands. Die Eingänge in die Wurzelkanäle liegen frei. Die Nachbarzähne weisen Füllungen (Amalgam) und ebenfalls Zeichen der Zahnkaries auf.

Zahnbelag zu einer vorübergehenden, aber sehr intensiven zusätzlichen Bildung von organischen Säuren führt. Der pH-Wert in dem der Zahnoberfläche unmittelbar aufgelagerten Bakterienbelag fällt schließlich unter einen individuellen kritischen Grenzwert, bei dem die Säuren die Auflösung der natürlichen Zahnhartsubstanz verursachen. Schreitet die chemische Auflösung der Zahnoberfläche unter dem Einfluss wiederholter Phasen mit einem sehr niedrigen pH-Wert voran, bildet sich schließlich ein klinisch sichtbarer Defekt der Zahnhartsubstanz, ein kariöser Zahndefekt (Abbildung 2A und 2B).

Parodontitis apicalis

Bleibt ein kariöser Defekt dauerhaft unbehandelt, dehnt sich die Läsion in der Zahnkrone kontinuierlich weiter aus und bricht schließlich in eine in jedem Zahn anzutreffende zentrale Hohlkammer, die Pulpakammer, ein (Abbildung 3). Dieser zentrale Raum enthält weichgewebliche Strukturen, die der Ernährung, Regeneration und Reizwahrnehmung des Zahnes bzw. des Zahnhartgewebes dienen. Sobald die Pulpakammer durch den kariösen Defekt verletzt wird, greift die Infektion der Zahnhartsubstanz auf das pulpale Weichgewebe über und löst unmittelbar eine Entzündung der Pulpa aus. In deren Folge stirbt das Gewebe der Pulpa ab, das nachfolgend durch Bakterien aus der Mundhöhle und der in die Mundhöhle eingebrachten Nahrungsmittel besiedelt wird. Durch eine natürliche Öffnung an der Wurzelspitze können die Bakterien schließlich in die angrenzenden Strukturen des Zahnhalteapparats (Parodontium) einschließlich des Kieferknochens einwandern und dort erneut eine Infektion (Parodontitis apicalis) auslösen (Abbildung 4). Die begleitende Entzündung verläuft in vielen Fällen klinisch weitgehend stumm und wird häufig nur zufällig durch die Ausbildung eines radiologisch um die Wurzelspitze anzutreffenden Knochendefekts entdeckt (Abbildung 5).

Art und Zusammensetzung der in der Pulpakammer und dem damit direkt kommunizierenden Wurzelkanalsystem anzutreffenden Bakterien werden ganz wesentlich davon bestimmt, ob der Zahn bereits durch eine Wurzelkanalbehandlung versorgt wurde. Häufig ist in Fällen mit einer nicht erfolgreichen Wurzelkanalbehandlung eine Infektion durch Enterococcus faecalis anzutreffen. Interessanterweise wurde schon im Jahr 1899 von einem Patienten mit

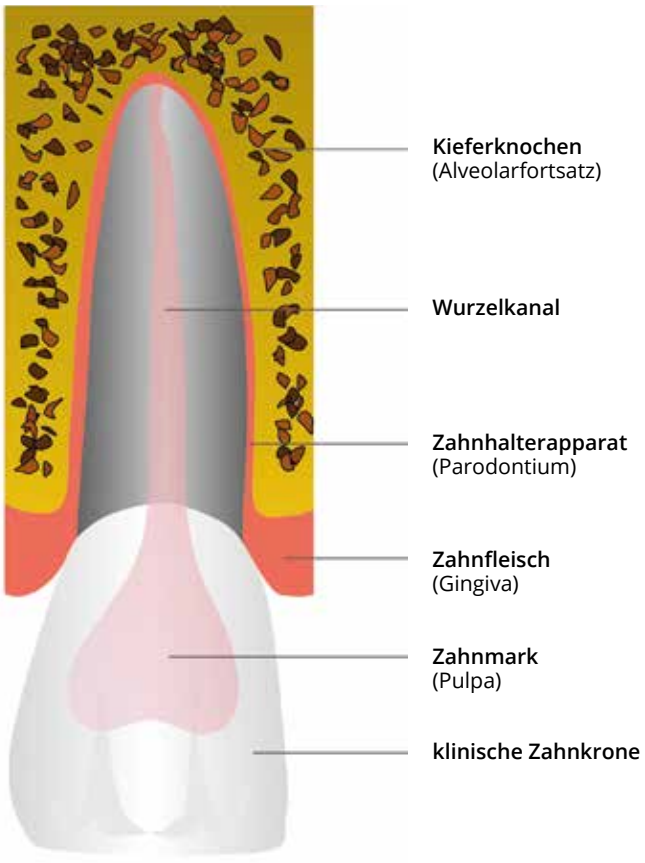


Abb. 3: Anatomische Strukturen eines gesunden Zahns

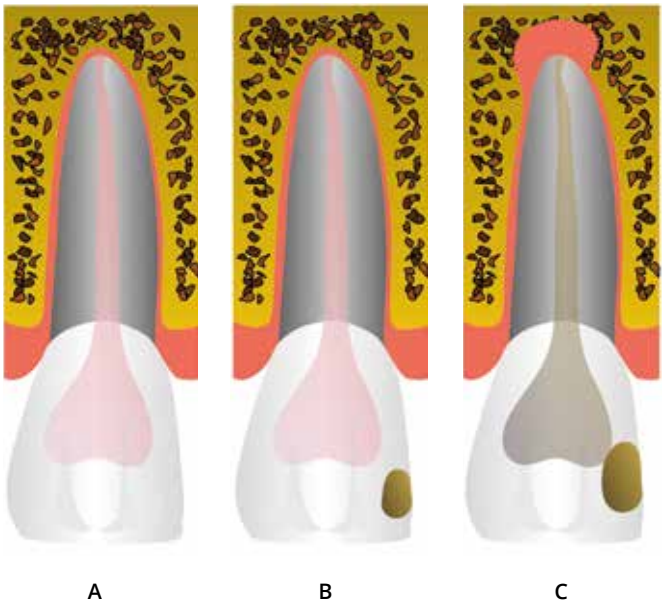


Abb. 4: Entstehung einer Entzündung der Wurzelspitze (Parodontitis apicalis)
A Gesunder Zahn
B Durch die Bildung einer kariogenen Bakterienflora mit erheblichem acidogenem Potenzial wird die mineralisierte Zahnoberfläche angelöst und die Bakterien dringen in den gebildeten Zahndefekt ein.
C Die kariöse Läsion breitet sich in das innere der klinischen Zahnkrone weiter aus und erreicht schließlich die zentrale Kammer des Zahnmarks (Pulpa). In der Folge wird das Zahnmark infiziert und stirbt durch die begleitende Entzündungsreaktion ab. Die Bakterien können die gesamte Pulpakammer besiedeln und wandern über den Wurzelkanal und die Wurzelspitze in das umgebende Gewebe. Dort entsteht eine neue Entzündung, die zur Bildung eines radiologisch sichtbaren Knochendefekts führt.

infektiöser Endokarditis berichtet, bei dem Enterococcus faecalis für die Auslösung der Erkrankung verantwortlich war. Obwohl in der einschlägigen Literatur Daten zur Häufigkeit der apikalen Parodontitis noch sehr unzureichend dokumentiert sind, scheint mit 30–60 Prozent ein erheblicher Anteil von Patienten entsprechende radiologische Hinweise auf eine derartige Infektion aufzuweisen.

Parodontitis

Die Parodontitis manifestiert sich nicht im Zahnhartgewebe selbst, sondern im Bereich des gingivalen Sulcus (Zahnfleischtasche). Obwohl völlig andere Bakterien als bei der Zahnkaries an der Auslösung dieser Erkrankung beteiligt sind, nimmt diese wiederum von einer Verschiebung der ortsständigen Bakterienflora ihren Ausgang (Abbildung 6).

Vergleichbar der Zahnkaries begünstigt zunächst eine unvollständige oder vollständig fehlende regelmäßige Reinigung der Zähne die Bildung einer pathogenen bakteriellen Infektion am und unter dem Zahnfleischrand, der häufig als weicher oder harter Zahnbelag klinisch sichtbar wird.

Die Anwesenheit der pathogenen Zahnbeläge verursacht zunächst die Entzündung des Zahnfleischsaums (Gingivitis). Wird der Zahnbelag auf Dauer nicht entfernt, breitet sich die Entzündung aus und erfasst schließlich auch den eigentlichen Zahnhalteapparat und den zahntragenden Knochen. Klinisch zeigt sich eine Rötung und Schwellung und in manchen Fällen der Rückgang des Zahnfleischs. Dabei geht das Zahnfleisch zwischen den Zähnen verloren und die Zahnhälse erscheinen länger (Abbildung 7). Schreitet dieser Prozess weiter voran, lockert sich der Zahn und kann schließlich vollständig verloren gehen. Im Zusammenhang mit der Parodontitis spielt die individuelle Diät keine größere Rolle, dafür begünstigt das Rauchen die Entwicklung einer Parodontitis erheblich. In den vergangenen Jahren wurden insbesondere einige gram-negative, anaerobe Bakterien wie Porphyromonas gingivalis, Tannerella forsythia, Treponema denticola oder Aggregatibacter actinomycetemcomitans als pathogenetisch besonders wichtige Bakterien betrachtet. Neuere Daten zeigen jedoch, dass tatsächlich die veränderte Zusammensetzung der Bakterien in der Zahnfleischtasche den entscheidenden Auslöser für die Parodontitis darstellt. Offenbar gibt es dabei ganz unterschiedliche Varianten,

Abb. 5: Röntgenbild eines Zahnes nach Wurzelkanalbehandlung. Im Gewebe um die Wurzelspitze zeigt sich eine rundliche dunkle Zone (radiologische Aufhellung) als Zeichen einer erneuten Infektion und Entzündung. Diese radiologisch sichtbare Entzündung verursachte keine Schmerzen.

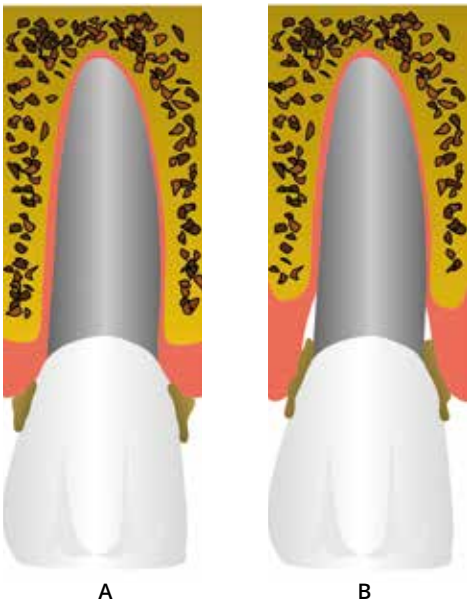


Abb. 6: Entstehung einer Entzündung des Zahnhalteapparats (Parodontitis marginalis)
A Durch die Bildung von krankmachenden bakteriellen Belägen wird am Zahnfleischrand eine Entzündung ausgelöst.
B Bleiben die Beläge vollständig oder teilweise am Zahnfleischrand haften, erfasst die Entzündung schließlich auch den eigentlichen Zahnhalteapparat (Parodontium). In der Folge werden der Knochen und der Zahnhalteapparat im Bereich des Zahnhalses abgebaut und es bilden sich tiefe Zahnfleischtaschen.

die nicht bei allen Individuen in gleicher Stärke pathogen wirksam werden.

Abb 7: Schneidezähne des Unterkiefers mit Paradontitis. Der Befall durch harte und weiche Beläge hat eine Entzündung des Zahnfleischs und der angrenzenden Anteile des Zahnhalteapparats sowie des Knochens ausgelöst. Das Zahnfleisch hat sich teilweise zurückgezogen.

Orale Bakterien als Auslöser für die infektiöse Endokarditis

Die tatsächliche pathogenetische Verbindung zwischen der Mundhöhle und der infektiösen Endokarditis wird vor allem durch klinische Beobachtungen belegt, wonach für mehr als ein Fünftel der Fälle mit infektiöser Endokarditis orale Streptokokken verantwortlich sind. Zudem scheint auch die wiederkehrende Anwesenheit von Bakterien der sogenannten HACEK-Gruppe sehr eng mit der Entstehung einer Endokarditis assoziiert zu sein. Zwei Vertreter dieser Gruppe von Bakterien, Aggregatibacter actinomycetemcomitans und Eikenella corrodens, werden sehr häufig in hoher Anzahl in parodontal erkrankten Zahnfleischtaschen angetroffen. In diesem Zusammenhang stellt sich die Frage, auf welchem Weg die oralen Bakterien in den systemischen Blutkreislauf gelangen können. Hier bietet vor allem der Zahnfleischrand eine große Eintrittspforte für die eindringenden Bakterien. Während frühere Schätzungen für alle Zahnfleischtaschen zusammen eine handtellergroße Fläche vermutet haben, bildet nach aktuellen Berechnungen der weichgewebliche Anteil der Zahnfleischtaschen eine Gesamtfläche von immerhin 44 cm^2. Diese Fläche kann im Rahmen einer Parodontitis mit der begleitenden Vertiefung der Taschen eine weitere Vergrößerung erfahren. Die in der Tasche anzutreffenden Bakterien können durch das Weichgewebe wandern und schließlich in die unmittelbar benachbarten und in hoher Dichte vorhandenen kleinen Blutgefäße eindringen.

Lange Zeit ging man davon aus, dass von der Mundhöhle ausgehende Bakteriämien fast ausschließlich durch die Manipulationen an den Zähnen und dem Zahnfleisch im Rahmen von zahnärztlichen Behandlungen gesetzt werden. Neuere Studien legen jedoch einen viel größeren Einfluss alltäglicher oraler Vorgänge auf das Risiko einer von den Zähnen ausgehenden Bakteriämie nahe. Demnach ist die Häufigkeit der Anwesenheit von Bakterien der Mundhöhle im Blutkreislauf nach einer zahnärztlichen Untersuchung oder der zahnärztlichen Reinigung der Zahnfleischtaschen ungefähr gleich hoch wie nach dem einfachen Bürsten der Zähne im Rahmen der normalen häuslichen Zahnpflege oder nach dem Kauen von Nahrungsmitteln. Das Risiko für Bakteriämien durch alltägliche Vorgänge korreliert dabei eng mit der Stärke der Parodontalerkrankung. In der Summe ist der Einfluss von täglich mehrfach durch banale Vorgänge ausgelösten Bakteriämien auf das Erkrankungsrisiko für eine bakterielle Endokarditis somit erheblich größer als das Eindringen von oralen Bakterien in den Blutkreislauf während gelegentlicher zahnärztlicher Maßnahmen. Rechnerisch ist das Risiko für eine Bakteriämie durch alltägliche Manipulationen in der Mundhöhle, insbesondere bei Patienten mit einer unbehandelten Parodontitis, im Vergleich zu einer invasiven zahnärztlichen Therapie ungefähr 1000-fach größer.

Bislang gibt es keine Informationen zur Häufigkeit von Bakteriämien durch klinisch stumme Infektionen des Gewebes um die Wurzelspitzen während alltäglicher Funktionen der Mundhöhle, wie zum Beispiel während des Kauens. Eine erhebliche Beteiligung dieser Infektionen am Risiko für eine infektiöse Endokarditis legen jedoch einige Fallberichte nahe, bei denen diese Infektionen als Auslöser für schwere systemische Erkrankungen wie beispielsweise Abszesse des Gehirns oder schwere thrombembolische Ereignisse abgegrenzt werden konnten.

Beeinträchtigung der Mundgesundheit durch Allgemeinerkrankungen

Bei Patienten mit schweren Allgemeinerkrankungen wird im Vergleich zu gesunden Menschen häufig eine schlechtere Mundgesundheit beobachtet. So finden sich bei Patienten vor einer Organtransplantation oder Operationen zum Ersatz von Herzklappen in nahezu zwei Dritteln der Fälle infektiöse odontogene Erkrankungen, während lediglich 15 Prozent der Gesunden solche Infektionen zeigen. Ähnliche Beobachtungen wurden in der Vergangenheit in zahlreichen Studien auch für Patienten mit angeborenen Herzfehlern gemacht. Einschränkend ist jedoch festzustellen, dass diese Aussage vorerst im Wesentlichen für Kinder und Jugendliche zutrifft und sich insbesondere auf die Manifestation von aktiven kariösen Läsionen im Milchgebiss beschränkt. Da für die Gruppe der Patienten mit angeborenen Herzfehlern vermehrt gleichzeitig auch Entwicklungsdefekte der Zahnhartsubstanz angetroffen werden, könnte die erhöhte Frequenz von kariösen Defekten an Milchzähnen durch eine schlechtere Reifung des Zahnhartgewebes und einer dadurch bedingten geringeren Resistenz gegen die kariogene Infektion ausgelöst

werden. Die Ursache für die häufigere Manifestation von Zahnentwicklungsdefekten bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern ist bislang weitgehend unklar, neben dem Einfluss von genetischen Faktoren kommen auch schädigende Wirkungen durch die kardiologisch indizierte medikamentöse Behandlung infrage. Im Gegensatz zu den Milchzähnen ist an der zweiten, bleibenden Dentition von Jugendlichen und jungen erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern keine erhöhte und in einigen Studien sogar eine geringere Anzahl kariöser Läsionen festzustellen. Eine seltenere Erkrankung an Zahnkaries ist dabei meistens auf die kontinuierliche zahnärztliche Betreuung der Patienten mit angeborenen Herzfehlern im Kindes- und Jugendalter durch zahnärztliche Spezialisten im Rahmen von systematischen Vorsorgeprogrammen zu erklären. Ohne diese Programme ist bei Kindern und Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern demgegenüber eine schlechtere Pflege der Zähne im Vergleich zu herzgesunden Altersgenossen anzutreffen. Insbesondere zeigten in einer klinischen Vergleichsstudie an 60 Kindern mit angeborenen Herzfehlern mehr als doppelt so viele Zähne Zeichen einer durch bakterielle Zahnbeläge ausgelösten Gingivitis als bei den gesunden Kindern der Kontrollgruppe.

Prävention der odontogen ausgelösten Endokarditis

Die Prävention von Bakteriämien, die von Zahnerkrankungen ausgehen, zielt im Hinblick auf die gelegentliche Auslösung durch die zahnärztliche Diagnose und Therapie zum einen auf die präventive Anwendung von Antibiotika. Die klinische Wertigkeit sowie die Indikation für diese Präventionsstrategie waren in den vergangenen Jahren Teil einer gleichermaßen intensiven, aber auch kontroversen fachlichen Diskussion. Insgesamt scheinen Patienten mit angeborenen Herzfehlern überwiegend und ganz besonders bei komplexen Defekten, ventrikulären Septumdefekten, linksseitigen kardialen Defekten und einem Zustand nach Herzklappenersatz von der präventiven Einnahme eines Antibiotikums vor einer zahnärztlichen Therapie profitieren zu können.

Da jedoch auch alltägliche Vorgänge, wie die häusliche Zahnpflege oder das Kauen, eine Bakteriämie auslösen können und das Risiko sowie die Intensität dieser Bakteriämien mit der Stärke der odontogenen Infektion korreliert, zielt die Prävention zum anderen auf die Vermeidung und frühzeitige Behandlung von infektiösen Zahnerkrankun-

Prävention

häuslich	**Was?**	**Wie oft?**
	systematische Zahnreinigung (Bürste, fluoridhaltige Zahnpaste)	**mindestens 2-mal täglich** (nach den Mahlzeiten)
	systematische Reinigung der Zahnzwischenräume (Seide, Interdentalbürste)	**mindestens 1-mal täglich** (abends nach dem Essen)
zahnärztlich	**Was?**	**Wie oft?**
	klinische Kontrolle	**1–4-mal jährlich** (nach individuellem Risiko)
	radiologische Kontrolle	**nach Indikation**
	Zahnreinigung (sub- und supragingival)	**1–4-mal jährlich** (nach individuellem Risiko)

Abb. 8: Übersicht zu den Formen der zahnärztlichen Prävention

gen. Grundsätzlich stützt sich die zahnmedizinische Prävention auf vier Säulen: Neben der Einhaltung einer möglichst wenig kariogenen Diät, dem Einsatz von Fluoriden und der kontinuierlichen zahnärztlichen Vorsorge gehört dazu die regelmäßige häusliche Mundhygiene (Abbildung 8). In diesem Zusammenhang gilt die systematische Reinigung aller Zähne morgens und abends jeweils nach den Mahlzeiten sowie die ergänzende mechanische Reinigung der Zahnzwischenräume durch den einmal täglichen Einsatz von Zahnseide oder speziellen Zahnzwischenraumbürsten als Standardempfehlung (Abbildung 9).

