

# Kinder mit angeborenen Herzfehlern werden erwachsen

Die neue Patientenpopulation ist unzureichend versorgt



Quelle: Alexander / bmp

von  
Gerda Kneifel

Etwa eines von hundert Neugeborenen leidet an einem angeborenen Herzfehler. Damit gehören kongenitale Vitien zu den häufigsten angeborenen Erkrankungen überhaupt (s. Kasten S. 22). Doch verstarben noch vor fünfzig Jahren vier von fünf Kindern innerhalb von zwei Jahren, erreichen heute neun von zehn Betroffenen das Erwachsenenalter. Ein enormer Erfolg der Medizin, der auf Fortschritte in Herzchirurgie, Herzanästhesie, Intensivmedizin sowie der bildgebenden Diagnostik zurückzuführen ist.

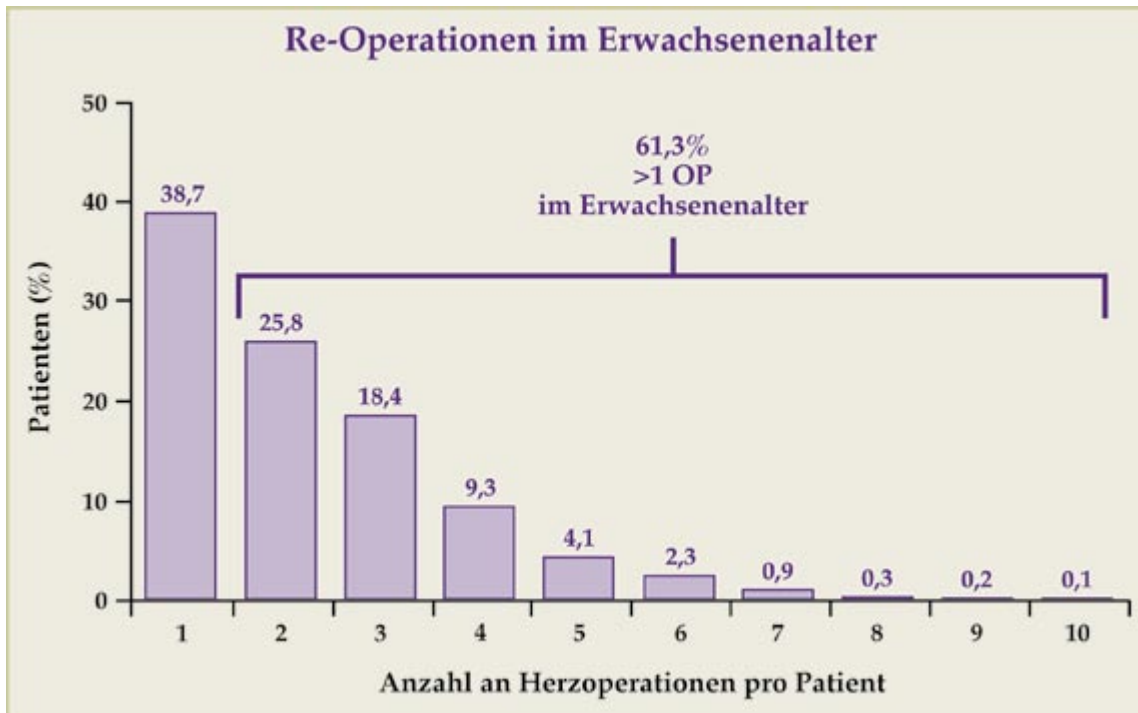
„Es ist so eine neue Patientenpopulation herangewachsen, die jedoch noch zu wenig Beachtung findet. Insbesondere Jugendliche und junge Erwachsene mit komplexen Herzfehlern sind chronisch krank, werden medizinisch aber oft nicht angemessen versorgt“, moniert Dr. Anselm Uebing von der Kinderkardiologie des Kieler Universitätsklinikums Schleswig-Holstein im Rahmen der 102. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin in Mainz.