Entscheidend ist außerdem die Anwendung von fluoridhaltigen Zahnpasten, da Fluoride nach wie vor am besten der Bildung von Zahnkaries vorbeugen können. Bezüglich der individuellen Diät ist vor allem der Zuckergehalt in Nahrungsmitteln von entscheidender Bedeutung. Dabei ist jedoch weniger die absolute Menge an Zucker wichtig, sondern vielmehr die Häufigkeit der Exposition der Zähne gegenüber zuckerhaltigen Nahrungsmitteln. Viele Nahrungsmittel enthalten größere Mengen Zucker, ohne dass ein süßer Geschmack vermittelt wird.

Im Übrigen kann auch der in vielen fruchtsafthaltigen Getränken, insbesondere sogenannten Saftschorlen, natürliche Zuckeranteil in gleicher Weise wie künstlich zugesetzter Zucker die Entstehung einer Zahnkaries begünstigen. Die gesamte Mundhöhle sollte in Abhängigkeit von den individuellen Bedingungen außerdem zwischen 1- und 4-mal pro Jahr unterstützend auch professionell gereinigt werden, um schlecht zugängliche Nischen von bakteriellen Belägen frei zu halten. Bei gleicher Gelegenheit kann die Qualität der häuslichen Mundhygiene überprüft und bei Bedarf können Möglichkeiten zur weiteren Verbesserung besprochen werden. Die mindestens einmal jährliche klinische Untersuchung zielt auf die frühzeitige Feststellung und Behandlung von oralen Erkrankungen. Falls nötig, sollte diese durch eine geeignete radiologische Untersuchung, beispielsweise der Zahnzwischenräume, ergänzt werden.

Abb. 9: Einmal täglich sollten die Zahnschwischenräume beispielsweise mit Zahnseide gereinigt werden.

Beratung

Genetische Beratung und Diagnostik bei erblichen Herz- und Gefäßerkrankungen 105

Planung und Betreuung von Schwangerschaften bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern 112

Infektiöse Endokarditis: Diagnose, Behandlung und Vorsorge (Prophylaxe) 120

Impfungen – ganz besonders bei angeborenen Herzfehlern! 126

Sozialrechtliche Beratungsstelle der Kinderherzstiftung und des Herzkind e.V. 132

„Mit meiner Vorerkrankung war für mich nie klar, ob ich Kinder bekommen kann. Durch die Beratung weiß ich jetzt wenigstens um die Risiken und wie hoch diese sind. “

Genetische Beratung und Diagnostik bei erblichen Herz- und Gefäßerkrankungen

Dr. Corinna Siegel und Dr. Heide Seidel, Institut für Humangenetik, Klinikum rechts der Isar und Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München
Priv.-Doz. Dr. Cordula Wolf, Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München; Deutsches Zentrum für Herz- und Kreislauferkrankungen (DZHK), Partner Site Munich Heart Alliance

Bedeutung der Molekularbiologie und diagnostische Möglichkeiten

Veränderungen in unserem Erbgut können angeborene Herz- und Gefäßerkrankungen verursachen. Fortschritte in Wissenschaft und Technik auf dem Gebiet der Molekularbiologie haben in den letzten Jahrzehnten zum besseren Verständnis der zugrunde liegenden genetischen Ursachen und deren Auswirkungen auf den menschlichen Körper beigetragen. Neue biotechnologische Verfahren ermöglichen zwischenzeitlich eine umfangreiche molekulargenetische Diagnostik und ergänzen hiermit die klinische Untersuchung bei bestimmten angeborenen Herzerkrankungen.

Hinsichtlich der Möglichkeit einer genetischen Diagnostik muss zwischen monogenen und multifaktoriellen Erkrankungen unterschieden werden: Erbliche Erkrankungen, welche auf Veränderungen in einem einzelnen Gen beruhen, werden als monogen bezeichnet; solche Erkrankungen werden nach bestimmten Gesetzen (Mendel'sche Regeln) vererbt und sind, sofern ursächliche Gene bekannt, durch eine genetische Diagnostik untersuchbar.

Multifaktorielle Erkrankungen hingegen werden durch das Zusammenspiel von genetischen wie auch nicht-genetischen Faktoren (Umwelt) verursacht. Das einzelne Gen und der einzelne Umweltfaktor haben dabei keine alleinige krankheitsauslösende Bedeutung. Erst bei Überschreiten eines kritischen Schwellenwertes kommt es zur Erkrankung. Die Untersuchung einzelner genetischer Faktoren kann daher nur eine Teilerklärung für die Erkrankung liefern im Sinne einer Risikoerhöhung.

Genetische Beratung und Diagnostik

Mit der Diagnose einer Herzerkrankung kommen zahlreiche Fragen auf die Betroffenen zu: Ist meine Herzerkrankung erblich bedingt? Können meine Kinder ebenfalls betroffen sein? Wie ist das überhaupt mit der Vererbung? Was sind Chromosomen und was sind Gene? Solche und andere Fragen können unter anderem im Rahmen einer genetischen Beratung besprochen werden und dem Ratsuchenden helfen Entscheidungen, zum Beispiel hinsichtlich genetischer Untersuchungen, zu treffen.

Prinzipiell kann jeder eine genetische Beratung und gegebenenfalls eine genetische Diagnostik in Anspruch nehmen, wenn bei dem Ratsuchenden selbst, dem eigenen Kind oder anderen Familienangehörigen eine erbliche Erkrankung vermutet wird oder bereits diagnostiziert wurde. Dies können im Bereich der Kardiologie zum einen Herzerkrankungen sein, die bereits bei Geburt oder in der Schwangerschaft auffällig wurden, wie zum Beispiel angeborene Herzfehler. Es kann sich aber auch um Erkrankungen handeln, welche erst im Laufe des Lebens auftreten, wie Erkrankungen des Herzmuskels (Kardiomyopathien), erbliche Herzrhythmusstörungen oder Bindegewebserkrankungen wie das Marfan-Syndrom. Der Verdacht auf eine erbliche Erkrankung kann insbesondere dann bestehen, wenn die Erkrankung in der Familie gehäuft vorkommt, aber auch Einzelfälle in der Familie können den Verdacht auf eine genetische Erkrankung begründen. Tabelle 1 stellt einen Auszug erblicher Herzerkrankungen dar.

In Deutschland sind seit 2009 die gesetzlichen Rahmenbedingungen für die Durchführung genetischer Untersuchungen im Gendiagnostikgesetz (GenDG) verankert. So dürfen genetische Untersuchungen nur von einem Arzt veranlasst und nur mit ausdrücklicher und schriftlicher Zustimmung des Patienten durchgeführt werden. Die Beurteilung und die Vermittlung der gewonnenen Erkenntnisse aus einer molekulargenetischen Diagnostik erfordert spezifisches Fachwissen und sollte immer mit einer humangenetischen Beratung durch einen entsprechend quali-

Genetische Beratung und Diagnostik bei angeborenen Herzerkrankung sind zu empfehlen bei Betroffenen oder Familienmitgliedern von Betroffenen mit:

Herz- und Gefäßerkrankungen	**... im Rahmen von Syndromen:** • Down-Syndrom • Mikrodeletion-22q11-Syndrom • Noonan-Syndrom • Ullrich-Turner-Syndrom • Williams-Beuren-Syndrom	**... im Rahmen von Bindegewebserkrankungen:** • Marfan-Syndrom • Loeys-Dietz-Syndrom • Ehlers-Danlos-Syndrom **... isolierte thorakale Aortenaneurysmen/ -dissektionen**	**... bei mehr als einem Familienmitglied**
Erkrankungen des Herzmuskels	**... isoliert:** • Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM) • Dilatative Kardiomyopathie (DCM) • Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie/Dysplasie (ARVC/D) • Linksventrikuläre Non-Compaction Kardiomyopathie (LV-NC) • Restriktive Kardiomyopathie	**... assoziiert mit Erkrankungen anderer Organe:** • Stoffwechselstörungen/ Speichererkrankungen • Mitochondriopathien • Syndromale Erkrankungen (z.B. Noonan-Syndrom) • Neuromuskuläre Erkrankungen	
Angeborenen Störungen des Herzrhythmus	**... isoliert:** • Long-QT • Katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie (CPVT) • Brugada-Syndrom • Short-QT	**... assoziiert mit Erkrankungen anderer Organe:** • Jervell-Lange-Nielsen-Syndrom • Andersen-Tawil-Syndrom • Timothy-Syndrom	Plötzlicher Herztod oder überlebter plötzlicher Herztod im Alter von unter 40 Jahren

Tabelle 1: Übersicht über erblich bedingte Erkrankungen des Herz-Kreislauf-Systems

fizierten Facharzt verbunden sein. Bei Untersuchungen von Familienangehörigen, welche bisher nicht offensichtlich erkrankt sind (prädiktive Untersuchungen), ist vor Veranlassung und nach Erhalt der Ergebnisse eine genetische Beratung durch einen Facharzt für Humangenetik oder einen entsprechend qualifizierten Arzt verpflichtend nötig.

Die Abbildung 1 gibt einen Überblick über den Ablauf bei Verdacht auf eine genetisch bedingte Herzerkrankung.

Die klinische Bedeutung der genetischen Diagnose am Beispiel ausgewählter erblicher Herzerkrankungen

1. Erbliche Bindegewebserkrankungen

Das Bindegewebe erfüllt in zahlreichen Organsystemen eine stützende und strukturgebende Funktion. Das erklärt, warum bei erblichen Bindegewebserkrankungen meist mehrere Organsysteme wie das Skelettsystem, das Herz-Kreislauf-System, die Augen, die Haut und die Lungen betroffen sein können. Eine der bekanntesten erblichen Bindegewebserkrankungen stellt das Marfan-Syndrom dar. Betroffene Patienten weisen häufig einen hierfür typischen Körperbau auf mit Hochwuchs, langen, schlanken Gliedmaßen und Fingern, einer schmalen Kopfform und anderen Auffälligkeiten des Skelettsystems. Typischer Befund an den Augen ist eine Verschiebung der Linse sowie eine starke Kurzsichtigkeit. Klinisch am bedeutsamsten ist die Erweiterung der herznahen Hauptschlagader (Abbildung 2A). Das plötzliche Einreißen der Gefäßwand oder ein Platzen des Gefäßes kann hierbei zu lebensbedrohlichen Blutungen führen. Wichtigstes Ziel bei der Betreuung von Patienten mit Marfan-Syndrom ist die Vermeidung von Herz- und Gefäßkomplikationen mithilfe medikamentöser und chirurgischer Behandlungen.

Je nach Bindegewebserkrankung kann das Risiko für eine Gefäßerweiterung oder eine Komplikation anderer

Genetische Beratung und Diagnostik bei angeborenen Herzerkrankung – wie gehe ich vor?

Ich bin selbst betroffen	Mein Kind ist betroffen	Ein Familienmitglied ist betroffen

Untersuchung bei Kardiologen/Kinderkardiologen:
Anamnese, Familienanamnese, Vitalparameter, Basislaboruntersuchung, Ultraschalluntersuchung des Herzens, Elektrokardiographie (EKG), ggf. Langzeit-Elektrokardiographie, ggf. Belastungsuntersuchung, ggf. Kernspintomographie (MRT) des Herzens, ggf. Computertomographie (CT) des Herzens

- Herzerkrankung bei mehr als einem Familienmitglied, im Rahmen eines Syndroms oder einer Bindegewebserkrankung?
- Isolierte Erkrankung des Herzmuskels?
- Erkrankung des Herzmuskels im Rahmen einer anderen erblichen Erkrankung (z. B. Stoffwechselerkrankung, Syndrom)?
- Angeborene Herzrhythmusstörung?
- Plötzlicher Herztod oder überlebter plötzlicher Herztod?

- Vorstellung in einem Zentrum/bei einem Spezialisten für kardiovaskuläre Genetik, Humangenetik mit Erfahrung bei Erkrankungen des Herz-Kreislauf-Systems
- Multidisziplinäre Beratung durch Kardiologen, Kinderkardiologen, Humangenetiker und in anderen Fachgebieten tätigen Ärzten
- Molekulargenetische Untersuchung in akkreditiertem Labor und Interpretation der Ergebnisse durch Humangenetiker und/oder Kardiologen/Kinderkardiologen mit der Qualifikation zur fachgebundenen genetischen Beratung
- Abklärung weiterer Familienmitglieder
- Vorgeburtliche Beratung/Untersuchung bei weiterem Kinderwunsch

Abb. 1: Klinischer Ablauf bei Verdacht auf eine erblich bedingte Herzerkrankung

Organsysteme sehr unterschiedlich sein. Eine Abklärung, welche der zahlreichen Bindegewebserkrankungen zugrunde liegt, ist von maßgeblicher Bedeutung, um eine sinnvolle klinische Betreuung der Patienten durch die entsprechenden Fachärzte zu gewährleisten.

2. Erkrankungen des Herzmuskels (Kardiomyopathien)

Kardiomyopathien sind Erkrankungen des Herzmuskels, welche durch zahlreiche Veränderungen im Erbgut verursacht werden können. Kardiomyopathien können entweder isoliert oder in Verbindung mit einer erblichen Grunderkrankung wie dem Noonan-Syndrom auftreten. Bei den isolierten Formen kommt es durch einen Defekt im Erbgut zu einem veränderten Protein der Herzmuskelzelle, was zu einer Beeinträchtigung der Funktion und Struktur des Herzmuskels führt. Folge ist eine zunehmende Verdickung („hypertrophe Kardiomyopathie“, Abbildung 2B) oder Erweiterung („dilatative Kardiomyopathie“, Abbildung 2C) des Herzmuskels im Laufe des Lebens. Dies kann zu Herzrhythmusstörungen und Herzinsuffizienz bis hin zum Herzversagen führen.

Da neben den genetischen Veränderungen auch weitere Faktoren eine Rolle bei der Entstehung der Herzmuskelerkrankung spielen, kann die Ausprägung bei verschiedenen Patienten, selbst bei ähnlicher oder gleicher genetischer Veränderung, sehr unterschiedlich sein. Auch entwickelt nicht jeder Träger einer genetischen Variante Symptome der Erkrankung. Die molekulargenetische Diagnostik kann vor allem bei der hypertrophen, aber auch bei der dilatativen Kardiomyopathie zur Diagnosestellung beitragen und in bestimmten Fällen die Abschätzung des Krankheitsverlaufes ermöglichen. So gehen zum Beispiel Veränderungen in bestimmten Genen oder die Kombination von verschiedenen genetischen Veränderungen mit einem erhöhten Risiko für lebensbedrohliche Rhythmusstörungen oder einem schwereren Krankheitsverlauf einher. Wird eine krankheitsverursachende Veränderung

des Erbgutes identifiziert, können symptomlose Familienmitglieder durch eine molekulargenetische Untersuchung frühzeitig diagnostiziert werden (gezielte prädiktive Diagnostik). Medikamentöse Therapien, welche ein Fortschreiten der Erkrankung verlangsamen, können so bei Patienten mit erhöhtem Risiko frühzeitig eingesetzt werden. Auch können Familienmitglieder identifiziert werden, welche die Erkrankung nicht im Erbgut tragen und sich somit keinen engmaschigen kardiologischen Verlaufskontrollen unterziehen müssen.

3. Lebensbedrohliche angeborene Herzrhythmusstörungen

Änderungen im Erbgut, welche die Funktion einer Herzmuskelzelle dahingehend verändern, dass ihre elektrische Aktivität beeinträchtigt wird (Abbildung 2D), können den plötzlichen Herztod ohne vorherige Symptome verursachen (sogenannte angeborene Arrhythmiesyndrome oder Ionenkanalerkrankungen). Hierzu zählen unter anderem Erkrankungen wie das Long-QT-Syndrom (LQTS), die katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardie (CPVT) oder das Brugada-Syndrom. Eine kardiologische Untersuchung kann bei diesen Erkrankungen komplett unauffällig sein, sodass in diesen Fällen lediglich eine genetische Untersuchung zur Diagnose führt. Da die Krankheit oft ohne jegliche Krankheitserscheinungen auftritt und der plötzliche Herztod, verursacht durch eine tödliche Herzrhythmusstörung, das erste Symptom darstellen kann, hat hierbei die Untersuchung des Erbgutes eine besondere Bedeutung (gezielte prädiktive molekulargenetische Diagnostik). Das Risiko für lebensbedrohliche Rhythmusstörungen kann bei betroffenen Patienten durch Anpassung des Lebensstils, entsprechende medikamentöse Therapien, wie zum Beispiel die Einnahme von Betablockern, oder durch das Einsetzen eines Kardioverter-Defibrillators (ICD) erheblich gesenkt werden.

4. Plötzlicher Herztod

Der plötzliche Herztod eines scheinbar gesunden Kindes oder jungen Erwachsenen ist ein seltenes und tragisches Ereignis. Kann auch nach detaillierter Obduktion keine Ursache für den plötzlichen Herztod gefunden werden (wie zum Beispiel eine unerkannte Herzmuskelerkrankung), so können angeborene Herzrhythmusstörungen (siehe oben) ursächlich sein. Solche Erkrankungen können bei der Obduktion nicht festgestellt werden, da sich das Herz vom äußeren Aspekt her unauffällig darstellt. Hier kann die Erweiterung der Obduktion um eine molekulargenetische Untersuchung hilfreich sein. Kann beim Verstorbenen eine krankheitsverursachende Veränderung in einem „Herzrhythmus-Gen“ nachgewiesen werden, so lässt sich auch

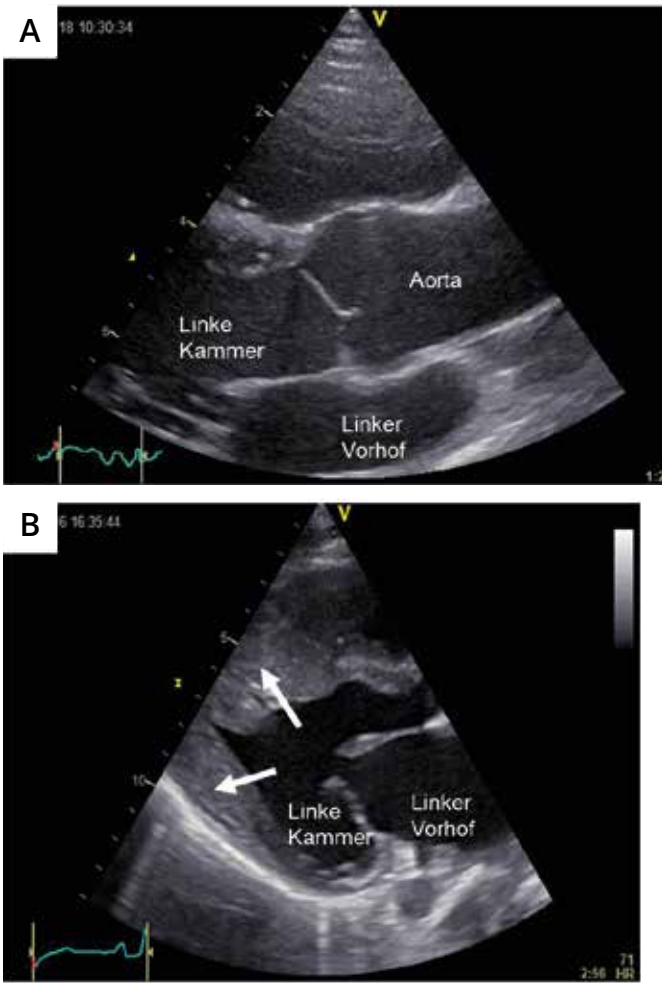
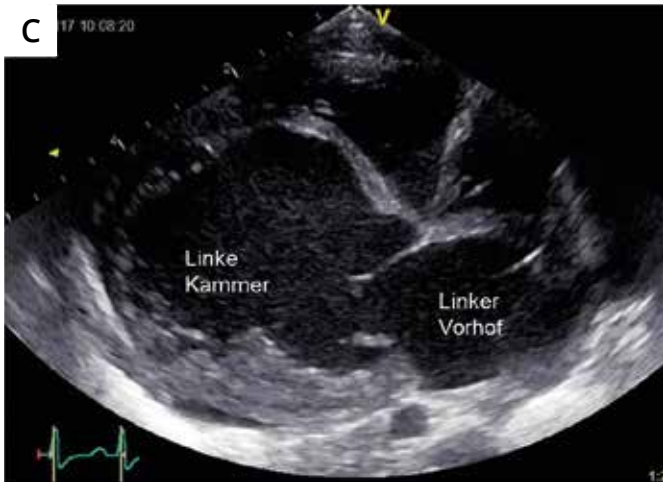


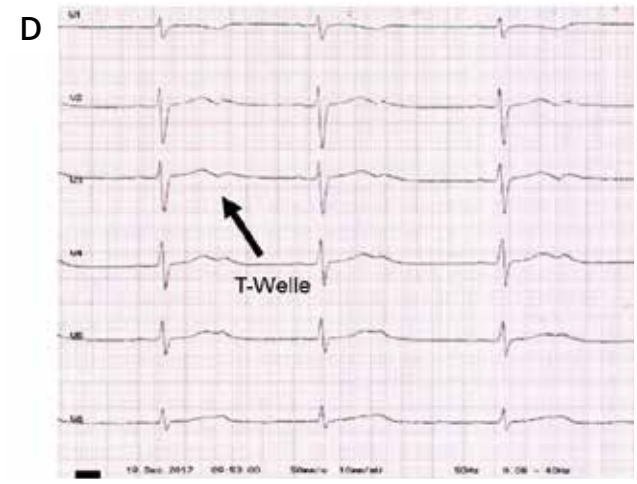
Abb. 2: A zeigt eine Aortenwurzelerweiterung im Ultraschallbefund einer Patientin mit Marfan-Syndrom und nachgewiesener Veränderung im Fibrillin-Gen.
B zeigt eine schwere Verdickung des Herzmuskels (Pfeile) bei der Ultraschalluntersuchung des Herzens infolge einer Veränderung im Myosin-Gen des Herzens.

nach dessen Tode mit hoher Wahrscheinlichkeit auf die ursächliche Erkrankung schließen. Dies ist für die Hinterbliebenen von größter Bedeutung, da die Erkrankung vererbt werden kann und so Familienmitglieder ebenso betroffen sein können. Somit ermöglicht die Untersuchung des Erbgutes beim Verstorbenen letztlich die Identifizierung weiterer Familienmitglieder, bei denen ein erhöhtes Risiko für den plötzlichen Herztod besteht. Diese können dann entsprechend beraten und behandelt werden.

Die menschliche Erbinformation

Nahezu das gesamte Erbgut (Desoxyribonukleinsäure, kurz: DNA) des Menschen ist im Zellkern jeder kernhaltigen Zelle untergebracht und liegt dort verpackt in den Chromosomen vor. Der Lesecode der DNA ist in Form einer bestimmten Abfolge von vier Grundbausteinen (A, C, G, T) abgespeichert. Die gesamte menschliche Erb-





C stellt eine Erweiterung der Herzhöhle, die sogenannte dilatative Kardiomyopathie, dar (Ultraschalluntersuchung eines anderen Patienten).
D zeigt die typische Verlängerung und Verformung einer T-Welle (elektrische Repolarisation der Herzmuskelzelle) in der Elektrokardiographie beim Long-QT-Syndrom.

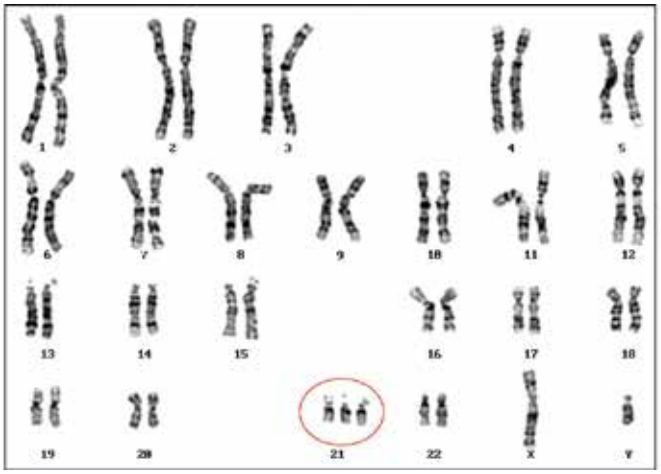


Abb. 3 Männlicher Chromosomensatz mit einer freien Trisomie 21 (rot markiert)

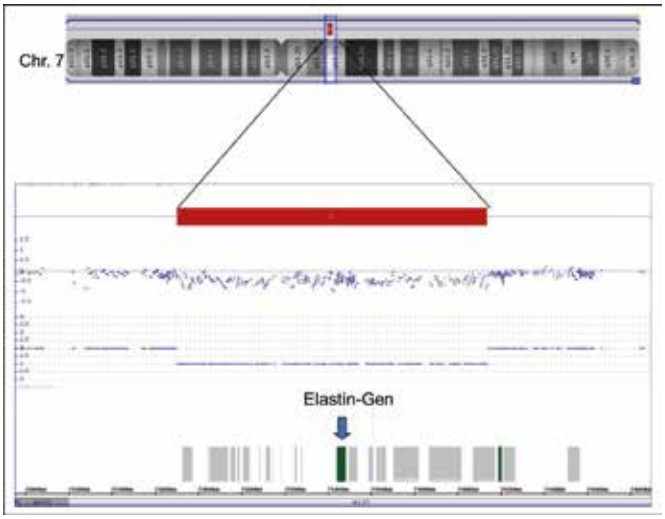


Abb. 4: SNP-Array-Analyse mit Nachweis einer Mikrodeletion 7q11.23

information einer Samen- oder Eizelle besteht aus etwa drei Milliarden solcher DNA-Bausteine. Gene sind kleine Abschnitte der DNA, welche die Baupläne für die Herstellung bestimmter Eiweißmoleküle (Proteine) enthalten. Diese erfüllen im Körper unterschiedlichste Funktionen.

Welche Untersuchungsverfahren gibt es und wann kommen sie zum Einsatz?

Genetische Untersuchungen nach der Geburt werden üblicherweise mittels einer Blutentnahme durchgeführt, wobei das im Blut enthaltene Erbmaterial der kernhaltigen weißen Blutzellen analysiert wird. Es gibt verschiedene Arten von Erbgutveränderungen. Diese können zum Beispiel die Anzahl der Chromosomen betreffen, wie ein überzähliges Chromosom 21, das zum Down-Syndrom führt. Aber auch kleinere Chromosomenabschnitte können verdoppelt vorliegen oder verloren gegangen sein. Selbst der Austausch eines einzelnen DNA-Bausteins innerhalb eines Gens kann eine schwere Erkrankung verursachen. Je nachdem welche Erkrankung vermutet wird, kommen unterschiedliche Untersuchungsmethoden zum Einsatz.

Chromosomenanalyse (zytogenetisches Verfahren)

Chromosomen können in einer bestimmten Phase der Zellteilung sichtbar gemacht und unter dem Lichtmikroskop untersucht werden. Der Mensch besitzt 46 Chromosomen: 22 Chromosomenpaare und 2 Geschlechtschromosomen, XX trägt eine Frau, XY ein Mann. Die eine Hälfte des Chromosomensatzes stammt vom Vater, die andere Hälfte von der Mutter. Mithilfe der Chromosomenanalyse kann festgestellt werden, ob die Anzahl der Chromosomen und deren Struktur (anhand eines sogenannten Bandenmusters) korrekt ist. Dabei handelt es sich um ein grobes Verfahren, bei dem nur Veränderungen er-

fasst werden können, die größer als etwa 5 bis 10 Megabasen sind (5 bis 10 Millionen DNA-Bausteine).

Ein medizinischer Anlass für die Durchführung einer Chromosomenanalyse wäre beispielsweise das Vorliegen bestimmter körperlicher Auffälligkeiten oder Fehlbildungen, die den Verdacht auf das Vorliegen einer Chromosomenstörung nach sich ziehen. Ein Beispiel hierfür ist ein kompletter Herzscheidewanddefekt (CAVSD) als typischer Herzfehler bei Kindern mit einem Down-Syndrom (auch: Trisomie 21). Bei dieser Erkrankung liegt ein überzähliges Chromosom 21 vor (Abbildung 3).

Array-Analyse und FISH-Technik (molekular-zytogenetische Verfahren)
Wird eine Erkrankung vermutet, bei der ein Chromosomenabschnitt verloren gegangen ist (sogenanntes Mikrodeletionssyndrom) oder verdoppelt vorliegt (sogenanntes Mikroduplikationssyndrom) und dieser Abschnitt zu klein ist, um mit der Chromosomenanalyse erkannt zu werden, kann eine Array-Analyse oder eine FISH-Diagnostik (FISH steht für Fluoreszenz-in-situ-Hybridisierung) durchgeführt werden. Bei der Array-Analyse handelt es sich um ein Verfahren, das Veränderungen im Erbgut mit einer circa 100-fach höheren Auflösung als die Chromosomenanalyse feststellen kann. Bei konkretem Verdacht auf ein bestimmtes Mikrodeletionssyndrom kann ein solcher Stückverlust auch im Rahmen einer Chromosomenanalyse mithilfe von farbmarkierten Sonden nachgewiesen werden (FISH-Technik). Die Sonden binden an den entsprechenden Chromosomenabschnitt. Ist dieser Abschnitt verloren gegangen, kann die Sonde nicht binden und das Farbsignal fehlt an dieser Stelle.

Abbildung 4 zeigt den Befund der SNP-Array-Analyse eines Kindes mit Williams-Beuren-Syndrom und dem dafür typischen Herzfehler einer supravalvulären Aortenstenose. Bei dieser Erkrankung ist ein bestimmter Abschnitt auf Chromosom 7 (roter Balken) verloren gegangen. Dieser beinhaltet unter anderem das mit dem Herzfehler-assoziierte Elastin-Gen (Pfeil).

Abbildung 5 stellt den Befund einer FISH-Analyse bei einem Kind mit Fallot'scher Tetralogie und einem Stückverlust in der mit dem DiGeorge-Syndrom-assoziierten Region 22q11.2 auf Chromosom 22 dar. Die Sonde für die Region 22q11.2 (orange) fehlt auf einem Chromosom 22 (Pfeil), während die Kontrollsonde (grün) für die Region 22q13 zweifach vorhanden ist (vgl. schematische Darstellung).

Wichtig zu wissen: Bei Chromosomen- und Array-/FISH-Analysen können Einzelveränderungen in Genen (das heißt „Schreibfehler" in Bauplänen von Proteinen) nicht nachgewiesen werden, da diese zu klein sind und daher nur mit anderen Verfahren (molekulargenetische Methoden) nachgewiesen werden können. Mit diesen Methoden kann man die Buchstabenabfolge der Gene (die Sequenz) lesen, was als „Sequenzierung" bezeichnet wird.

Sanger-Sequenzierung, Hochdurchsatzsequenzierung (molekulargenetische Verfahren)
Der Mensch besitzt etwa 20 000 Gene, welche die Baupläne

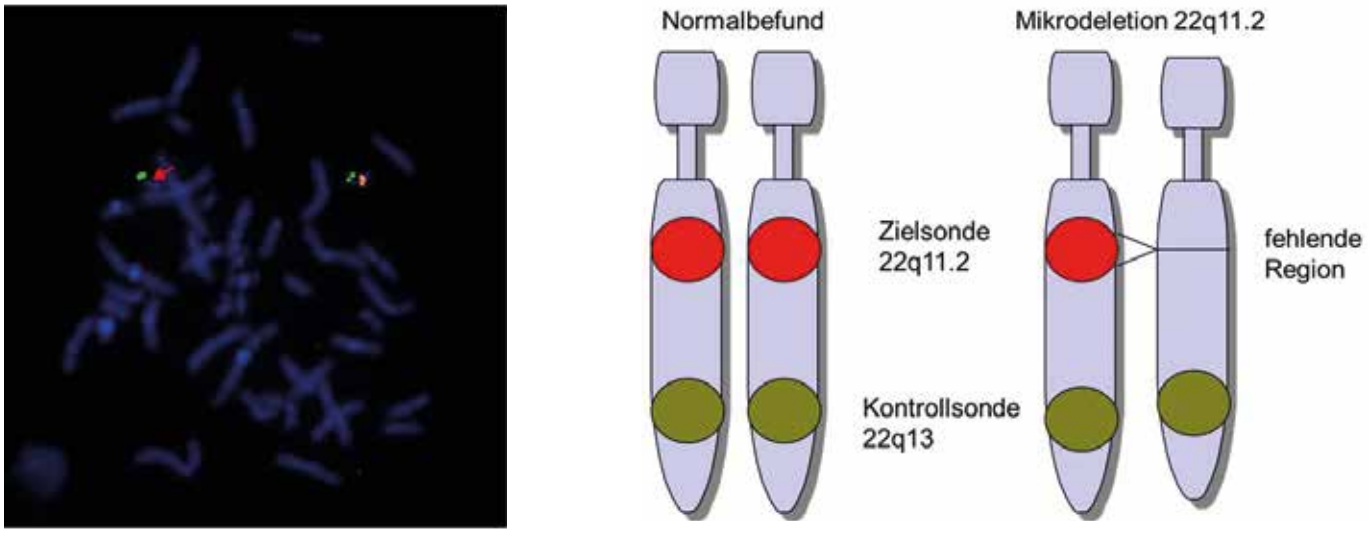


Abb. 5: links: FISH-Analyse mit Nachweis einer Mikrodeletion 22q11.2. Rechts: schematische Darstellung

für Eiweißmoleküle (Proteine) darstellen. Der „Bauplan" beinhaltet eine bestimmte Abfolge von DNA-Bausteinen (A, C, G, T). Dieser kann mithilfe verschiedener Sequenziermethoden untersucht werden. Dabei können entweder einzelne Gene analysiert werden (Sanger-Sequenzierung) oder aber mittels neuerer Sequenziermethoden (Next Generation Sequencing, NGS) eine bestimmte Auswahl von Genen im Rahmen einer Panel-Diagnostik (zum Beispiel Gene, die mit einer bestimmten Erkrankungsgruppe assoziiert sind) oder die Gesamtheit der Gene (Exom-Analyse, Genom-Analyse) untersucht werden.

Vorgeburtliche Diagnostik

Bei bekannter genetischer Ursache einer Herzerkrankung in der Familie wird in der genetischen Beratung häufig die Frage nach der Wahrscheinlichkeit der Weitervererbung an Nachkommen gestellt. Bei erhöhtem Wiederholungsrisiko kann bei bestimmten Konstellationen eine vorgeburtliche Untersuchung (sogenannte Pränataldiagnostik) angeboten werden. Das heißt, dass im Rahmen einer sogenannten invasiven Diagnostik Gewebe des Mutterkuchens (Chorionzotten/Plazenta) oder Fruchtwasser gewonnen und auf die bekannte genetische Veränderung untersucht wird. Die Bedeutung eines gegebenenfalls auffälligen Befundes für die Schwangerschaft wird in der humangenetischen Beratung mit den Eltern vor Durchführung der Untersuchung sowie nach Erhalt des Ergebnisses besprochen. Die Betreuung der Schwangeren erfordert eine enge Kooperation aller beteiligten Ärzte (Fachbereiche Gynäkologie, Humangenetik, Pädiatrie und Kinderkardiologie).

Bei sehr schweren und früh auftretenden Herzerkrankungen kann unter Umständen eine sogenannte Präimplantations- bzw. Polkörperdiagnostik durchgeführt werden. Bei einer Präimplantationsdiagnostik (PID) kann der Embryo in einem sehr frühen Stadium vor Einpflanzung in die Gebärmutter auf die bekannte genetische Veränderung hin untersucht werden. Bei einer Polkörperdiagnostik (PKD) wird hingegen die Eizelle indirekt auf mütterlich vererbte Veränderungen untersucht. Beide Verfahren sind nur im Rahmen einer künstlichen Befruchtung in darauf spezialisierten Zentren möglich.

Ausblick

Eine große Herausforderung stellt derzeit die Interpretation bestimmter molekulardiagnostischer Befunde dar. Ob eine genetische Variante krankheitsauslösend ist oder nicht, hängt von vielen Kriterien ab, welche sorgfältig durch das zuständige akkreditierte molekulargenetische Labor und die beteiligten Fachärzte/Wissenschaftler geprüft werden müssen. Umweltbedingungen oder Lebensgewohnheiten beeinflussen zudem die klinische Bedeutung der zugrunde liegenden Veränderung im Erbgut, das heißt, wann und mit welchem Schweregrad die Erkrankung zum Tragen kommt. Betroffene Patienten müssen dementsprechend aufgeklärt und informiert werden. Eine multidisziplinäre Zusammenarbeit von Humangenetikern, Kardiologen bzw. Kinderkardiologen und spezialisierten Ärzten anderer Fachbereiche, wie sie zum Beispiel in Zentren für seltene Erkrankungen angeboten wird, ist hierbei unerlässlich. Zentren für seltene Erkrankungen bieten diese ganzheitliche fachübergreifende Betreuung an und verbinden die klinische Versorgung mit der Wissenschaft. Insbesondere im molekulargenetischen Bereich ist eine enge Zusammenarbeit auch auf wissenschaftlicher Ebene unabdingbar. Bedingt durch die verbesserten diagnostischen Möglichkeiten nimmt die Anzahl von Patienten mit spezifischen Veränderungen in krankheitsverursachenden Genen beständig zu. Um das Wissen hierüber nutzbar zu machen, ist es erforderlich, klinische und genetische Informationen aus Forschung und Diagnostik zu vereinen, um so eine optimierte Versorgung betroffener Patienten zu ermöglichen.

Planung und Betreuung von Schwangerschaften bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern

Prof. Dr. Nicole Nagdyman, Prof. Dr. Rhoia Neidenbach und Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer, Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum München
Prof. Dr. Bettina Kuschel, Klinik und Poliklinik für Frauenheilkunde, Klinikum rechts der Isar, München
Dr. Charlotte Deppe und Prof. Dr. Uwe Hasbargen, Klinik und Poliklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Campus Großhadern, LMU Klinikum, München
Prof. Dr. Renate Oberhoffer, Fakultät für Sport- und Gesundheitswissenschaften, Technische Universität München

Die Betreuung von schwangeren Frauen mit Herzerkrankungen rückt immer mehr in den Fokus der Kardiologen. Dabei ist allerdings zu bemerken, dass sich die Krankheitsbilder, die von Kardiologen während einer Schwangerschaft betreut werden, in den letzten Jahren geändert haben. Waren es früher hauptsächlich erworbene Herzfehler im Rahmen einer rheumatischen Erkrankung, so sind es heute häufiger die angeborenen Herzfehler, die eine kardiologische Schwangerschaftsbetreuung benötigen. In vielen Fällen werden Schwangerschaften, die fachgerecht von Spezialisten begleitet werden, von den betroffenen Frauen gut toleriert, was aber nicht darüber hinwegtäuschen darf, dass durchaus kardiale Komplikationen und Folgeprobleme für Mutter und Kind auftreten können.

Das wachsende Interesse an Herzerkrankungen in der Schwangerschaft lässt sich daran erkennen, dass im Jahre 2018 eine neue Leitlinie der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) zu diesem Thema erschienen ist[1]. Sie enthält insbesondere wichtige Informationen zu Diagnostik, Risikobewertung und Einsatz von Herz-Kreislauf-Medikamenten.

Im Folgenden werden wir zunächst die wichtigsten Fakten zur Herz-Kreislauf-Funktion beim normalen Herzen und danach Besonderheiten der Schwangerschaft bei Frauen mit angeborenem Herzfehler (AHF) besprechen. Abschließend stellen wir die wichtigsten schwangerschaftsrelevanten Neuerungen aus den oben erwähnten Leitlinien vor.