## Die Patientenzahlen steigen stetig

In Deutschland leben derzeit rund 150 000 Erwachsene mit kongenitalen Vitien und „wir müssen von einer Zunahme von mindestens 3 000 pro Jahr ausgehen“, schätzt Uebing. „Die

meisten Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF) wurden als kleine Kinder operiert oder mit Katheter behandelt. Das gibt ihnen im Gegensatz zu Patienten mit einer erworbenen Herzerkrankung das Gefühl, gesund zu sein, weil sie davon ausgehen, dass ihr Herzfehler korrigiert wurde“, so Uebing. Doch genau hierin liege der Fehler. Die Operationen führen in der Regel nicht zu einer Korrektur, sondern lediglich zu einer Reparatur des Herzfehlers. Eine echte Korrektur ist nur bei wenigen Herzfehlern wie Vorhofseptumdefekten oder einem offenen Ductus arteriosus möglich, und auch nur dann, wenn die Operationen rechtzeitig im Kindes- oder Jugendalter durchgeführt werden. Aufgrund ihrer Rest- und Folgeschäden müssen vor allem Erwachsene mit komplexen kongenitalen Vitien mit Arrhythmien, Herzinsuffizienz und anderen Langzeitfolgen rechnen. Laut einer amerikanischen Untersuchung müssen sich sechs von zehn AHF-Patienten im Laufe ihres Lebens noch mindestens einer Folgeoperation unterziehen (vgl. Abbildung 1). Die Risiken unterschätzen laut Uebing aber selbst Ärzte nur zu oft. Und Erwachsene mit operierten AHF seien sich ihrer gesundheitlichen Einschränkung selbst bei eingeschränkter Leistungsfähigkeit wie verminderter Sauerstoffaufnahmekapazität häufig nicht bewusst. „Das erschwert eine

Die Operation eines angeborenen Herzfehlers ist keine Korrektur, sondern lediglich eine Reparatur mit zum Teil erheblichen Langzeitfolgen.



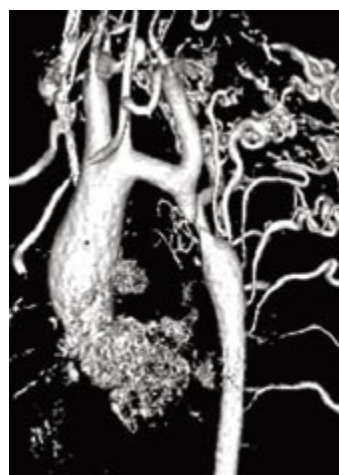
**Abbildung 1:**  
Herzoperation am  
Zentrum für AHF  
der Mayo Clinic

Quelle:  
mod. nach Warnes,  
J Am Coll Cardiol 2005

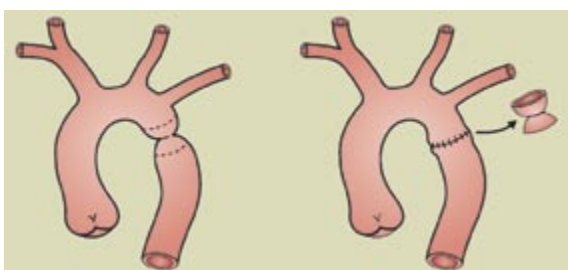
Behandlung zusätzlich, denn oft werden Symptome erst spät, mitunter sogar zu spät erkannt, weil die Betroffenen nicht zum Arzt gehen“, erläutert der Kieler Herzspezialist.

### Aortenisthmusstenose

Bei der Aortenisthmusstenose (Coarctation der Aorta, CoA) handelt es sich um eine Auswurfbehinderung des linken Ventrikels, die in der oberen Körperhälfte zur arteriellen Hypertension führt, in der



unteren Körperhälfte dagegen zur Hypotension (Abbildungen 2 und 3). Die Coarctation führt bei etwa der Hälfte der Patienten schon sehr früh zu Symptomen bis hin zur schweren Herzschwäche;