Warum ist es so wichtig geworden, sich mit dem Thema Schwangerschaft bei angeborenen Herzfehlern zu beschäftigen?

Es gibt immer mehr Frauen mit AHF, denen es so gut geht, dass sie ein quasi „normales“ Leben führen. Dazu gehört auch der Wunsch nach einer eigenen Familie. In den letzten Jahrzehnten hat sich auf dem Gebiet der AHF vieles zum Positiven entwickelt: Neben optimierten chirurgischen Verfahren, interventionellen Prozeduren und neuen medikamentösen Therapien haben sich die Überlebenswahrscheinlichkeit und die Lebensqualität von Patientinnen mit AHF drastisch verbessert. Bei einer Schwangerschaft stellt sich der Kreislauf allerdings auf die Versorgung von zwei Menschen um, und das muss bei der Betreuung von Patientinnen mit AHF besonders berücksichtigt werden. Um allen Ansprüchen einer optimalen Patientenführung gerecht zu werden, sollten alle relevanten Entscheidungen gemeinsam von Kardiologen, Geburtshelfern und im jeweiligen Fall benötigten Spezialisten getroffen werden.

Was passiert in der Schwangerschaft mit dem Herz-Kreislauf-System?

Bereits unmittelbar nach der Empfängnis beginnen die Umstellungsreaktionen des mütterlichen Kreislaufsystems. Das Blutvolumen, das Herzzeitvolumen und die Herzfrequenz steigen, der Blutdruck nimmt zunächst ab, um zum Ende der Schwangerschaft wieder anzusteigen, und der periphere Gefäßwiderstand sinkt. Diese Veränderungen werden von herzgesunden Frauen in der Regel pro-

Parameter	Veränderungen	Ausmaß [%]	Beginn (SSW)	Maximum (SSW)
Plasmavolumen	↑	40–50	6–10	32
Erythrozytenmasse	↑	20–40	6–10	40
Blutvolumen	↑	25–50	6–10	32–36
Herzzeitvolumen	↑	30–50	± 10	20–30
Herzfrequenz	↑	15–30	10–14	40
Peripherer Widerstand	↓	40–50	6–10	20–24
Blutdruck	anfangs ↓ später ↑	Ø	1. Trimenon 3. Trimenon	20 40
Atemfrequenz	↑	40–50	6-10	40

Tabelle 1: Physiologische Veränderungen während der Schwangerschaft (SSW = Schwangerschaftswoche)

blemlos toleriert, bei Frauen mit AHF kann es jedoch zu einer Beeinträchtigung der werdenden Mutter und/oder des Fetus kommen. Tabelle 1 und Abbildung 1 zeigen Art und Ausmaß der physiologischen (normalen) Veränderungen in einer Schwangerschaft.

Die Zunahme des Blutvolumens setzt bereits um die 6. Schwangerschaftswoche (SSW) ein. Dabei nimmt der flüssige Anteil (Blutplasma) stärker zu als der Anteil der roten Blutkörperchen (Erythrozyten), die den roten Blutfarbstoff Hämoglobin enthalten. Es kommt also zu einer „Verdünnung des Blutes“ (sogenannte Hämodilution) mit Abnahme der Hämoglobinkonzentration von 12–16 g/dl auf 11–12 g/dl. Dies ist normal („physiologisch“).

Kardiovaskuläre Veränderung in der Schwangerschaft

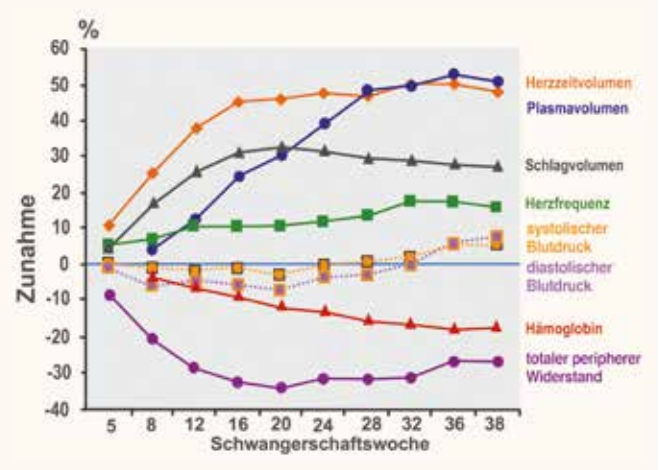


Abb. 1: Physiologische Umstellung der Hämodynamik in der Schwangerschaft (aus Kuschel et al. 2016*, bearbeitet nach Karamermer et al. 2007**)

Die Abnahme des peripheren Gefäßwiderstandes und des mittleren Blutdruckes im ersten Schwangerschaftsdrittel ist auf den Einfluss der Hormone und die Neubildung der Gefäße der Plazenta (Mutterkuchen) zurückzuführen. Außerdem können ein Zwerchfellhochstand und Formveränderungen des Brustkorbes die Kreislaufsituation der Schwangeren mit AHF beeinflussen.

Das Ausmaß dieser natürlichen Umstellungsreaktionen verändert sich mit dem Fortschreiten der Schwangerschaft. Daher müssen Patientinnen mit AHF – zusätzlich zu den üblichen Kontrollterminen für Schwangere – besondere regelmäßige kardiologische Verlaufskontrollen durchführen lassen. Hierbei ist es wichtig, Symptome einer bereits bestehenden Herzerkrankung von schwangerschaftsbedingten „normalen“ Veränderungen abzugrenzen: Auch bei herzgesunden schwangeren Frauen können Luftnot, Schwindel, Extraschläge des Herzens und eine Leistungsabnahme auftreten. Daher ist es wichtig zu wissen, ob diese Befunde bereits vor einer Schwangerschaft existierten, ob im EKG viele Extraschläge oder andere Herzrhythmusstörungen beschrieben wurden und wie die Herzfunktion eingeschätzt wurde. Aufgrund dieser Befunde kann schon vor einer Schwangerschaft das individuelle Risiko bis zu einem gewissen Grad abgeschätzt werden und eine entsprechende Beratung erfolgen. Günstig für die Untersuchung und die Beratung ist ein Zeitraum von drei bis sechs Monaten vor einer geplanten Schwangerschaft. Nachfolgend wird auf schwangerschaftsbedingte Besonderheiten bei einigen typischen AHF eingegangen.

*Kuschel B, Hrycyk J, Nagdyman N, Schneider KTM, Kaemmerer H. Schwangerschaft bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern. FRAUENARZT 2016;57(1):22-26.

**Karamermer Y, Roos-Hesselink JW. Pregnancy and adult congenital heart disease. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2007 Sep;5(5):859-69.

Typische angeborene Herzfehler und die Risiken bei einer Schwangerschaft

AHF	Gefahren bei unbehandeltem AHF	Gefahren nach Therapie des AHF
Aortenstenose	‣ Bewusstseinsverlust ‣ Plötzlicher Herztod ‣ Herzrhythmusstörungen ‣ Herzschwäche ‣ Endokarditis ‣ Bikuspide Klappe: Aortendissektion bei Aortenerweiterung ‣ Kindliche Probleme: Fehl- oder Mangelgeburten	‣ Endokarditis ‣ Thrombembolie nach Klappenersatz
Aortenisthmusstenose	‣ Hoher Blutdruck (Hypertonie) ‣ Einreißen/Platzen der Aorta ‣ Einreißen/Platzen von Gefäßerweiterungen (Aneurysma) im Gehirn ‣ Linksherzschwäche ‣ Endokarditis ‣ Versterben des Kindes im Mutterleib bei verringertem Blutfluss über die Gebärmuttergefäße ‣ Fehl- und Mangelgeburten	**Bei normalem Blutdruck:** ‣ geringes Risiko **Besonders bei hohem Blutdruck (Hypertonie):** ‣ Gefäßaufweitung im Bereich der ehemaligen Aortenisthmusstenose oder in der aufsteigenden Aorta ‣ Einreißen/Platzen von Aortenaufweitungen im OP- oder Interventionsbereich ‣ Platzen von Gefäßerweiterungen (Aneurysma) im Gehirn
Vorhofseptumdefekt vom Sekundumtyp	‣ Volumenbelastung des rechten Herzens ‣ Rechtsherzversagen ‣ Rhythmusstörungen ‣ paradoxe Embolien	‣ Rhythmusstörungen ‣ Rest-Shunts ‣ Störungen der Ventrikelfunktion
Persistierender Ductus arteriosus Botalli	‣ Herzschwäche ‣ Shuntumkehr ‣ Bei kleinem PDA keine Gefährdung	‣ Kein Risiko nach komplettem Verschluss
Ventrikelseptumdefekt	**Größere Defekte:** ‣ Herzschwäche ‣ paradoxe Embolien ‣ Rhythmusstörungen ‣ Bei Blutdruckabfall und bei Lungenhochdruck möglicherweise Shuntumkehr mit Rechts-Links-Shunt **Kleiner Defekt ohne Lungenhochdruck:** keine Probleme	‣ Normalerweise keine Schwierigkeiten, wenn postoperativ kein Lungenhochdruck besteht und VSD verschlossen ist ‣ Rhythmusstörungen
Pulmonalklappenstenose	‣ Rechtsherzversagen ‣ Rhythmusstörungen ‣ Synkopen	**Nach Klappenersatz:** ‣ Endokarditiden ‣ Thromboembolien

Tabelle 2

AHF	Gefahren bei unbehandeltem AHF	Gefahren nach Therapie des AHF
Zyanotischer Herzfehler ohne pulmonale Hypertonie (z. B. Fallot´sche Tetralogie)	▸ Zunahme des Rechts-Links-Shunts ▸ Rhythmusstörungen ▸ Herzschwäche ▸ Endokarditis ▸ Blutungen ▸ Frühgeburten ▸ Mangelgeburten ▸ Spontanaborte ▸ Abortrate erhöht bei Hämatokrit > 65 % und arterieller O_2-Sättigung < 80 %	**Bei bedeutsamen postoperativen Restdefekten (Rest-VSD, rechtsventrikuläre Ausflussenge, Pulmonalklappeninsuffizienz):** ▸ Gefahr der Rechtsherzschwäche ▸ Rhythmusstörungen ▸ Endokarditis
Eisenmenger-Reaktion	**Häufige mütterliche Todesursachen:** ▸ Hypovolämie ▸ Schock bei Blutungen während oder nach der Entbindung ▸ Einrisse der Lungenschlagader ▸ Hirnabszesse ▸ hohe mütterliche und kindliche Sterblichkeit ▸ Frühzeitig Schwangerschaftsabbruch erwägen (allerdings ebenfalls mit Risiko behaftet). ▸ Die meisten Todesfälle ereignen sich während oder in den ersten Wochen nach der Entbindung!	
Transposition der großen Gefäße **Vorhofumkehroperation (nach Mustard oder Senning)**		▸ Erhöhtes Risiko für Rhythmusprobleme, eingeschränkte Funktion des morphologisch rechten Systemventrikels, Einflussstauung bei Enge im Vorhofbaffle
Arterielle Switch-Operation		▸ Bisher kaum Daten: Aufweitung der Neo-Aorta Koronarstenosen
Komplexe Herzfehler mit univentrikulärer Zirkulation		▸ Gefahr der Flüssigkeitsretention ▸ hoher Venendruck ▸ Rhythmusstörungen ▸ Thromboembolien
Fontan-Operation oder deren Modifikationen		▸ Mangelgeburten ▸ Frühgeburtlichkeit ▸ Spontanaborte

Typische angeborene Herzfehler und Schwangerschaft

Eine Risikozuordnung einzelner AHF während der Schwangerschaft kann unter Berücksichtigung der WHO-Vorgaben sowie der Leitlinien der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie aus dem Jahr 2018 erfolgen (Tabelle 2). Diese Risikozuordnung gibt allerdings nur einen groben Anhalt, da der individuelle Schwangerschaftsverlauf von Art, Schwere oder Restdefekten nach Behandlung des Herzfehlers bestimmt wird. Begleitende Komplikationen, beispielsweise Herzrhythmusstörungen, ein Lungenhochdruck, eine verminderte Funktion der rechten oder linken Herzkammer oder zusätzliche Klappenfehler, machen eine differenziertere Betrachtungsweise notwendig.

Wie plane ich am besten?

Optimal ist es, wenn eine Schwangerschaft frühzeitig geplant wird. Dies bedeutet, dass sich Patientinnen mit Kinderwunsch unbedingt vor Eintritt einer Schwangerschaft untersuchen lassen sollten. Hierbei gilt es zu klären, ob die „hämodynamische Herausforderung Schwangerschaft" auch problemlos toleriert wird.

Als Faustregel gilt: Ist die Belastbarkeit einer Patientin „hervorragend", so wird die Schwangerschaft meist auch gut toleriert. Patientinnen mit fortgeschrittener Herzschwäche haben, unabhängig vom zugrunde liegenden Herzfehler, ein hohes Risiko, dass im Verlauf der Schwangerschaft die Herzschwäche zunimmt. Leider kann im Einzelfall nicht vorhergesagt werden, ob sich diese nach der Entbindung wieder zurückbildet. Aber was bedeutet „hervorragende" Belastbarkeit? Jede Patientin empfindet dieses „hervorragend" anders, sodass hier objektive Kriterien wichtig sind, um guten Gewissens zu einer Schwangerschaft zu raten. Dies kann z. B. im Rahmen von Belastungsuntersuchungen getestet werden.

Zudem können eine Rhythmusdiagnostik mit EKG, gegebenenfalls Langzeit-EKG, eine Echokardiographie und eine körperliche Belastungsuntersuchung, eventuell auch eine MRT-Untersuchung sinnvoll sein. Nur sehr selten ist eine Herzkatheteruntersuchung notwendig, um sich einen umfassenden Überblick über die Herz-Kreislauf-Verhältnisse zu verschaffen oder Restdefekte mittels Herzkatheter zu behandeln.

Patientinnen mit schwerer Enge der Aortenklappe, der Pulmonalklappe, einer Aortenisthmusstenose oder mit Marfan-Syndrom (und weiter Aortenwurzel) sind während einer Schwangerschaft einem hohen mütterlichen und kindlichen Risiko ausgesetzt und bedürfen schon vor der geplanten Schwangerschaft einer Beratung bzw. Therapie.

Besonders schwierig ist die Schwangerschaftsplanung bei Frauen mit komplexeren Herzfehlern. Hier gibt es wenig Erfahrung und das individuelle Risiko kann ganz erheblich variieren. Hilfreich kann eine Risikoabschätzung mithilfe sogenannter Risiko-Scores sein, bei denen bestimmte Faktoren (wie z. B. zyanotischer Herzfehler, Herzrhythmusstörungen in der Krankengeschichte, Kunstklappe, höhergradige Belastungseinschränkung etc.) für eine Gesamtbeurteilung gewichtet werden. Leider sind diese Risiko-Scores nicht ausreichend validiert und wichtige Risikofaktoren wurden, auch in den neueren Leitlinien, teils unzureichend berücksichtigt.

Verschlechtert sich die Herzfunktion der Mutter im Verlauf der Schwangerschaft oder wird das Kind nicht ausreichend über die Plazenta versorgt, kann es notwendig sein, die Schwangerschaft frühzeitig zu beenden. Schwangerschaftsbetreuung und Geburt sollten deshalb bei „nichtgeheilten" mütterlichen Herzfehlern nur in einem Zentrum erfolgen, in dem auch Frühgeborene mit der Mutter gut versorgt sind.

Wird mein Kind auch einen angeborenen Herzfehler haben?

Diese Frage beschäftigt ausnahmslos alle Patientinnen mit AHF. Allgemein gilt, dass für eine Patientin mit AHF das Risiko, ebenfalls ein Kind mit AHF zu bekommen, im Vergleich zur gesunden Normalbevölkerung erhöht ist. Die Wahrscheinlichkeit ist aber stark vom zugrunde liegenden Herzfehler abhängig. Daher kann im Vorfeld eine genetische Beratung sinnvoll sein. Wenn die

Paare danach weitergehende genetische Untersuchungen wünschen, ist dies eine ganz persönliche Entscheidung und keine medizinisch zwingende Maßnahme. Dringend zu empfehlen ist aber ein früher Ultraschall des Herzens beim ungeborenen Kind. Diese Untersuchung kann schon ab der 12. Schwangerschaftswoche vorgenommen werden, entweder transvaginal oder – mit den neuesten hochauflösenden Ultraschallgeräten – auch transabdominell. Zumindest Einkammerherzen sind hier im Allgemeinen bereits erkennbar. Zu den Zeitpunkten der regulären Ultraschallscreening-Termine (20. und 30. SSW) kann eine ausführliche fetale Echokardiographie in erfahrenen Händen die wichtigsten Herzfehler ausschließen oder diagnostizieren helfen. Sie werden von spezialisierten Kinderkardiologen oder Pränataldiagnostikern durchgeführt.

Interdisziplinäre Absprache

Im Vordergrund der Beratung und Betreuung schwangerer Frauen mit AHF stehen regelmäßige kardiologische sowie gynäkologisch-geburtshilfliche Untersuchungen und die Absprache zwischen Spezialisten zur Betreuung von erwachsenen Patientinnen mit AHF (EMAH-Kardiologen), Gynäkologen und Geburtshelfern, Neonatologen und in vielen Fällen auch den bei der Geburt zuständigen Anästhesisten.

Generell sollten herzkranke Patientinnen anstrengende körperliche Belastungen vermeiden – sie sollten allerdings auch nicht inaktiv werden. Eine Anämie sollte bei Unterschreiten bestimmter Grenzwerte behandelt werden. Um einen zu starken Druck auf die untere Hohlvene (Vena-cava-Kompression) zu vermeiden, empfiehlt sich beim Schlafen die Linksseitenlage (sofern kein Situs inversus vorliegt, d. h. die inneren Organe spiegelverkehrt liegen). Eine adäquate Folsäureversorgung und Vitaminzufuhr sowie die Supplementierung der Eisenspeicher ist, wie bei jeder Schwangerschaft, wichtig. Eine Folsäuresubstitution soll immer schon vor der Schwangerschaft beginnen. Vor Planung einer Schwangerschaft sollte zudem der Impfstatus überprüft werden und bei Hinweisen auf eine Schilddrüsenfunktionsstörung eine TSH-Bestimmung erfolgen.

Nach Möglichkeit sollten betroffene Patientinnen schon frühzeitig an ein Zentrum angebunden werden, in dem entsprechende Erfahrung in der Führung von Schwangerschaften bei AHF besteht und das eine weitere Schwangerschaftsbegleitung anbietet. Insbesondere bei komplexen und schweren Herzfehlern sollte eine geburtshilfliche Beratung im Zentrum schon vor Planung der Schwangerschaft erfolgen.

Was bedeutet die Entbindung für den Kreislauf?

Die Entbindung selbst stellt für den Körper eine besonders belastende Situation dar. Während einer Wehe werden 300–500 ml Blut in die Gefäßperipherie verschoben. Dies führt zu einer Blutdruckerhöhung, einer Steigerung des Herzminutenvolumens, die Herzfrequenz steigt und damit auch der Sauerstoffverbrauch. Schmerzen steigern den Effekt.

Wie und wo sollen Patientinnen mit AHF entbinden?

Die Frage nach der Art der Entbindung ist ein wesentlicher Bestandteil der gemeinsamen Betreuung von Patientinnen mit AHF. Es gibt nur wenige Gründe, aus kardialer Sicht primär einen Kaiserschnitt durchzuführen. Hierunter fallen eine höhergradig eingeschränkte Herzleistung, ein Lungenhochdruck, eine weite Aortenwurzel und höhergradige Klappen- oder Gefäßengen. Bei allen anderen Konstellationen spricht aus kardiologischer Sicht meistens nichts gegen eine Spontangeburt, es sei denn, es gibt geburtshilfliche Gründe.

Die Frage, in welchem Krankenhaus entbunden werden soll, beschäftigt die Patientinnen und deren Angehörige häufig schon sehr früh in der Schwangerschaft, da viele Kliniken schon sehr frühzeitige Anmeldungen zur Geburt fordern. Bei Risikopatientinnen mit einem AHF sollten Schwangerschaftsbetreuung und Entbindung an einem hoch spezialisierten Haus (Level-1-Zentrum, siehe Seite 11) erfolgen, das über entsprechend erfahrene kardiologische, geburtshilfliche sowie neonatologische Abteilungen verfügt, in denen intensivmedizinische und in Einzelfällen auch kardiochirurgische Behandlungsmöglichkeiten vorgehalten werden. Dies ist am ehesten in einem Zentrum für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) gewährleistet, von denen in Deutschland mehr als 20 existieren (Level-2-Zentren, siehe Seite 11). Der Umstand, dass Frauen mit komplexeren Herzfehlern eher heimatfern entbinden, bringt auch noch einen „logistischen“ Aspekt mit sich. Es bedeutet, dass man die Patientinnen vor dem errechneten Entbindungstermin aufnehmen sollte. Manchmal ist es sinnvoll, die Geburt elektiv (das heißt geplant) einzuleiten.

Bei vorzeitigen Wehen kann zur Vermeidung von Frühgeburten eine Wehenhemmung (Tokolyse) notwendig werden. Hierbei ist es erforderlich, typische kardiale Nebenwirkungen dieser Medikamente zu kennen und zu beachten. Spezielle Oxytocin-Rezeptor-Antagonisten (z. B.

Atosiban) weisen kaum kardiale Nebenwirkungen auf und sind daher zumindest bei Risikopatientinnen zu erwägen.

Typische Medikamente, die für die Geburtseinleitung benutzt werden, sind sogenannte Prostaglandine. Sie haben allerdings Auswirkungen auf die Kreislaufverhältnisse der Mutter (z. B. Blutdruckabfall, Herzfrequenzanstieg). Auch hier ist eine enge Absprache zwischen Geburtshelfern und Kardiologen, gegebenenfalls Anästhesisten sinnvoll. Ähnliches gilt auch für das Wehenmittel Oxytocin.

Patientinnen mit einfachen AHF, die in der Regel bereits operativ versorgt wurden und keine relevanten Restzustände aufweisen, können auch in einem Haus ohne Maximalversorgung entbinden. Es sollten dazu den Geburtshelfern und Anästhesisten eine entsprechende Risikoabschätzung und Empfehlungen des betreuenden EMAH-Kardiologen vorliegen.

Da bei einer kreislaufschonenden Entbindung Angst und Schmerz gut kontrolliert werden sollten, ist eine großzügige Schmerztherapie, meist durch eine rückenmarksnahe Anästhesie (Periduralanästhesie = PDA), sinnvoll, die aber sorgfältig gesteuert werden muss, um Blutdruckabfälle zu vermeiden.

Der optimale Entbindungsmodus wird durchaus kontrovers diskutiert. Früher wurde häufig ein „Kaiserschnitt" für „Herzpatienten" als die schonendste Methode angesehen. Demgegenüber strebt man heutzutage eher eine vaginale Entbindung an. Eine Schnittentbindung bringt vielfach keine Vorteile, zumal sie mit einem höheren Blutverlust, plötzlichen Blutdruckschwankungen und einem höheren Risiko für thrombembolische Komplikationen, Infektionen und einem chirurgischen Eingriff verbunden ist. Außerdem wird hierdurch jede weitere Schwangerschaft zu einer Risikoschwangerschaft.

Wie kann man eine Schwangerschaft mit einer Antikoagulation (Blutverdünnung) meistern?

Manche Patientinnen mit AHF benötigen eine Blutverdünnung (Antikoagulation). Da während eine Schwangerschaft das thrombembolische Risiko erhöht ist, müssen gefährdete Patientinnen besonders überwacht werden bzw. es muss ein spezielles, individuell abgestimmtes Blutverdünnungsregime für die gesamte Schwangerschaftsdauer und eine gewisse Zeit nach der Entbindung festgelegt werden. Die Festlegung des Antikoagulationregimes erfolgt unter Berücksichtigung des jeweiligen Herzfehlers, des Behandlungsstatus und besonderer Situationen (z. B. Herzklappenprothesen, Rhythmusstörungen) und muss erfahrenen Spezialisten vorbehalten bleiben. In allen Fällen müssen die Risiken des Vorgehens der Patientin detailliert dargestellt werden, um den risikoärmsten und sichersten Weg für Mutter und Kind zu finden, da alle Formen der Gerinnungshemmung (Vitamin-K-Antagonisten, Heparine) mit zum Teil erheblichen Risiken für Mutter und Kind verbunden sind.

Brauche ich eine Endokarditis-Prophylaxe?

Eine „komplikationslose" Geburt an sich stellt keine Indikation zur Durchführung einer Endokarditis-Prophylaxe (EP) dar. Leider wurde nicht genau definiert, was hierunter zu verstehen ist und es kann niemals im Voraus gesagt werden, wie die Geburt ablaufen wird. Aus diesem Grunde sollte die Empfehlung zur EP mit den betreuenden EMAH-Kardiologen frühzeitig abgestimmt werden, die die Risiken besser einschätzen können als die Geburtshelfer.

Was passiert nach der Entbindung?

Herzfrequenz und Herzzeitvolumen beginnen circa eine Stunde nach der Entbindung wieder abzusinken, wobei frühestens nach zwei bis vier Wochen die Ausgangswerte erreicht werden. Es ist daher wichtig, dass gefährdete Frauen mit AHF auch nach der Entbindung unter stationärer Überwachung bleiben. Dies gilt ganz besonders für Patientinnen mit Lungenhochdruck, Herzrhythmusstörungen und eingeschränkter Herzpumpleistung. Empfehlenswert ist es, vor der Entlassung eine kardiologische Stellungnahme einzuholen, um die Notwendigkeit einer weiteren Überwachung zu klären. Medikamentöse Therapien, z. B. sogenannte „Rückumstellungen" auf Blutverdünner oder andere Medikamente, sollten in Absprache zwischen Geburtshelfern, Kinderärzten und Kardiologen erfolgen.

Die neuesten Schwangerschafts-Leitlinien der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) aus dem Jahr 2018

Die 2018 veröffentlichten Leitlinien der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie sollen helfen, Frauen mit Herzerkrankungen in der Schwangerschaft richtig zu betreuen und zu behandeln, um mütterliche und kindliche Komplikationen zu vermeiden. Nachfolgend sind wichtige Kernpunkte der Leitlinie aufgeführt, die auch auf Frauen mit angeborenen Herzfehlern anwendbar sind[2]:

1. Entscheidend ist, das Schwangerschaftsrisiko vor Planung einer Schwangerschaft korrekt einzuschätzen und

die Patientinnen entsprechend zu informieren. Hierzu hilft die Zuordnung der Erkrankung zu einer von fünf Schweregraden der modifizierten WHO-Klassifikation. Es sollten dabei auch mögliche Risiken für das Kind, einschließlich Frühgeburtsrisiken, besprochen werden.

2. Frauen in einer höheren WHO-Klasse oder bekannt höherem Risiko sollten in spezialisierten Zentren von einem multidisziplinären Team betreut werden.

3. Die Entbindung auf natürlichem Weg (vaginal) wird bei den meisten Patientinnen favorisiert.

4. Bei einigen schwerwiegenden Erkrankungen oder Komplikationen wird von einer Schwangerschaft abgeraten, da das mütterliche oder kindliche Risiko sehr hoch ist.

5. Besonders wird auf das hohe Risiko von Patientinnen eingegangen, die eine mechanische Herzklappe haben und deshalb ein hohes Risiko für Kunstklappenthrombosen, Blutungen, geburtshilfliche und fetale Komplikationen tragen.

6. Für Frauen mit einer Pumpschwäche des Herzens werden Behandlungshinweise gegeben und es wird auf Gegenanzeigen für die Verwendung einiger Arzneimittel in der Schwangerschaft hingewiesen.

7. Für Frauen, die während der Schwangerschaft relevante oder gefährliche Herzrhythmusstörungen entwickeln, werden Behandlungshinweise gegeben und darauf hingewiesen, dass bei gegebener Indikation eine elektrische Kardioversion auch während der Schwangerschaft erfolgen kann.

8. Bei allen Frauen mit Bluthochdruck (RR) im Zusammenhang mit der Schwangerschaft werden Grenzwerte für Behandlungsindikationen genauer definiert. Dabei wird explizit darauf hingewiesen, dass zumindest ein systolischer RR ≥ 160 mmHg oder ein diastolischer RR ≥ 100 mmHg bei schwangeren Frauen einen Notfall darstellt, der im Krankenhaus behandelt werden sollte.

9. Zur Vorbeugung und Behandlung venöser Thromboembolien werden bei schwangeren Frauen niedermolekulare Heparine in angepasster Dosierung (d. h. „drug-monitoring“, NICHT nur gewichtsbezogene Dosierung!) empfohlen.

10. Vor Einleitung einer medikamentösen Behandlung in der Schwangerschaft sollten stets aktuelle Daten zu Arzneimittelanwendung und Arzneimittelsicherheit überprüft werden.

Fazit

- Die meisten Frauen mit AHF können unter adäquater gynäkologisch- kardiologischer und geburtshilflicher Führung eine oder mehrere Schwangerschaften bewältigen.
- Kenntnisse bezüglich der Art und Schwere des Herzfehlers, vorangegangener Operationen/Interventionen und Restdefekte sind unbedingt erforderlich, um die Belastung von Mutter und Kind richtig einzuschätzen.
- Beratung und Betreuung von schwangeren Frauen mit AHF sollten, möglichst schon vor Planung einer Schwangerschaft, in enger Kooperation zwischen EMAH-Kardiologen, Geburtshelfern und gegebenenfalls Neonatologen erfolgen.
- Schon präkonzeptionell ist eine Überprüfung des Impfstatus und eine Folsäuregabe wie bei allen Schwangeren empfohlen.
- In der Schwangerschaft ist eine genauere Ultraschalldiagnostik durch Pränatalmediziner und eine engmaschige Überwachung des Wachstums und der Plazenta zu empfehlen.
- Neuste Informationen zum Management von herzkranken Patientinnen in der Schwangerschaft finden sich in den Leitlinien der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie (ESC) aus dem Jahr 2018.

Literatur

1. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cífková R, De Bonis M, Iung B, Johnson MR, Kintscher U, Kranke P, Lang IM, Morais J, Pieper PG, Presbitero P, Price S, Rosano GMC, Seeland U, Simoncini T, Swan L, Warnes CA, ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy: The Task Force for the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2018;39(34):3165-3241.

2. Regitz-Zagrosek V. `Ten Commandments' of the 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. Eur Heart J. 2018;39(35):3269.

Infektiöse Endokarditis: Diagnostik, Behandlung und Vorsorge (Prophylaxe)

Prof. Dr. Hans-Heiner Kramer, Emeritus der Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel

Die infektiöse Endokarditis ist eine seltene, aber sehr schwere Komplikation bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern. Es handelt sich um eine meist bakterielle Entzündung im Bereich der Herzklappen sowie der Innenhaut des Herzens oder der herznahen großen Arterien. Sie verläuft je nach Keim schleichend oder hoch akut. Ihre Prävention war in der Vergangenheit ein thematischer Bereich, der in der Praxis nicht immer auf dem Boden ausreichender Kenntnisse seitens Ärzten und Patienten oder der aktuellen Empfehlungen der Fachgesellschaften erfolgte. Ziel dieses Artikels ist es daher, betroffenen erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) eine Auffrischung und Aktualisierung ihres Wissens darüber zu verschaffen, was sie über das Thema Gefährdung durch Endokarditis und besonders deren Prävention wissen sollten.

Wie entsteht eine bakterielle Endokarditis?

Unter einer Endokarditis ist eine meist durch Bakterien, seltener Pilze verursachte Entzündung der Innenhaut (= Endokard) des Herzens oder der herznahen großen Arterien (=Endothel) zu verstehen. Bei angeborenen Herzfehlern bestehen in vielen Fällen im Bereich des Defekts, z. B. einer verengten Klappe, schnelle, d. h. turbulente Blutströmungen, die Beschädigungen (Läsionen) der Klappenoberfläche oder der Herz- und Gefäßinnenhaut hervorrufen. Dies gilt in erhöhtem Maße für prothetisches Fremdmaterial, das operativ oder durch Herzkatheter in das Herz eingebracht worden ist, z. B. aus tierischem Material hergestellte Klappenbioprothesen sowie mechanische Kunstklappen. Auf diesen Strukturen können sich bestimmte in die Blutbahn eingedrungene Bakterien, die eine besonders gute Anlagerungsfähigkeit an die Baustoffe von Herz- und Gefäßwand besitzen, anheften (Abbildung 1). Dringen solche Bakterien in ausreichend hoher Keimzahl in die Blutbahn ein, kann an der Läsion eine sogenannte endokarditische Vegetation, d. h. ein von Bakterien und Entzündungszellen durchsetzter Thrombus entstehen, der einem Abszess in der Blutbahn gleichkommt. Bei den Bakterien handelt es sich in fast der Hälfte der Fälle um die als normale Mitbewohner des Mund- und Rachenraums vorkommenden sogenannten vergrünend wachsenden (ß-hämolysierenden) Streptokokken. Dagegen verursachen die ß-hämolysierenden Streptokokken, d. h. die häufigsten Erreger der Mandel- oder Rachenentzündung, nur extrem selten eine Endokarditis. Die zweithäufigsten Erreger der Endokarditis sind Hautkeime, sogenannte Staphylokokken (Staphylococcus albus und aureus), die knapp ein Drittel der Fälle verursachen und zu meist akuten, schweren Krankheitsbildern führen.

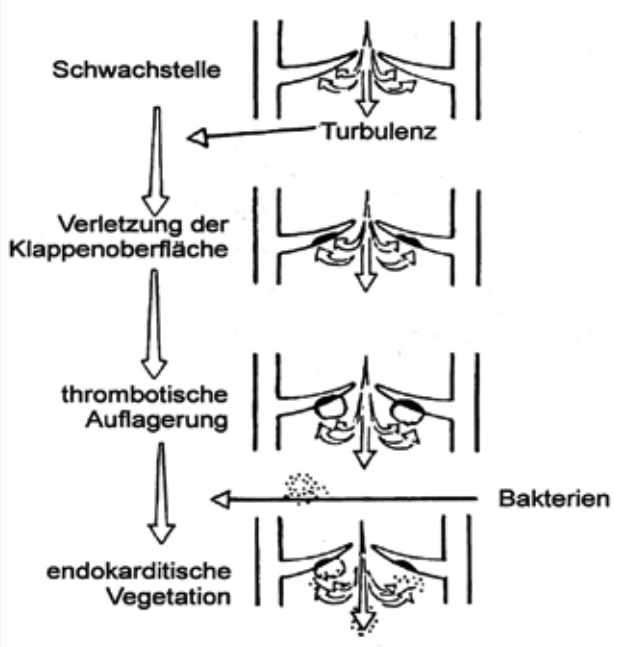


Abb. 1: Entstehungsmechanismus einer endokarditischen Vegetation an einer morphologisch veränderten Herzklappe (modifiziert nach Nager et al. 1984)

Wo kann die bakterielle Endokarditis ihren Ausgang nehmen?

Nur in circa einem Drittel der Fälle lässt sich der Ort, von dem die Infektion ihren Ausgang genommen hat, finden. Häufig handelt es sich um den Mund- und Rachenraum, in dem sich speziell bei Patienten mit schlechtem Zahnstatus oft Entzündungsprozesse der Zähne und des Zahnfleischs feststellen lassen. Die in der Mundhöhle lebenden bakteriellen „Mitbewohner" können bei jedem Zähneputzen – allerdings mit geringer Keimzahl – in die Blutbahn eindringen. Eine schlechte Zahnhygiene begünstigt dies und ist daher als ein wichtiger Risikofaktor für die Entstehung einer bakteriellen Endokarditis anzusehen. Auch bei zahnärztlicher Behandlung, vor allem bei der Notwendigkeit einer Zahnextraktion oder notwendiger Manipulation an Zahnhals oder Zahnfleisch, treten Bakterien in die Blutbahn über. Eine wichtige Eintrittsstelle für Staphylokokken ist die Haut – hier spielen Verletzungen, infizierte Akne sowie Piercing und Tattoos eine Rolle, letztere sind also vermeidbare Risikofaktoren. Darm- und Harntrakt dienen dagegen nur in einzelnen Fällen als Eintrittspforte für die Endokarditis-Erreger.

Welche EMAH können an einer bakteriellen Endokarditis erkranken?

Das sogenannte Lebenszeitrisiko für eine bakterielle Endokarditis variiert je nach vorliegender Herzerkrankung stark. Während es in der Normalbevölkerung mit fünf bis sieben pro 100 000 Patientenjahre kalkuliert wurde, liegt es bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler durchschnittlich bei 110 pro 100 000 Patientenjahren, ist also um den Faktor 20 gegenüber Gesunden erhöht. Das Risiko schwankt aber stark je nach Herzfehler und der Art seiner Behandlung. So wird für Patienten mit Mitralklappenprolaps und Klappeninsuffizienz ein Risiko von 52 pro 100 000 Patientenjahre und bei anderen angeborenen Herzfehlern je nach Typ auf 145 bis 271 pro 100 000 Patientenjahre kalkuliert. Dies wird noch als ein relativ niedriges Risiko angesehen. Hingegen haben Träger von Kunstklappenprothesen mit circa 350 Krankheitsfällen pro 100 000 Patientenjahre ein deutlich höheres Risiko. Noch höher liegt es bei biologischen klappentragenden Conduits. So wurden für Homograft-Klappen, die menschlichen Ursprungs sind, 800 Krankheitsfälle pro 100 000 Patientenjahre ermittelt, und für das aus Rinderjugularvenenklappen hergestellte, aber meist nur im Kindesalter verwendete Contegra-Conduit sogar 1600 bis 3000 Erkrankungen pro 100 000 Patientenjahre. Allerdings sind auch in einigen für den perkutanen Klappener-

Welche Symptome weisen auf eine bakterielle Endokarditis hin?

Es muss zwischen einer akuten und subakuten Verlaufsform der Endokarditis unterschieden werden. Charakteristisch für eine akute Endokarditis, die in vielen Fällen durch Staphylokokken hervorgerufen wird, sind eine erhebliche klinische Beeinträchtigung und hohes Fieber sowie häufig die rasche Entwicklung einer Herzschwäche oder eines neuen Herzgeräusches infolge einer durch bakterielle Klappenzerstörung bedingten Klappeninsuffizienz.

Dagegen sind die klinischen Symptome der subakuten Endokarditis, die meistens durch vergrünend wachsende Streptokokken hervorgerufen wird, in der Anfangsphase oft sehr unspezifisch:
z. B. Leistungsabfall und Appetitlosigkeit. Ausnahmslos besteht Fieber, das allerdings vielfach nicht sehr hoch ist oder nur vorübergehend auftritt. Es besteht die Gefahr, dass die Symptome fehlgedeutet werden und zunächst ein „banaler" Infekt angenommen wird. Bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler ist daher stets äußerst sorgfältig nach der Ursache des Fiebers zu fahnden und Verordnungen von Antibiotika bei banalen Infekten, die ja in der Regel durch Viren ausgelöst werden, sind sehr kritisch zu sehen, da dies im Falle einer Endokarditis zu einer Verschleierung des Krankheitsbildes und Verzögerung der Diagnosestellung beiträgt. Leider ist der Zeitpunkt der Krankenhauseinweisung aus den genannten Gründen oft sehr spät, d. h. es vergehen mehrere Wochen, in denen häufig Antibiotika in Tablettenform verabreicht werden, die aber nicht zu der Wirkstoffkonzentration im Blut führen, die die Erreger in den Vegetationen abtöten. Die Infektion im Herzen schwelt also weiter. Eine Milzvergrößerung oder eine Anämie sind Ausdruck einer bereits länger bestehenden Infektion. Leider gibt es auch Krankheitsverläufe, bei denen erst durch Embolien bedingte neurologische Symptome, zum Beispiel eine plötzliche Lähmung oder ein Krampfanfall, zur Krankenhauseinweisung führen.

satz hergestellten Bioprothesen Rinderjugularvenenklappen eingebaut (z. B. Melody-Klappe), und es verwundert daher nicht, dass das Endokarditis-Risiko mit 2500 Erkrankungen pro 100 000 Patientenjahre stark erhöht ist. Es ist fraglich, ob die Quote für aus anderen Materialien hergestellte Klappenbioprothesen niedriger ist. Weitere, allerdings zahlenmäßig kleinere Hochrisikogruppen sind Patienten, die bereits eine Endokarditis durchgemacht haben, sowie Patienten mit zyanotischen Herzfehlern, die operativ nicht oder nur mit einem systemisch-pulmonalen Shunt versorgt wurden.