die Minderdurchblutung im unteren Körperbereich kann eine Niereninsuffizienz auslösen. Andererseits können selbst ausgeprägte Stenosen lange symptomlos bleiben, sodass sie erst im späteren Kindes- oder Erwachsenenalter aufgrund von Herzgeräuschen oder einer arteriellen Hypertonie entdeckt werden. Auch ein zerebraler Insult kann erstes auffallendes Symptom sein. Langfristig steigt selbst bei einer frühen Korrektur für jeden fünften Patienten ab dem 16. Lebensjahr das Risiko stark an, einen Myokardinfarkt, plötzlichen Herztod oder Schlaganfall zu erleiden. Auch der Bluthochdruck kann bestehen bleiben. Eine Coarctation ist möglicherweise Ausdruck einer diffusen Vaskulopathie und kann mit zerebralen und aortalen Aneurysmen sowie bicuspiden, bisweilen verengten Aortenklappen kombiniert sein. „Aus diesem Grund ist eine regelmäßige Überprüfung der Aortenklappe durch Ultraschall unbedingt notwendig, genauso wie eine kontinuierliche Kontrolle des Blutdrucks mit entsprechender Einstellung des Patienten. Wegen des stark erhöhten Risikos einer Präeklampsie müssen insbesondere junge Frauen über die Risiken aufgeklärt und vor allem bei Schwangeren eine regelmäßige Blutdruckkontrolle durchgeführt werden“, betont Uebing.

### Fallot'sche Tetralogie

Dieser angeborene Herzfehler ist eine Kombination aus vier Anomalien: Pulmonalstenose,

**Abbildung 2:**  
Magnetomografische Darstellung einer Coarctation (=Aortenisthmusstenose)

Quelle:  
Dr. Kilner, RBH,  
London

**Abbildung 3:**  
Resektion der Coarctation mit End-zu-End-Anastomose der Aorta

Quelle:  
mod. nach Vortrag  
Dr. Anselm Uebing



Rund ein Prozent aller Neugeborenen kommt mit einem Herzfehler auf die Welt. Zu den häufigsten Herzfehlern gehören:

- Ventrikelseptumdefekt (20-25 %)
- persistierender Ductus arteriosus Botalli (10 %)
- Fallot'sche Tetralogie (10 %)
- Transposition der großen Arterien (TGA) (10 %)
- Vorhofseptumdefekt (8-10 %)
- Aortenisthmusstenose (6-8 %)
- Pulmonalstenose (7-10 %)
- Aortenstenose (3-10 %)
- kompletter atrio-ventrikulärer Septumdefekt (CAVSD) (4-6 %)
- unterbrochener Aortenbogen (interrupted aortic arch IAA) (1,5 %)
- Truncus arteriosus communis (CAT) (1 %)
- totale Lungenvenenfehlmündung (TAPVC) (<1 %)

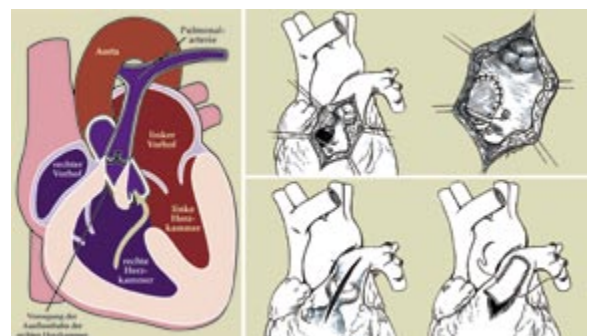
Quelle: Deutsches Herzzentrum München  
[www.dhm.mhn.de](http://www.dhm.mhn.de)

Ventrikelseptumdefekt, einer über dem Herzscheidewanddefekt reitenden Aorta sowie einer Rechtsherzhypertrophie (Abbildung 4). „Die Belastbarkeit kann auch bei scheinbar asymptomatischen Patienten nach der Operation eingeschränkt sein“, stellt Uebing klar, die Sauerstoffaufnahmekapazität ist signifikant niedriger als bei Gesunden. „Das größte Risiko für die operierten Patienten ergibt sich aus einer Pulmonalklappeninsuffizienz, die oft Folge der korrigierenden Operation des Herzfehlers ist, da die Pulmonalklappe bei dem Eingriff zerstört werden kann.“ Das führt zu einer Verschlechterung der Ventrikelfunktion sowie einer Vergrößerung der rechten Herzkammer. „Pulmonalklappeninsuffizienz und Vergrößerung des rechten Ventrikels (RV) korrelieren klar mit der QRS-Breite im EKG“, betont der Kieler Kardiologe. „Ist sie größer als 180 ms, ist das ein hochsensitiver Prädiktor für ventrikuläre Tachykardie und plötzlichen Herztod.“ Auch im Falle der Fallot'schen Tetralogie müssen vor allem Schwangere einer genauen Kontrolle unterzogen werden, denn „mit der Schwangerschaft nimmt die Herzgröße noch weiter zu“. Zu diesem Ergebnis kam Uebing im Rahmen eigener, noch unveröffentlichter Studien. Generell sind RV-Fehlfunktionen und Pulmonalklappeninsuffizienz voneinander unabhängige Prädiktoren für Komplikationen in der Schwangerschaft bei Frauen mit AHF [1]. „Eine