Was sind typische Lokalisationen für endokarditische Vegetationen?

Endokarditische Vegetationen entwickeln sich typischerweise an den durch turbulente Blutströmungen geschädigten Stellen des Endokards/Endothels. Neben missgebildeten nativen Klappen (z. B. der Aortenklappe) sind Klappenbioprothesen besonders gefährdet. Bei diesen seit einigen Jahren mit zunehmender Häufigkeit interventionell eingesetzten Produkten führen physikalische und chemische Eigenschaften ihrer Oberfläche, die von einem Biofilm überzogen sein kann, offensichtlich dazu, dass den Bakterien die Anheftung stark erleichtert wird. Bei Herzfehlern ohne wesentliche Turbulenzen wie z. B. den Vorhofscheidewanddefekten kommen praktisch keine Endokarditiden vor. Vegetationen im Bereich des Körperkreislaufs, zum Beispiel an der Mitral- oder Aortenklappe, sind wegen der Gefahr, dass sich Vegetationen ablösen und ins Gehirn embolisieren, besonders gefürchtet. Abbildung 2 zeigt das Ultraschallbild einer großen Vegetation an der Mitralklappe. Vegetationen im Bereich der rechten Herzkammer können dagegen in den Lungenkreislauf geschleudert werden und zu einer embolisch bedingten Lungenentzündung führen.

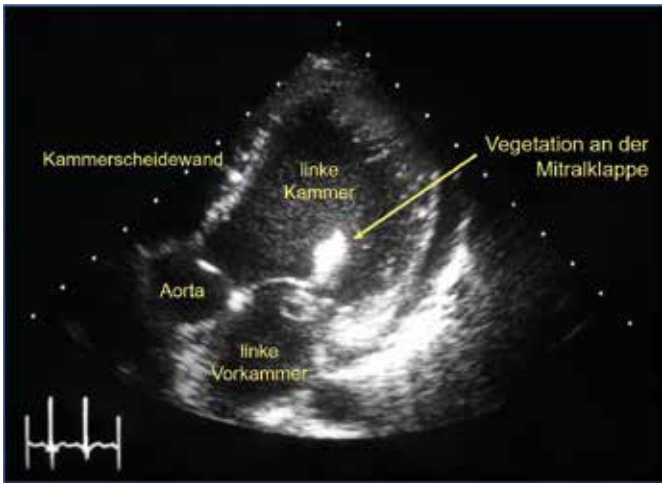


Abb. 2: Ultraschallbild einer endokarditischen Vegetation an der Mitralklappe

Welche Komplikationen und Folgeschäden kann eine bakterielle Endokarditis hervorrufen?

Bei etwa der Hälfte der Patienten mit bakterieller Endokarditis kommt es zu Komplikationen und Folgeschäden: Bei 25 Prozent handelt es sich um die oben bereits erwähnten Embolien von Anteilen der Vegetationen in den Körper- und Lungenkreislauf. Bei Embolie einer Vegetation in das Gehirn entwickelt sich eine schwere neurologische Symptomatik, z. B eine Halbseitenlähmung, und in schweren Fällen kann sich aus der Vegetation ein Hirnabszess entwickeln, des Weiteren sind Embolien in die Nieren sowie Arme und Beine möglich. Die Lungenembolien haben zwar meist keine schweren Auswirkungen auf das Herz-Kreislauf-System, können allerdings die Diagnose der bakteriellen Endokarditis erschweren, da verständlicherweise zunächst an eine Lungenentzündung gedacht wird. Eine Klappenzerstörung mit der Folge einer Insuffizienz der Klappe entwickelt sich bei mehr als einem Drittel der Patienten. Meistens handelt es sich um die Aorten- oder Mitralklappe bzw. beide Klappen. Gelegentlich kommt es auch zu einer Entzündung des Filtrationsapparats der Nieren mit erheblicher Einschränkung der Nierenleistung. Die ernste Prognose der bakteriellen Endokarditis wird durch die hohe Todesrate belegt, die auch heute noch bei 10–15 Prozent liegt.

Was kann zur Vorbeugung einer bakteriellen Endokarditis getan werden?

Angesichts dieser ernsten Prognose der bakteriellen Endokarditis sind alle Maßnahmen zur Senkung der Häufigkeit ihres Auftretens zu ergreifen. Dabei sind drei Aspekte von Bedeutung:

1. Für das Kindesalter bedeutsam ist sicher die Tatsache, dass korrigierende Operationen dank der großen Fortschritte auf herzchirurgischem und intensivmedizinischem Sektor heute bereits im Säuglings- und Kleinkindesalter durchgeführt werden. Dabei ist in der Regel eine primäre Korrektur des Herzfehlers möglich, das heißt auf Palliativoperationen, wie zum Beispiel langfristige Shunt-Anlage bei zyanotischem Herzfehler, kann heute weitgehend verzichtet werden. Nach korrigierenden Operationen ist das Endokarditis-Risiko zwar nicht beseitigt, aber in der Mehrzahl der Fälle als verringert anzusehen. Eine wichtige Ausnahme stellen solche Herzfehler dar, bei denen Klappenbioprothesen chirurgisch oder interventio-

Da der Mund-Rachen-Raum als die Haupteintrittspforte von Endokarditis-Erregern anzusehen ist, hat bei allen Patienten mit angeborenen Herzfehlern eine sorgfältige Mund- und Zahnhygiene größte Bedeutung.

nell eingesetzt wurden. Hierzu zählen u. a. Patienten mit Fallot'scher Tetralogie oder Truncus arteriosus communis (TAC), aber auch mit Aortenklappenersatz durch die sogenannte TAVI-Prozedur.

2. Da der Mund-Rachen-Raum als die Haupteintrittspforte von Endokarditis-Erregern anzusehen ist, hat bei allen Patienten mit angeborenen Herzfehlern eine sorgfältige Mund- und Zahnhygiene größte Bedeutung. Sie vermindert die Bakterienlast im Mund und damit das Risiko für eine Endokarditis. Regelmäßige zahnärztliche Kontrollen sind zu empfehlen.

3. Der dritte Punkt betrifft den Sektor, für den der Begriff „Endokarditis-Prophylaxe" im eigentlichen Sinne verwendet wird bzw. verwendet werden sollte. Verschiedene medizinische und zahnmedizinische Eingriffe bergen das Risiko einer transitorischen Bakteriämie, die für einen herzgesunden Patienten in der Regel belanglos, für einen Teil der Patienten mit angeborenem Herzfehler jedoch gefährlich ist, da es zu einer bakteriellen Besiedelung vorhandener Läsionen des Endokards bzw. Endothels oder von prothetischem Material kommen kann. Um dies zu verhindern, muss zum Zeitpunkt des Auftretens der Bakteriämie eine ausreichende Konzentration eines geeigneten Antibiotikums vorliegen, weswegen kurz vor dem Eingriff ein für das zu erwartende Erregerspektrum geeignetes Antibiotikum verabreicht werden muss. Hierin besteht der Sinn der Durchführung der Endokarditis-Prophylaxe.

Welche Patienten erhalten nach den aktuellen Richtlinien eine Endokarditis-Prophylaxe?

Bis vor circa 15 Jahren wurde einer großen Zahl von Patienten mit verschiedenen angeborenen Herzfehlern empfohlen, eine Endokarditis-Prophylaxe, d. h. die Einnahme eines für den vorgesehenen Eingriff geeigneten Antibiotikums 30 bis 60 Minuten vor zahnärztlichen sowie auch zahlreichen anderen chirurgischen Eingriffen, durchzuführen. Ziel war, bei möglichst allen potenziell gefährdeten Patienten die Entstehung einer Endokarditis im Zusammenhang mit medizinischen Eingriffen zu verhindern. 2007 publizierte als erste Fachgesellschaft die American Heart Association neue Leitlinien, welche wesentliche Änderungen an der bisherigen Praxis vornahmen und denen sich die meisten Fachgesellschaften weltweit, so auch die europäischen und deutschen, angeschlossen haben. Aktuell gültig sind die DGK-Leitlinien 2015 und die DGPK-Leitlinien 2014, die sich in besonderem Maße der Endokarditis-Prophylaxe bei angeborenen Herzfehlern widmen. Nach diesen Leitlinien wird eine Prophylaxe nur noch bei sogenannten Hochrisikopatienten empfohlen. Hochrisikopatienten haben ein stark erhöhtes Lebenszeitrisiko für eine Endokarditis oder im Falle einer Endokarditis ein sehr hohes Komplikationsrisiko. Hierzu zählen also vor allem Patienten mit prothetischem biologischem oder mechanischem Klappenersatz, insbesondere solche Patienten, bei denen Conduits z. B. zur Lungenstrombahn operativ oder interventionell eingesetzt wurden, sowie auch Patienten, bei denen prothetisches Material jedweder Art für eine Herzklappenrekonstruktion eingesetzt wurde. Notwendig ist die Endokarditis-Prophylaxe z. B. auch bei Patienten, bei denen ein Restdefekt nach Patch-Verschluss eines VSD bestehen blieb, da in der Umgebung des prothetischen Materials ein turbulenter Blutfluss besteht, der das Endokard „aufraut". Weitere Gruppen,

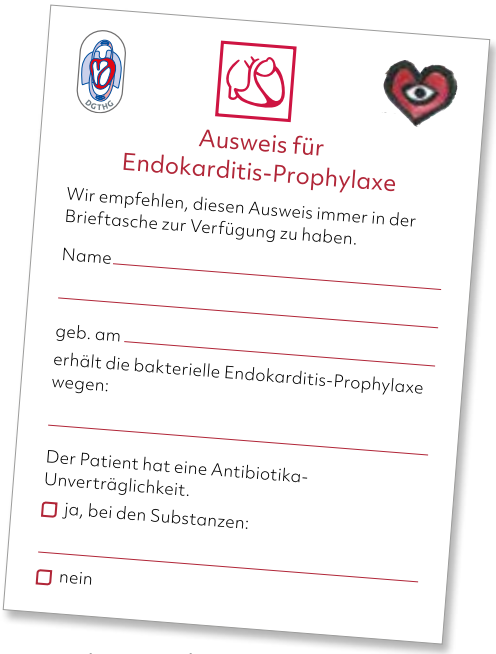


Abb. 3: Ausweis der Deutschen Herzstiftung zur Endokarditis-Prophylaxe

die eine Prophylaxe benötigen, sind Patienten mit nicht korrigierbarem, meist zyanotischem Herzfehler, die entweder überhaupt nicht operiert wurden oder bei denen die Lungendurchblutung durch einen Shunt verbessert wurde, sowie Patienten nach Herztransplantation, da sie unter Immunsuppression häufig Veränderungen der Klappenoberfläche entwickeln, sowie Patienten nach früher durchgemachter Endokarditis.

Eine zeitlich befristete Endokarditis-Prophylaxe soll in den ersten sechs Monaten nach interventionellem Verschluss eines Vorhofscheidewanddefekts erfolgen, da das prothetische Material in diesem Zeitraum noch nicht vollständig durch Neo-Endokard überwachsen wurde. Nach Ablauf dieser Zeit ist nicht mehr von einem erhöhten Risiko auszugehen.

Für alle anderen Patienten mit angeborenen Herzfehlern, z. B. Klappenstenosen, Ventrikelseptumdefekt etc., werden präventive Maßnahmen vor den oben genannten zahnmedizinischen Eingriffen heute nicht mehr angeraten, was den betroffenen Patienten, denen früher die Notwendigkeit einer Endokarditis-Prophylaxe ans Herz gelegt worden war, oft schwer verständlich zu machen ist.

Wie wird die Endokarditis-Prophylaxe durchgeführt?

Die Deutsche (und auch Europäische) Gesellschaft für Kardiologie sowie auch die Deutsche Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie haben in Zusammenarbeit mit der Deutschen Herzstiftung e. V. Ausweise publiziert, in denen die Durchführung der Endokarditis-Prophylaxe dargestellt wird (Abbildung 3). Der Kardiologe bescheinigt durch die Ausstellung des Passes die Notwendigkeit einer Endokarditis-Prophylaxe. Die Empfehlungen tragen einer einfachen Durchführbarkeit in der täglichen Praxis Rechnung. 30–60 Minuten vor dem geplanten (zahn-)medizinischen Eingriff wird das Antibiotikum einmalig – in der Regel in Form einer Tablette – eingenommen. Hierdurch soll für die Dauer der Bakteriämie ein ausreichender Schutz vor der Anheftung von Bakterien an lädierte Herzstrukturen gewährleistet werden. Eine zweite Dosis nach dem Eingriff ist nicht indiziert, da die Dauer der Bakteriämie, zum Beispiel nach zahnärztlichen Eingriffen, sehr kurz ist. Erfolgt der vorgesehene Eingriff in Narkose, wird das jeweilige Antibiotikum in gleicher Dosierung mit Beginn des Eingriffs intravenös verabreicht.

Die Wahl des Antibiotikums richtet sich nach dem für den Ort des vorgesehenen Eingriffs typischen Erregerspektrum. Amoxicillin (und auch Penicillin) erfassen gut die im Mund- und Rachenraum vorkommenden Erreger.

Eine Antibiotikaprophylaxe bei zahnärztlichen Eingriffen ist nur geboten bei Manipulationen am Zahnhals bzw. Zahnfleisch oder einer Zahnwurzelbehandlung. Auch bei Zahnsteinentfernung wird eine Prophylaxe empfohlen.

Eine Antibiotikaprophylaxe wird nicht empfohlen bei Atemwegseingriffen, einschließlich Bronchoskopie oder Laryngoskopie, Intubation, Gastroskopie, Koloskopie, Zystoskopie, vaginaler oder Kaiserschnittgeburt, transösophagealer Echokardiographie („Schluck-Echo“) oder Eingriffen an Haut oder Weichgewebe, es sei denn es handelt sich um einen Eingriff an infiziertem Gewebe. In diesem Fall ist im Bereich der Haut (z. B. bei Eröffnung eines oberflächlichen Hautabszesses) Flucloxacillin zu verabreichen bzw. im Harnwegs- und Magen-Darm-Bereich ein gegen Enterokokken wirksames Antibiotikum (Ampicillin, Amoxicillin).

Eine Endokarditis-Prophylaxe bei fieberhaften Infekten gibt es nicht!

Im Gegensatz zur oft geübten Praxis sollte bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern keine großzügige Verwendung von Antibiotika bei fieberhaften viralen Infekten erfolgen. Die Gefahr liegt darin, dass sich hinter einem vermeintlichen „banalen“ Infekt eine Endokarditis verbergen kann, da speziell bei Endokarditis mit vergrünend wachsenden Streptokokken zu Beginn ein relativ unspezifisches Beschwerdebild mit Leistungsabfall, Appetitlosigkeit und Fieber besteht. Die Annahme, durch Antibiotikagabe bei jedem Infekt einer Endokarditis vorbeugen zu müssen, ist falsch. Das Gegenteil ist der Fall: Eine in dieser Absicht vorgenommene Antibiotikaverordnung würde im Fall einer tatsächlich vorliegenden Endokarditis zu einer Verschleierung des Krankheitsbildes und Verzögerung der Diagnosestellung führen, da nur eine „Anbehandlung“ erfolgen würde, aber niemals eine Abtötung der Keime in der endokarditischen Vegetation, die ja als Abszess im Herzen oder in den Gefäßen aufzufassen ist. Auch angesichts des Erregerspektrums ist es unsinnig, Patienten mit angeborenen Herzfehlern bei primär viralen Infektionen wegen der Gefahr einer bakteriellen „Superinfektion“ im Zweifelsfall antibiotisch zu behandeln. Bakterielle Infektionen des Rachens und Respirationstrakts werden am häufigsten durch ß-hämolysierende Streptokokken hervorgerufen, die wegen vergleichsweise geringer Anheftungseigenschaften am Herzgewebe nur sehr selten eine Endokarditis verursachen. Das praktische Vorgehen bei

Infekten von Patienten mit angeborenem Herzfehler muss folgendermaßen aussehen (Abbildung 4): Die Ursache des Fiebers muss durch eine sorgfältige klinische Untersuchung geklärt werden. Kann trotz gründlicher Untersuchung der häufigsten als Fieberquelle in Betracht kommenden Organsysteme (also HNO-Bereich, Lunge, ableitende Harnwege) der Infektionsherd nicht eindeutig lokalisiert werden, muss eine Bestimmung der Zahl der weißen Blutkörperchen, ihrer Differenzierung und der Höhe des C-reaktiven Proteins (CRP) veranlasst werden. Liegen keine erhöhten CRP-Werte vor, ist eine bakterielle Endokarditis mit großer Sicherheit auszuschließen; kann bei erhöhtem CRP ein Infektionsherd nicht sicher lokalisiert werden, sollte eine bakterielle Endokarditis in Erwägung gezogen und ein EMAH-Kardiologe konsultiert werden. Es muss dann nämlich eine bakterielle Endokarditis durch Ultraschalluntersuchung und gegebenenfalls Blutkulturen unbedingt ausgeschlossen werden.

Literatur

Nager F. et al. Die Endokarditis als interdisziplinäres Problem. In: 90. Kongreß. Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Innere Medizin, vol 90. J.F. Bergmann-Verlag, Munich, 1984

Sorgfältige Klärung der Ursache von Fieber!

Infektionsherd im HNO-Bereich, Lunge, Harnweg?

↓

Liegt kein eindeutiger Infektionsherd vor und sprechen die Laborparameter,

speziell C-reaktives Protein (CRP) und Differenzialblutbild für eine bakterielle Infektion:

→ **Verdacht auf Endokarditis!**

↓

Keine unkritische Verordnung von Antibiotika wegen
Gefahr der Verschleierung einer Endokarditis!

Abb. 4: Vorgehen zum Ausschluss einer Endokarditis bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern

Impfungen – ganz besonders bei angeborenen Herzfehlern!

Prof. Dr. Jörg Schelling, Dr. Linda Sanftenberg, Institut für Allgemeinmedizin, LMU Klinikum, München

Sicherheit von Impfungen

Impfreaktionen
Typische Beschwerden nach einer Impfung sind Rötung, Schwellungen und Schmerzen an der Impfstelle, auch Allgemeinreaktionen wie Fieber, Kopf- und Gliederschmerzen und Unwohlsein sind möglich. Diese Reaktionen sind Ausdruck der erwünschten Auseinandersetzung des Immunsystems mit dem Impfstoff und klingen in der Regel nach wenigen Tagen komplett ab. Angaben zu Art und Häufigkeit der UAW finden sich in der Fachinformation des jeweiligen Impfstoffs.

Impfkomplikationen
Schwerwiegende sogenannte unerwünschte Arzneimittelwirkungen (UAW) nach Impfungen sind sehr selten. Nach § 6 Abs. 1 Infektionsschutzgesetz (IfSG) ist der Verdacht einer über das übliche Maß einer Impfreaktion hinausgehenden gesundheitlichen Schädigung namentlich meldepflichtig.

Impfschäden
Unter einem Impfschaden versteht man „die gesundheitliche und wirtschaftliche Folge einer über das übliche Ausmaß einer Impfreaktion hinausgehenden gesundheitlichen Schädigung durch die Schutzimpfung.

Auszüge von www.rki.de[1]

Warum ist Impfen wichtig?

Keine medizinische Maßnahme hat so viele Leben gerettet wie das Impfen und kein Medikament erreicht so hohe Heilungsraten wie die Schutzraten einer vorbeugenden Gabe von Impfstoffen. Krankheiten können verhindert, eingedämmt und sogar weltweit ausgerottet werden. Bei den Pocken ist dies bereits gelungen und bei der Kinderlähmung (Polio) sind wir auf einem guten Weg. Leider gibt es auch eigentlich auslöschbare Krankheiten, die immer wieder zu Ausbrüchen führen, wie z. B. die Masern, oder die leider nie ganz verschwinden werden, wie z. B. Wundstarrkrampf (Tetanus) oder die echte Grippe (Influenza).