Aufklärung der Jugendlichen tut also not“, so Uebing. Bei an Fallot'scher Tetralogie Operierten plädiert der Herzspezialist für regelmäßige Kontrolle der Größe des rechten Ventrikels und seiner Funktion, der QRS-Breite sowie der Leistungsfähigkeit der Betroffenen. Gegebenenfalls sei ein Pulmonalklappenersatz indiziert.

## Transposition der großen Arterien (TGA)

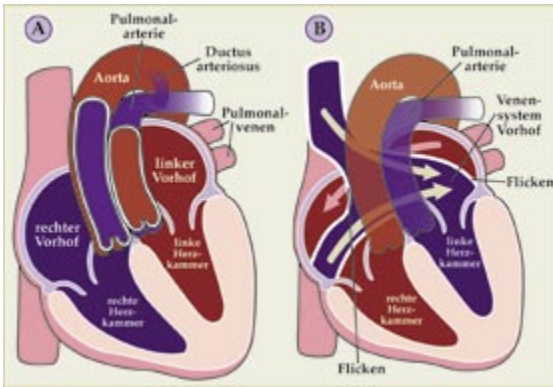
Bei der TGA entspringt die Lungenschlagader aus der linken und die Hauptschlagader aus der rechten Herzkammer, ohne sich – wie beim gesunden Herzen – zu überkreuzen. Körper- und Lungenkreislauf bilden also zwei voneinander getrennte Kreisläufe, eine Sauerstoffanreicherung des Blutes ist nicht möglich. Während vor der Geburt noch Querverbindungen zwischen den Kreisläufen existieren, verschließen sich diese postnatal innerhalb der ersten Lebensstunden und der schon mit bläulicher Haut geborene Säugling wird zunehmend zyanotisch. Eine Operation oder Intervention ist sofort oder mit Hilfe medikamentöser Stabilisierung binnen weniger Tage notwendig. Bei der Transposition der großen Gefäße wurde bis in die 80er Jahre hinein eine sogenannte Vorhofumkehroperation durchgeführt. Hierbei wird das Blut durch Flicker in den Vorhof umgeleitet, sodass das sauerstoffreiche Lungenvenenblut in die rechte Herzkammer gelangt und von dort dann in den Körperkreislauf gepumpt wird. Das sauerstoffarme Körperpervenvenenblut gelangt entsprechend in die linke Herzkammer und von dort in den Lungenkreislauf (Abbildung 5). „Diese Operation wurde bei den meisten heute erwachsenen Patienten mit einer TGA im frühen Kindesalter durchgeführt. Drei von vier Patienten, bei denen diese Operation erfolgreich war, werden älter als 25 Jahre“, berichtet Uebing. Doch treten auch bei diesem operativ reparierten Herzfehler Langzeitprobleme auf. Nur jeder Dritte etwa



Die Herzkranken fallen nach ihrem 18. Lebensjahr häufig in ein Versorgungsloch.

Abbildung 4:  
links: Anatomie der Fallot'schen Tetralogie  
rechts: Operativ-  
onstechnik der  
Fallot'schen  
Tetralogie

Quelle:  
mod. nach Brickner et al., N Engl J Med 2000; 342



überlebt bis zum 30. Lebensjahr ohne Folge-OP, Herzrhythmusstörungen, Schrittmacherabhängigkeit oder Herzinsuffizienz. Auch bei TGA-Patienten nach Vorhofumkehr ist deswegen eine regelmäßige Kontrolle des Herzrhythmus und der körperlichen Belastbarkeit sowie der RV-Funktion vonnöten. Mögliche therapeutische Schritte seien antiarrhythmische und Herzinsuffizienztherapien, Herzschrittmacherimplantationen sowie Bündelung der Pulmonalarterie bei Trikuspidalklappeninsuffizienz. Bisweilen ist eine Herztransplantation die letzte therapeutische Option.