Andere Krankheitsbilder wie z. B. Cholera (lebensbedrohliche und schwere Durchfallerkrankung) oder Diphterie (Rachenerkrankung mit Erstickungsgefahr) sind durch Hygiene und unseren hohen Lebensstandard zurückgedrängt oder in andere Weltregionen verschoben worden. Dennoch gibt es sie weiterhin und sie können in einer globalisierten Welt auch wieder in scheinbar sicheren Ländern auftreten oder als „Reisemitbringsel“ eingeschleppt werden. Durch Impfungen schützt man sich in erster Linie natürlich selbst vor den ansteckenden Krankheiten. Doch es gibt auch Menschen, die sich nicht impfen lassen können. Für manche Impfungen sind Babys beispielsweise noch zu jung, andere Menschen können aufgrund einer chronischen Erkrankung die eine oder andere Impfung nicht bekommen. Sie sind darauf angewiesen, dass die Menschen in ihrem Umfeld geimpft sind und ihnen Schutz vor der Ausbreitung und Ansteckung mit der Krankheit bieten. Man spricht dann von Herdenimmunität. Der eigene Impfschutz trägt also gleichzeitig zum Schutz der Gemeinschaft bei[2].

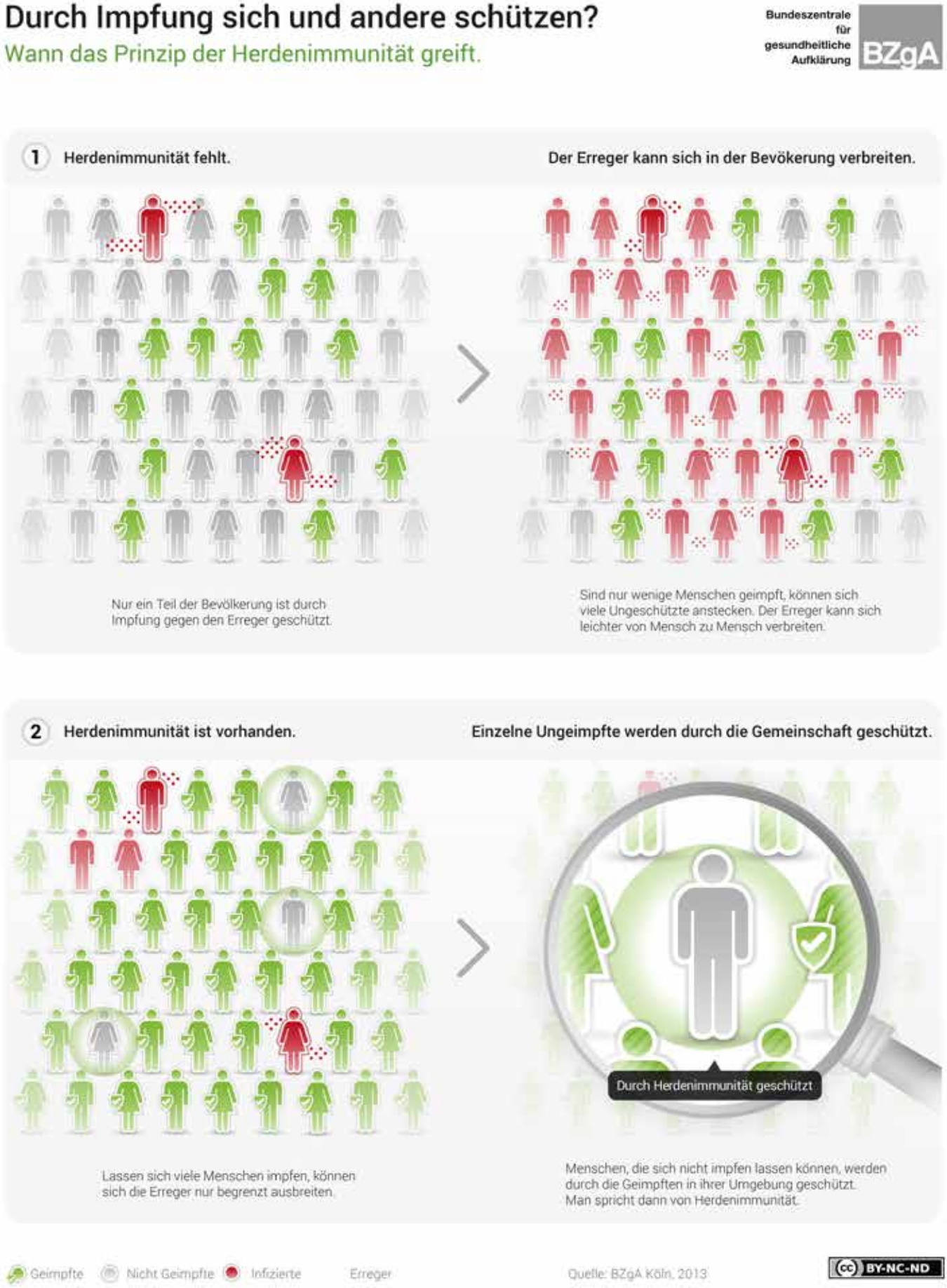


Abb. 1: Das Prinzip der Herdenimmunität

Gegen welche Krankheiten kann ich mich schützen?

Nachfolgend sind wichtige impfpräventable Krankheiten, das typische Krankheitsbild und ihre ungefähre Häufigkeit in Deutschland aufgeführt:

Name der Erkrankung	Krankheitsbild	Häufigkeit in Deutschland	Problem
Wundstarrkrampf (Tetanus)	Starke Muskelkrämpfe bis zum Ersticken	Selten	Kommt immer und überall vor
Rachenbräune (Diphterie)	Belegter Rachenraum und faulig-süßlicher Geruch	Extrem selten	Steigende Zahlen
Kinderlähmung (Polio)	Missbildungen & Lähmungen	Ausgerottet	Noch Herde in Afghanistan, Pakistan, die jederzeit wieder streuen können
Keuchhusten (Pertussis)	Starke Hustenattacken	Weiterhin vorkommend	Steigende Zahlen
Hepatitis A	Entzündung der Leber	Ausbrüche möglich	Bei Reisen wichtig
Hepatitis B	Entzündung der Leber	Bei nahem Kontakt zu infektiösen Stoffen	Auch sexuell übertragbar
Grippe (Influenza)	Sehr starkes und schnelles Erkältungsgefühl	Sehr häufig, jährliche Epidemie	Viele Krankenhauseinweisungen und Todesfälle
Pneumokokkenerkrankung (z. B. Lungenentzündung)	Entzündung von Lunge, Hirnhaut, Mittelohr, Nebenhöhlen usw. möglich	Bei Kindern und Erwachsenen	Wenig bekannt bei vielen Menschen
Hirnhautentzündung (Meningitis)	Krämpfe, Nackensteifigkeit, Fieber	Vor allem junge Erwachsene	Wenig bekannt bei vielen Menschen
Gürtelrose (Herpes Zoster)	Bläschen, Rötung, schmerzende Haut, Fieber	Bei geschwächtem Immunsystem	Stärkere Impfreaktion zu erwarten!
Zecken-Hirnentzündung (FSME)	grippeähnliche Symptome mit Fieber, Symptome der Hirnentzündung	In vielen Regionen	Man denkt oft nur im Frühjahr daran
Masern	Großfleckiger Ausschlag, Fieber, Hals- und Kopfschmerz	Noch immer viel zu häufig	Gefährliche Erkrankung für Erwachsene
Mumps	Starke Schwellung der Ohrspeicheldrüse (Schmerzen beim Kauen, abstehende Ohrläppchen!), Fieber	Häufig	Unfruchtbarkeit bei Jungen möglich
Röteln	Hautausschlag und Fieber	Selten, aber bleibt ein Risiko	Echtes Problem in der Schwangerschaft
Windpocken (Varizellen)	Knötchen und juckende Flecken, Fieber	Sehr häufig	Selten auch Gehirnentzündung mit bleibenden Schäden

Tabelle 1: Krankheiten, denen durch eine Impfung vorgebeugt werden kann

Deshalb ist es wichtig für uns selbst, für unsere Nachbarn und Freunde sowie für die gesamte Gesellschaft den Impfpass zu finden, kontrollieren zu lassen und fehlende Impfungen zu ergänzen.

Empfehlungen für EMAH

Da mögliche Komplikationen einer Infektion Menschen mit chronischen Erkrankungen aufgrund ihres oftmals geschwächten Immunsystems schwerer und häufiger betreffen, ist die Prophylaxe in Form von Impfungen bei diesen Personen besonders wichtig. Leider gibt es für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlen (EMAH) keine speziellen Impfempfehlungen, so dass man sich auf die Empfehlungen der Ständigen Impfkommission (STIKO) zu Standard- und Indikationsimpfungen beziehen muss.

Die Tabelle 2 gibt eine kurze Übersicht über alle Standardimpfungen für Erwachsene, die aktuell von der STIKO empfohlen werden[3].

Da herzkranke Patienten sich aber in besonderem Maße vor Lungeninfektionen schützen sollten, gibt es auch einige Indikationsimpfungen zu beachten. Hierzu zählen besonders die Impfungen gegen Influenza (Grippe) und Pneumokokken (Lungenentzündung).

Influenza

Für den Schutz gegen Influenza wird in den meisten Bundesländern Deutschlands, wie auch in ganz Österreich, dazu geraten, generell alle Personen ab dem Alter von sechs Monaten zu impfen. Nur wenige Bundesländer begrenzen ihre Empfehlung zur Grippeschutzimpfung (wie auch die STIKO) auf Menschen „mit erhöhter gesundheitlicher Gefährdung infolge eines Grundleidens“ bzw. auf Ältere ab 60 Jahren. Oft ist dann aber die Influenza als sogenannte „Satzungsimpfung“ trotzdem uneingeschränkt möglich.

Für das Kindesalter gibt es auch einen Lebendimpfstoff als Nasenspray. So kann der Pieks erspart werden. Aber auch das Nasenspray muss jährlich neu angewandt werden.

Neue Studien zeigen, dass die Grippeimpfung bei herzinsuffizienten Patienten nicht nur Infektionsrate und Komplikationen vermindert, sondern auch die Gesamtsterblichkeit senkt. Die Verabreichung mindestens einer Influenza-Vakzine führt zu einer Verminderung sowohl der Gesamtsterblichkeit als auch der kardiovaskulären (herzkreislaufbedingten) Sterblichkeit von 18 Prozent. Bei dreimal hintereinander durchgeführter jährlicher Impfung betrug die Reduktion der Sterblichkeit schon 28 Prozent. Und je häufiger die jährliche Impfung verabreicht wurde

Impfung	Krankheitsbild
Tetanus	Die Tetanus- und Diphterie-Impfung muss alle 10 Jahre aufgefrischt werden. Die nächste fällige Auffrischung erfolgt einmalig in Kombination mit einer Pertussis-Impfung. Wurde der Polioschutz noch nicht bis zum Alter von 16 Jahren vervollständigt, so kann das als Kombinationsimpfung nachgeholt werden.
Diphterie	
Pertussis	
Poliomyelitis	
Masern	einmalige Impfung für alle nach 1970 Geborenen > 18 Jahre mit unklarem Impfstatus, ohne Impfung oder nur einer Impfdosis in der Kindheit
Influenza	jährliche Standardimpfung ab 60 Jahre
Pneumokokken	einmalig ab 60 Jahre
Herpes Zoster	zwei Dosen im Abstand von 2–6 Monaten ab dem Alter von 50 oder 60 Jahren (individuelle Entscheidung)
FSME	regional empfohlene Standardimpfung z. B. für Bayern

Tabelle 2: Impfkalender (Standardimpfungen) für Erwachsene

und je früher im Jahr (September vs. Dezember oder noch später), desto stärker war der Effekt[4].

Bei EMAH kann daher ein Blick auf die Empfehlungen für Patienten mit Herzinsuffizienz (Herzschwäche) helfen, da bei einigen EMAH dies vorliegt oder droht. Bei den komplexen Herzfehlern wie univentrikuläres Herz, Eisenmenger-Syndrom, Ebstein-Anomalie, Transposition der großen Arterien nach Vorhofumlagerung oder Fallot'scher Tetralogie sollte das eigentlich klar sein, da eine Lungen- oder Herzmuskelentzündung den Krankheitsverlauf des Herzfehlers deutlich verschlechtert. Bei nicht so komplexen Herzfehlern muss die Impfung aber immer als Einzelfallentscheidung überlegt und auf die individuelle Lebenssituation abgestimmt werden.

Pneumokokken

Pneumokokken sind Bakterien, die schwere Infektionen verursachen können. Bei Säuglingen, Kleinkindern, älteren Menschen und Personen mit chronischen Grundleiden können sie besonders gefährlich werden. Weltweit sterben jedes Jahr mehrere Millionen Menschen an einer durch Pneumokokken verursachten Infektion, darunter mehr als eine Million Kinder unter fünf Jahren mit einer Lungenentzündung (Pneumonie). In Deutschland fallen jedes Jahr mehr als 10 000 Menschen einer Lungenentzündung durch Pneumokokken zum Opfer[5].

Neben Kindern unter zwei Jahren und Personen über 65 Jahren sind besonders Patienten mit chronischen Erkrankungen des Herzens (z. B. EMAH mit komplexen Herzfehlern) von dieser Infektion betroffen. Daher wird über die Standardimpfung im Kindesalter hinaus eine Indikationsimpfung von EMAH empfohlen.

Bei geschwächtem Immunsysten (durch Medikamente, z. B. Cortison, MTX, Mycophenolat, Tacrolimus) oder bei fehlender Milz sollte die Pneumokokkenimpfung erstmalig als sequenzielle Impfung (zwei unterschiedliche Impfstoffe im Abstand von 6–12 Monaten) erfolgen. Bei nicht

so komplexen Herzfehlern bleibt auch das Impfen gegen Pneumokokken-Erkrankungen eine Einzelfallentscheidung und muss auf die individuelle Lebenssituation abgestimmt werden.

Immundefekt und Impfen

Patienten mit einem Immundefekt oder unter immunsuppressiver Therapie dürfen Lebendimpfstoffe nur in Ausnahmefällen unter besonderer stationärer Überwachung erhalten. Bei den EMAH-Patienten betrifft dies nur die Herztransplantierten und Patienten mit einem ausgeprägten DiGeorge-Syndrom (fehlende T-Zellen). Totimpfstoffe dürfen verabreicht werden, sollten aber mit Titerkontrollen nachkontrolliert werden, da sie bei diesen Patienten oft nicht angehen.

Bei fehlender Milz (Asplenie) dürfen alle Impfstoffe verabreicht werden. Ein sicherer Schutz gegen Pneumokokken, Meningokokken (alle Typen, insbesondere B und ACWY) und Hämophilus ist bei fehlender Milz besonders wichtig. Der Impferfolg sollte mit Titerbestimmungen im Anschluss an die Impfung kontrolliert werden. Eine Beratung in einer Immundefektambulanz ist sinnvoll.

Literatur

1. Robert Koch-Institut. Sicherheit von Impfungen. www.rki.de/DE/Content/Kommissionen/STIKO/Impfsicherheit/sicherheit_impfungen_node.html. 2017
2. BZgA. Herdenimmunität: Schutz für den Einzelnen und die Gemeinschaft 2018 www.impfen-info.de/wissenswertes/herdenimmunitaet/. 2018
3. Robert Koch-Institut. Epidemiologisches Bulletin 34. www.rki.de/DE/Content/Kommissionen/STIKO/Empfehlungen/Aktuelles/Impfkalender.pdf?__blob=publicationFile. 2018
4. Modin D, Jørgensen ME, Gislason G, et al. Influenza vaccine in heart failure: cumulative number of vaccinations, frequency, timing, and survival: a Danish nationwide cohort study. Circulation 2019;139(5):575–586.
5. Gross R. Pneumokokken. Der niedergelassene Arzt 2014;1.

Fazit

Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) sollten über alle altersentsprechenden Standardimpfungen verfügen. Diese sind Tetanus, Diphterie, Pertussis und Polio und in einigen Regionen Deutschlands auch FSME. Für nach 1970 Geborene kommt eine Impfung gegen Masern als MMR (Masern-Mumps-Röteln) dazu.

Für Frauen mit Kinderwunsch sollte sicherer Röteln- und Varizellenschutz bestehen. Hier sollte eine zweifache MMRV-Impfung (Masern-Mumps-Röteln-Varizellen) durchgeführt werden. Dies ist nur möglich, wenn keine Immunsuppression vorliegt, da es sich um Lebendimpfungen handelt.

Bei über 60-Jährigen kommen Influenza, Pneumokokken und Herpes Zoster als Standardimpfungen dazu.

In allen Altersstufen sind bei vielen EMAH die Impfungen gegen Influenza und Pneumokokken zusätzlich indiziert.

Die Impfungen gegen Hepatitis A und B sind stark vom beruflichen Umfeld und von den Reiseaktivitäten abhängig, sollten aber großzügig empfohlen und umgesetzt werden.

Eine Impfung gegen Herpes Zoster ab dem 50. Lebensjahr und Impfungen gegen Meningokokken sollten im Einzelfall entschieden werden. Diese sind nicht bei jeder und jedem EMAH indiziert. Auch eine Erwachsenenimpfung gegen Hämophilus influenzae b (Hib) ist nur selten notwendig (z. B. bei fehlender Milz oder bei wenigen Bluterkrankungen).

Eventuell können noch andere Reiseimpfungen bei Fern- und Tropenreisen dazukommen: Tollwut, Cholera, Typhus, Japanische Enzephalitis und Gelbfieber. Diese sind aber vom Reiseziel abhängig und für Menschen mit und ohne angeborenen Herzfehler gleichermaßen empfehlenswert, wenn ein Erkrankungsrisiko auf der Reise besteht.

AHF-Beratung@email.de

Ihre Ansprechpartnerinnen in der Beratungsstelle sind
Ina Schneider & Kathrin Borsutzky.

Gern auch telefonisch:
Mo – Do, 9 – 15 Uhr | Fr, 9 – 12 Uhr
unter 0531 2206612

www.herzstiftung.de/sozialrecht-herzfehler
www.herzkind.de/sozialrechtliche-beratungsstelle

Sozialrechtliche **Beratungsstelle**
für Menschen mit angeborenem Herzfehler

Sozialrechtliche Beratungsstelle der Kinderherzstiftung und des HERZKIND e. V.

Kathrin Borsutzky, Ina Schneider, HERZKIND e. V.

Die Sozialrechtliche Beratungsstelle für Eltern herzkranker Kinder und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler ist ein gemeinsames Angebot der Kinderherzstiftung und des HERZKIND e.V. Seit nunmehr zehn Jahren unterstützt sie Ratsuchende professionell bei allen Fragen rund um das Sozialrecht.

Zum Tag des herzkranken Kindes am 5. Mai 2011 eröffnete die Deutsche Herzstiftung e. V. gemeinsam mit HERZKIND e. V. eine sozialrechtliche Beratungsstelle für Menschen mit angeborenem Herzfehler. HERZKIND hatte jahrelang eine ehrenamtliche Beratung angeboten, schnell wurde deutlich, dass der Bedarf von Jahr zu Jahr stieg. Im Rahmen der ehrenamtlichen Tätigkeit konnte die Beratung deshalb nicht mehr durchgeführt werden und man entschied sich für eine professionelle Kooperation.

Dipl.-Sozialpädagogin Kathrin Borsutzky führt seit August 2013 die Beratungen durch. Seit September 2015 erfolgt die sozialrechtliche Beratung gemeinsam mit der Rechtsanwältin Ina Schneider. Seit 2019 sind sie auch gemeinsam mit der Geschäftsführung des HERZKIND e. V. betraut.

Die Anzahl der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) hat durch die beachtenswerten Fortschritte der herzchirurgischen Möglichkeiten im frühen Kindesalter und die verbesserte pädiatrische Versorgung zugenommen. Das heißt, ein Großteil von ihnen benötigt lebenslang eine sorgfältige und regelmäßige medizinische Nachsorge.