### Mehr Spezialisten sind notwendig

Bei der Mehrzahl der AHF-Patienten werden also Reoperationen oder interventionelle und medikamentöse Therapien notwendig. Das wiederum bedeutet: Viele der ehemaligen AHF-Kinder benötigen eine lebenslange medizinische Betreuung. „Es ist in den letzten Jahrzehnten praktisch eine neue Patientengruppe entstanden, für die es noch viel zu wenig Spezialisten gibt“, bedauert Uebing. „Kinder- und Jugendärzte, sogar Kardiologen müssen vermehrt über die Langzeitfolgen von AHF informiert werden“, sagt der Kieler Herzspezialist und fordert entsprechende Fortbildungen, damit die spezifischen Komplikationen fachgerecht behandelt werden können. Auch müsse die Zusammenarbeit von Kinder- und Erwachsenenherzchirurgen, Anästhesisten, Gynäkologen und Pädiatern intensiviert werden. „Eine angemessene Versorgung der jungen Erwachsenen ist in Deutschland wie in den meisten anderen Ländern leider nicht gegeben.“

Positives Beispiel ist Kanada. Mit dem Toronto Congenital Cardiac Centre for Adults verfügt das Land über das größte Herzzentrum der Welt für AHF-Erwachsene. Zudem wur-

de dort bereits vor zehn Jahren das Canadian Adult Congenital Heart Network (CACH-Network) aufgebaut, ein Zusammenschluss von Herzzentren und -kliniken, die untereinander Patientendaten austauschen. „Damit können Ärzte bei Studien auf mehr Betroffene zurückgreifen“, erläutert Uebing. Das Kompetenznetz Angeborene Herzfehler plant für Deutschland Ähnliches und baut derzeit ein zentrales Register von Patienten mit angeborenen Herzfehlern auf. Trotzdem: Selbst im vergleichsweise gut organisierten Kanada gelingt nach einer Studie der Herzklinik in Toronto der Übergang vom Kinder- zum Erwachsenenherzchirurgen bei gerade mal 27 Prozent. „Hierzulande fallen die Herzkranken nach ihrem 18. Lebensjahr noch häufiger in ein Versorgungsloch“, kritisiert Uebing. „Die Kinder- und Erwachsenenherzchirurgen sind gemeinsam mit Pädiatern und anderen Ärzten gefordert, einen geregelten Übergang vom Kinderherzchirurgen zum Erwachsenenherzchirurgen zu schaffen, indem sie die Jugendlichen durch beratende Gespräche mit oder ohne Eltern in die Selbstständigkeit führen und auf die Notwendigkeit einer permanenten Betreuung und Kontrolle hinweisen.“

Der Versorgungsaufwand für AHF-Patienten ist hoch, daher sollten sie in multidisziplinären Zentren versorgt werden. Optimal wäre eine Versorgung auf drei Ebenen: bei fortgebildeten Hausärzten beziehungsweise Kinder- und Jugendärzten, in spezialisierten Kliniken und überregionalen Kompetenzzentren. Das setzt allerdings voraus, dass sowohl finanzielle als auch personelle Ressourcen zur Verfügung stehen, um der wachsenden Patientenzahl gerecht werden zu können. Ob das gelingt, steht noch in den Sternen. Die Ärzte der Klinik für Kinderkardiologie in Kiel gehen nun einen ersten Schritt in diese Richtung. Dort wurde kürzlich eine Sprechstunde für Erwachsene mit AHF eingerichtet, Kooperationen etwa mit Erwachsenenherzchirurgen und Geburtshelfern sind geplant.

### Literatur

1. Khairy P et al.: Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation* 2006 Jan 31;113(4): 517-524

### Weiterführende Informationen

Kompetenznetz AHF  
[www.kompetenznetzwerk-ahf.de](http://www.kompetenznetzwerk-ahf.de)

**Abbildung 5:**  
 links: Native Anatomie einer Transposition der großen Arterien, bei der die Aorta der rechten, die Pulmonalarterie hingegen der linken Herzkammer entspringt  
 rechts: Physiologie nach einer Vorhofumkehroperation

Quelle:  
 mod. nach Brickner et al., *N Engl J Med* 2000; 342