Diese Patientengruppe stellt nicht nur medizinisch eine neue Herausforderung dar, sondern wirft auch vielfältige sozialrechtliche Fragen auf. Diese haben zumeist existenzielle Bedeutung für die Betroffenen und bedürfen daher einer sehr individuellen und intensiven Beratung.

Die tägliche Beratung macht deutlich, dass neben medizinischen und sozialrechtlichen Belangen auch seelische Nöte bestehen, die in der Betreuung einen erheblichen Anteil haben und daher nicht vernachlässigt werden dürfen. Nur die Betrachtung aller Lebensbereiche führt zu einem Gleichgewicht und somit zu einer Erhöhung der Lebensqualität.

Das gemeinsame Ziel von Kinderherzstiftung und HERZKIND ist es, betroffene Familien mit herzkranken Kindern und EMAH bei der Durchsetzung ihrer berechtigten Interessen zu unterstützen. Beraten werden somit alle, die zum Thema angeborene Herzfehler und zu sozialrechtlichen Themen eine Frage haben.

Neben der telefonischen Beratung, welche selbstverständlich vereinsunabhängig durchgeführt wird, bieten die Mitarbeiterinnen der Sozialrechtlichen Beratungsstelle auf Basis des Rechtsberatungsgesetzes auch praktische Hilfen an.

Die Beratung erfolgt zu allen Themen rund um den angeborenen Herzfehler, wie z. B. dem Schwerbehindertenausweis, Rehabilitationsmaßnahmen und dem Umgang mit der Kranken- und Pflegeversicherung sowie den Rentenversicherungsträgern, auch bei möglichen Widerspruchsverfahren. Die Mitarbeiterinnen geben Auskunft über die rechtlichen Bestimmungen der Integration von Menschen mit angeborenen Herzfehlern in weiterführenden Schulen, im Studium und in der Berufsausbildung bzw. im Job oder zur Frühverrentung. Sie geben Einblicke in Arbeitgeberpflichten und behinderungsbedingte Nachteilsausgleiche. Darüber hinaus werden Hilfen und Angebote rund um das Thema „Leben mit einem angeborenen Herzfehler“ vermittelt.

Auch Rechtsbeistände in sozialrechtlichen Klageverfahren sehen in den Mitarbeiterinnen der Beratungsstelle

einen verlässlichen Ansprechpartner zum Thema angeborene Herzfehler (AHF). Zunehmend erreichen uns ganz konkrete, speziell auf das Themengebiet angeborener Herzfehler zugeschnittene Fragen von Mitarbeitern aus Kliniken und Praxen, die mit der sozialrechtlichen Beratung ihrer Patienten betraut sind. Zum Teil werden die Patienten mit höherem Beratungsaufwand direkt an die Sozialrechtliche Beratungsstelle von Kinderherzstiftung und HERZKIND e. V. verwiesen. Hier ist es ganz wichtig, das Angebot als Ergänzung zur sozialrechtlichen Beratung in Kliniken und Praxen zu sehen.

Die Beratung ist unabhängig von Alter, Konfession und Nationalität. Die Mitarbeiterinnen geben fachlich kompetente Hilfen. Die Sozialrechtliche Beratungsstelle ersetzt jedoch keine Rechtsberatung durch Rechtsanwälte und leistet keinen rechtlichen Beistand bzw. rechtliche Vertretung. Darauf werden die Ratsuchenden hingewiesen. Die Sozialrechtliche Beratungsstelle hat sich als überregionales Beratungsangebot etabliert und zeigt sich als zuverlässiger Ansprechpartner für Betroffene und Fachleute zu sozialrechtlichen Fragen bei Menschen mit angeborenem Herzfehler.

Alle Mitarbeiterinnen verfügen über langjährige Beratungserfahrung und sehr gute Fachkompetenz und nehmen regelmäßig an fachlichen Weiterbildungen und Fachtagungen teil. Ziel ist es, bei Beratungsgesprächen umfassende Auskunft zu allen Fragen und Problemen, die im Zusammenhang mit dem angeborenen Herzfehler stehen, zu geben und dabei auf die ganz individuelle Situation des Fragestellers einzugehen.

Für eine fundierte Beratung ist es neben einer kontinuierlichen Weiterbildung sinnvoll, sich auch vereinsübergreifend in gestaltenden Gremien zu engagieren. Die Mitarbeiterinnen der Beratungsstelle beteiligen sich aktiv in verschiedenen Gremien an der Erarbeitung von Positionspapieren und halten Fachvorträge zu sozialrechtlichen Themen. Darüber hinaus nehmen sie regelmäßig an den Treffen des Aktionsbündnisses Angeborene Herzfehler teil.

In diesem Zusammenhang intensivieren sie auch ihre Kontakte zu Fachärzten und Leistungsträgern. Hieraus ziehen sie wichtige Informationen für ihre tägliche Beratungstätigkeit.

Immer wieder wird klar, wie hilflos die Betroffenen der Komplexität des Themengebietes der sozialrechtlichen Leistungen gegenüberstehen und wie unsicher sie im Umgang mit Ämtern und Behörden sind. Fragen und Probleme aus den unterschiedlichen sozialrechtlichen Bereichen sind für die meisten Menschen eine Quelle der Angst und Unsicherheit: Was ist zu tun, wenn ich selbst oder ein wichtiger Mensch in meinem Leben chronisch krank ist? Wo muss ich welche Maßnahmen, wann die nächste Reha beantragen? Wie erhalte ich Förderungen und finanzielle Unterstützungen? Was sind die nächsten Schritte bei der Pflege meiner Angehörigen? Welche Formulare muss ich ausfüllen? Welche Angaben muss ich wem gegenüber machen? Mein Antrag wurde vom Amt abgelehnt, was nun? Oder auch: Ich bin herzkrank und möchte Urlaub im Ausland machen – sollte ich vorher mit meiner Krankenversicherung darüber sprechen?

Nach dem Prinzip „Hilfe zur Selbsthilfe“ geben Kathrin Borsutzky und Ina Schneider den Ratsuchenden sozusagen einen Handlungsfaden in die Hand und versetzen sie in die Lage, ihre Probleme zu lösen. Hierbei ist es unerlässlich, die Vorstellungen der Betroffenen und die tatsächlichen Gegebenheiten mit dem rechtlich Möglichen in Einklang zu bringen.

Rückmeldungen bzw. Rückfragen ergaben, dass die Beratung für die Ratsuchenden sehr hilfreich ist. Neben fachlichen Fragen tut es den Betroffenen gut, über ihre Sorgen zu sprechen und sich verstanden zu fühlen. Daher werden die Betroffenen auch stets um Rückmeldungen gebeten. Dieser Rücklauf ist ein wichtiger Baustein der täglichen Arbeit und macht aus Theorie Erfahrung. Auch der negative Ausgang eines Verfahrens führt zu wichtigen Erkenntnissen.

Für eine telefonische Beratung ist die Sozialrechtliche Beratungsstelle montags bis donnerstags von 9–15 Uhr und freitags von 9–12 Uhr erreichbar. Darüber hinaus ist die Beratungsstelle über die Mailadresse AHF-Beratung@email.de sowie über das Onlineformular auf der Internetpräsenz der Kinderherzstiftung (www.herzstiftung.de/sozialrecht-herzfehler) und auf der Internetpräsenz des HERZKIND e.V. (www.herzkind.de/sozialrechtliche-beratungsstelle) zu kontaktieren. Die Beratungsstelle befindet sich in den Räumen der Geschäftsstelle des HERZKIND e.V., daher ist auch eine Erreichbarkeit direkt über den HERZKIND e.V. gewährleistet.

Caroline Andonian,
Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum München und Lehrstuhl für Sportpsychologie,
Technische Universität München

Prof. Dr. Christian Apitz,
Sektion Kinderkardiologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Ulm

Prof. Dr. Jürgen Beckmann,
Lehrstuhl für Sportpsychologie, Technische Universität München, School of Human Movement and Nutrition Sciences, University of Queensland, Australien und Health Research Institute, University of Limerick, Irland

PD Dr. David Backhoff,
Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin,
Universitätsklinikum Göttingen

Prof. Dr. Helmut Baumgartner,
Klinik für Kardiologie III – Angeborene Herzfehler (EMAH) und Klappenerkrankungen, Universitätsklinikum Münster

Dr. Gert Bischoff,
Zentrum für Ernährungsmedizin und Prävention,
Krankenhaus Barmherzige Brüder, München

Prof. Dr. Birna Bjarnason-Wehrens,
Institut für Kreislaufforschung und Sportmedizin, Abt. präventive und rehabilitative Sport- und Leistungsmedizin, Deutsche Sporthochschule Köln

Prof. Dr. Ingo Dähnert,
Universitätsklinik für Kinderkardiologie und EMAH-Zentrum, Herzzentrum Leipzig

Dr. Charlotte Deppe, Klinik und Poliklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Campus Großhadern – Klinikum der Universität München, LMU Klinikum, München

Prof. Dr. Dr. Gerhard-Paul Diller,
Klinik für Kardiologie III – Angeborene Herzfehler (EMAH) und Klappenerkrankungen, Universitätsklinikum Münster

Prof. Dr. Sven Dittrich,
Kinderherzzentrum, Universitätsklinikum Erlangen

Dr. Karl-Otto Dubowy,
Kinderherzzentrum und Zentrum für angeborene Herzfehler,
Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen

Prof. Dr. Peter Ewert,
Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum München

Dr. Iris Frasheri,
Poliklinik für Zahnerhaltung und Parodontologie,
Klinikum der Universität München

Sebastian Freilinger,
Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum München

Prof. Dr. Dr. Matthias Folwaczny,
Poliklinik für Zahnerhaltung und Parodontologie,
Klinikum der Universität München

Dr. Ulrike Gundlach,
Universitätsklinikum Erlangen

Dr. Fokko de Haan
Solingen

Prof. Dr. Uwe Hasbargen,
Klinik und Poliklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe,
Campus Großhadern, LMU Klinikum, München

Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer,
Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum München

Prof. Dr. Hans-Heiner Kramer,
Emeritus der Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel

PD Dr. Ulrich Krause,
Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin,
Universitätsklinikum Göttingen

Prof. Dr. Bettina Kuschel,
Klinik und Poliklinik für Frauenheilkunde, Klinikum rechts der Isar,
München

Fabian Langer,
Zentrum für Ernährungsmedizin und Prävention,
Krankenhaus Barmherzige Brüder, München

Dr. Dr. Christian Meierhofer,
Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum München

Dr. Matthias J. Müller,
Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin,
Universitätsklinikum Göttingen

Prof. Dr. Nicole Nagdyman,
Deutsches Herzzentrum München

Prof. Dr. Rhoia Clara Neidenbach,
Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum München und Lehrstuhl für Sportpsychologie,
Technische Universität München

Priv.-Doz. Dr. Dr. Johannes Nordmeyer,
Klinik für Angeborene Herzfehler – Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum Berlin

Prof. Dr. Renate Oberhoffer,
Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum München und Lehrstuhl für Sportpsychologie,
Technische Universität München

Prof. Dr. Thomas Paul,
Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin,
Universitätsklinikum Göttingen

Dr. Lars Pieper,
Lehrstuhl für Behaviorale Epidemiologie, Technische Universität Dresden

Dr. Linda Sanftenberg,
Institut für Allgemeinmedizin, LMU Klinikum, München

Prof. Dr. Jörg Schelling,
Institut für Allgemeinmedizin, LMU Klinikum, München

PD Dr. Heike Schneider,
Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin,
Universitätsklinikum Göttingen

Dr. Heide Seidel,
Institut für Humangenetik, Klinikum rechts der Isar und Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München

Dr. Corinna Siegel,
Institut für Humangenetik, Klinikum rechts der Isar und Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München

Prof. Dr. Michael Weyand,
Herzchirurgische Klinik und Transplantationszentrum Erlangen-Nürnberg,
Universitätsklinikum Erlangen

Priv.-Doz. Dr. Cordula Wolf,
Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München;
Deutsches Zentrum für Herz- und Kreislauferkrankungen (DZHK),
Partner Site Munich Heart Alliance

Impressum

Leben mit angeborenem Herzfehler im Erwachsenenalter – ein Leitfaden

Herausgeber:

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

Spendenkonto der Kinderherzstiftung:

IBAN: DE98 5008 0000 0090 0035 03
BIC: DRESDEFFXXX (Commerzbank AG, Frankfurt)

Redaktion:
Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer
Prof. Dr. Thomas Meinertz
Kai Rüenbrink

Gestaltung:
liebelein design GbR, Blumenthalstraße 64, 50668 Köln

Produktionsleitung:
Ria Kress

Lektorat:
Diana Edzave

Druck:
Druckhaus Becker GmbH, Ober-Ramstadt

Bildnachweis:

Titelbild: Adobe Stock/deagreez • S. 4: unsplash.com/Luis Morera • S. 5: Andreas Riess (links), Heidelberg Universitätsklinikum (rechts) • S. 6: Adobe Stock/s_l • S. 8: iStock/skynesher • S. 15: shutterstock/Chris Hoff • S. 16: unsplash.com/Brooke Cagle • S. 20: Prof. Dr. Sven Dittrich • S. 22: shutterstock/Have-a-nice-day-photo • S. 25-29: Deutsches Herzzentrum München • S. 30, 31 unten: MedicalARTWORK • S. 31 oben: Priv.-Doz. Dr. Dr. Johannes Nordmeyer • S. 32: Adobe Stock/Monkey Business • S. 33-35: Priv.-Doz. Dr. Dr. Johannes Nordmeyer • S. 36: unsplash.com/Oleksandr Kurchev • S. 37: medicalARTWORK • S. 40: BVMed • S. 45: unsplash.com/Delfi de la Rua • S. 47: American Medical Association • S. 50: unsplash.com, Dane Wetton • S. 51: medicalARTWORK • S. 54: unsplash.com/Devin Justesen • S. 57-61: Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Universitätsklinikum Göttingen • S. 62-63: Adobe Stock/Have a nice day • S. 66: Joost • S. 68-69: Shutterstock/Dmitry Kalinovsky • S. 70: unsplash.com/Omar Lopez • S. 75: unsplash.com/Omar Lopez • S. 83: unsplash.com/cade prior • S. 89: unsplash.com/David Marcu • S. 90: unsplash.com/Maxime bhm • S. 94: Adobe Stock/auremar • S. 96-99: Poliklinik für Zahnerhaltung und Parodontologie, Klinikum der Universität München • S. 101: iStockphotos/PeopleImages • S. 102: unsplash.com/Charles Deluvio • S. 104: unsplash.com/Priscilla du Preez • S. 106-109 links: Priv.-Doz. Dr. Cordula Wolf • S. 109 rechts, 110: Dr. Corinna Siegel, Institut für Humangenetik, TU München • S. 113: Taylor & Francis Ltd • s. 116: Adobe Stock/Nejron Photo • S. 120: Springer Nature. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 1984 • S. 122: Prof. Dr. Hans-Heiner Kramer • S. 123: Deutsche Herzstiftung • S. 125: shutterstock/Kzenon • S. 127: BZgA • S. 130: Adobe Stock/RED-PIXEL • S. 132: Adobe Stock/HERZKIND e.V.

Die Kinderherzstiftung der Deutschen Herzstiftung

Ihr verlässlicher Ansprechpartner rund um angeborene Herzfehler seit 1993

Unser Angebot:

- **Umfangreiches Informationsmaterial:**
  In unseren zahlreichen Sonderdrucken und Ratgebern klären ausgewiesene Spezialisten über Diagnose und Behandlung von angeborenen Herzfehlern auf.
  www.herzstiftung.de/infomaterial-herzfehler

- **Zeitschrift herzblatt:**
  Vierteljährlich berichtet unser Heft über das Aktuellste aus der Kinderherzmedizin und gibt Impulse für ein erfülltes Leben mit angeborenem Herzfehler.
  www.herzstiftung.de/herzblatt

- **Medizinische Sprechstunde:**
  Unabhängige Ärzte antworten ausführlich auf Ihre individuellen Fragen zum angeborenen Herzfehler.
  www.herzstiftung.de/sprechstunde-herzfehler

- **Sozialrechtliche Beratungsstelle:**
  Unsere Expertinnen leisten Hilfestellung bei Anliegen rund um Schwerbehindertenausweis, Rehabilitation, Kranken- und Pflegeversicherung u. v. m.
  www.herzstiftung.de/beratungsstelle

- **Ärztlich begleitete Reisen für Kinder und Jugendliche:**
  In unseren Ski- und Segelfreizeiten lernen junge Menschen mit angeborenem Herzfehler Selbstvertrauen und Selbstständigkeit.
  www.herzstiftung.de/freizeiten-herzfehler

- **Familienfreizeiten:**
  Herzkinder und ihre Familien haben in unseren Kurzurlauben die Möglichkeit, sich auszutoben, sich zu erholen und sich auszutauschen.
  www.herzstiftung.de/freizeiten-herzfehler

- **Mütter-Wochenendseminare:**
  Unter therapeutischer Anleitung erarbeiten Mütter von herzkranken Kindern Strategien zur Bewältigung ihrer Herausforderungen.
  www.herzstiftung.de/muetterseminar

Kinder Herzstiftung

Unser Engagement:

Wir fördern patientennahe Forschung auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler, unter anderem durch die Finanzierung von Studien.

Neben unserem eigenen Angebot unterstützen wir diverse Projekte für Menschen mit angeborenem Herzfehler, z.B. Freizeitaktivitäten und Selbsthilfegruppen.

Im „Aktionsbündnis Angeborene Herzfehler“ engagieren wir uns zusammen mit anderen Patientenorganisationen für die optimale Versorgung von Menschen mit angeborenem Herzfehler.

Ganz speziell setzt die Kinderherzstiftung sich für die Information, Versorgung und Betreuung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH) ein.

Als Patientenvertretung nimmt die Kinderherzstiftung an Arbeitsgruppen und Leitlinienkommissionen der Fachgesellschaften für Kinderherzmedizin und Herzchirurgie teil.

Bitte umblättern

Helfen Sie uns, damit wir helfen können!

Die Deutsche Herzstiftung e.V. ist ein gemeinnütziger Verein, der unabhängig von wirtschaftlichen Interessen arbeitet und sich ausschließlich aus Mitgliedschaftsbeiträgen, Spenden oder Erbschaften finanziert. Mit Ihrer Unterstützung helfen Sie uns, Menschen mit angeborenem Herzfehler auch in Zukunft kompetent zu begleiten.

Als Mitglied:

Für den Mindestbeitrag von 36 Euro im Jahr profitieren Sie von folgenden Vorteilen:

- Abonnement der vierteljährlichen Mitgliederzeitschrift herzblatt mit Beiträgen von hochrangigen Herzexperten
- Sofortiger Zugang zu Sonderdrucken, Ratgebern und anderen wichtigen Inhalte auf unserer Website
- Kostenfreie medizinische Beratung zu angeborenen Herzfehlern durch erfahrene Kinderkardiologen und Herzchirurgen
- Kostenlose umfangreiche Unterstützung durch unsere sozialrechtliche Beratungsstelle

Zum Mitgliedsformular:
www.herzstiftung.de/aufnahmeantrag

Als Spender/in:

Mit Ihrer Spende tragen Sie dazu bei, die Lebensqualität von Menschen mit angeborenen Herzfehlern zu verbessern. Ihre Zuwendung hilft uns, unsere zahlreichen Angebote zu finanzieren und wichtige Forschung zu unterstützen. Jeder Beitrag hilft!

Zum Spendenformular:
www.herzstiftung.de/spenden

Weitere Möglichkeiten:

Informieren Sie sich auch über die vielfältigen anderen Wege, unsere Arbeit zu unterstützen, wie Spendensammlungen, Geschenkemitgliedschaften oder Benefizaktionen.
www.herzstiftung.de/spenden-und-helfen

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

Kinder Herzstiftung

Kontakt

Kinderherzstiftung
der Deutschen Herzstiftung e.V.
Bockenheimer Landstraße 94-96
60323 Frankfurt am Main

Telefon 069 955128-145
kinderherzstiftung@herzstiftung.de
www.kinderherzstiftung.de

Spendenkonto der Kinderherzstiftung
IBAN: DE98 5008 0000 0090 0035 03
BIC: DRESDEFFXXX (Comerzbank AG Frankfurt)

Kinder
Herzstiftung