

# Angeborene Herzfehler

## Klinische und psychosoziale Probleme in der Langzeitbetreuung

Richard Eyermann

Nach Angaben der WHO leiden 8 bis 10 von 1000 Lebendgeborenen an einer Fehlbildung im Bereich des Herzens und/oder der grossen Gefässe. Aufgrund der enormen Fortschritte der kardiologischen Diagnostik, medikamentösen und interventionellen Therapie, perioperativen Behandlung, insbesondere aber auch der Kardiologie, erreichen inzwischen zirka 90 Prozent der Patienten mit kongenitalen Herzfehlern das Erwachsenenalter – im Vergleich zu früherer Letalität eine völlige Prognoseumkehr (Abbildung 1).

### Klinische Probleme



Dr. med.  
Richard Eyermann

Nur ein Teil der angeborenen Herz- und Gefässfehler kann durch Intervention (Ballonatrioplastie, BAP, Ballonvalvuloplastie, BVP, Coil-, Occluder- oder Doppelschirmverschluss von Defekten/anormalen Verbindungen) oder Operation ganz oder fast vollständig behoben werden. Viele der Patienten haben nach der Katheterintervention und/oder möglichst zeitgerechten Korrekturoperation oder auch nur Palliation eine bessere, zum Teil auch normale Lebensqualität und eine längere Lebenserwartung. Sie erreichen das Erwachsenenalter, weisen jedoch zum Teil noch bedeutsame anatomische und hämodynamische Rest- und Folgezustände auf, die eine lebensbegleitende kardiologische Kontrolle dieser Patienten erforderlich macht.

Ungünstige Veränderungen im Langzeitverlauf (Morphologie und Funktion, Herzrhythmus) zeigen sich in zunehmenden valvulären Stenosen und/oder Insuffizienzen, in mono- oder biventrikulärer Dysfunktion sowie in damit oft assoziierter elektrischer Instabilität (z.B. Fallot-Tetralogie, TOF). Chronische Hypoxie führt zu einer Vielzahl von Organbeteiligungen und Funktionsstörungen (Tabelle 1). Bei «Herzkindern» mit assoziierten Fehlbildungen ist mit zusätzlichen Problemen (z.B. Asplenie-, DiGe-

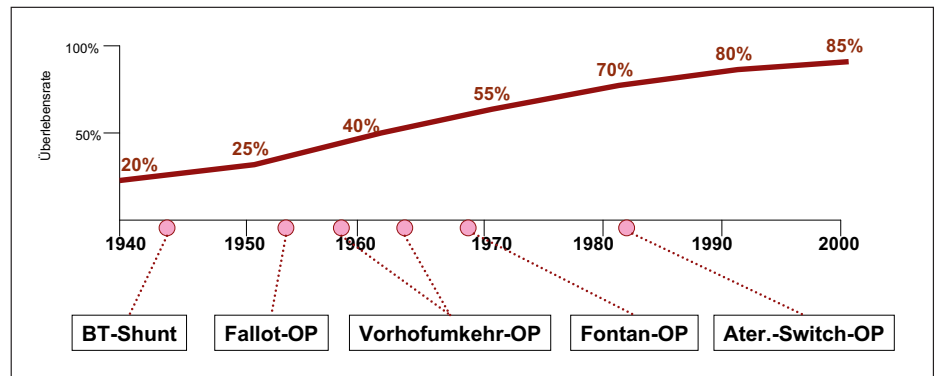


Abbildung 1: Die Entwicklung der Überlebensrate bei angeborenen Herzfehlern dokumentiert eine eindrucksvolle Prognoseverbesserung zwischen 1940 und 2000; Abkürzungen siehe Fussnote

orge-Syndrom) zu rechnen. Je nach angeborenem Herzfehler und entsprechender Operation bestehen unterschiedliche Reoperationsraten. Keine bis niedrige Reoperationsraten (< 10%) sind zu erwarten bei Atrioseptumdefekt II, partieller oder totaler Lungenvenenfehlmündung, valvulärer Pulmonalstenose, Ventrikelseptumdefekt, Aortenisthmusstenose bei Operation jenseits des frühen Säuglingsalters, atrioventrikulärem Septumdefekt, kompletter Transposition der grossen Arterien nach arteriellem Switch (ASO) sowie bei modifizierter Fontan-Operation. Mittlere Reoperationsraten von 10 bis 30 Prozent sind bekannt für Fallot-Tetralogie, Aortenisthmusstenose bei Operation im Neugeborenen- beziehungsweise frühen Säuglingsalter, Subaortenstenose und Zustand nach Vorhofumlagerung nach Mustard oder Senning (atriale Switchoperation). Hohe bis sehr hohe Reoperationsraten (> 30%) bestehen bei valvulärer Aortenstenose und bei Conduit-Operationen).

Im Jugendalter korrelieren häufig subjektive Beschwerden und klinischer Befund nicht mit dem Schweregrad hämodynamischer Störungen (Klappenstenose-/Klappeninsuffizienzgrad). Adoleszente dissimulieren oft. Durch

adäquate kardiologische Kontrolle müssen Indikationen zur Re-Operation (z.B. hohe Rate: Aortenstenose, Conduit) beziehungsweise zur speziellen Rhythmustherapie (postoperative Herzrhythmusstörungen durch Myokardveränderungen, Narben, positive Korrelation mit postoperativ abweichender Hämodynamik) rechtzeitig gestellt werden.

### Symptome einer Verschlechterung

Zu den Hinweisen auf eine Verschlechterung der Situation bei Kindern und Jugendlichen mit operiertem kongenitalem Herzfehler zählen ein Absinken der körperlichen Leistungsfähigkeit, Palpitationen, Synkopen und Angina pectoris sowie Änderungen im Auskultationsbefund und Anzeichen für eine Herzinsuffizienz, Dyspnoe und Zyanose. Im EKG zeigt sich die Verschlechterung durch vermehrte Hypertrophiezeichen, zunehmende Leitungsstörungen und Herzrhythmusstörungen. Im Röntgenbild sind Kardiomegalie, Lungenstauung und Änderung der Lungengefässzeichnung Anzeichen für eine Verschlechterung. Vergrösserte Dimensionen (Herzhöhlen), Myokardhypertrophie, eine Erhöhung des Druckgradienten, Klappeninsuffizienzen und sinkende Kontrak-

**Abkürzungen:** AI 1°: Aorteninsuffizienz Grad 1; AI: Aorteninsuffizienz; AoVS: valvuläre Aortenstenose; AS: Aortenstenose; ASD: Atrioseptumdefekt; AVSD: Atrioventrikulärer Septumdefekt; CAVSD: kompletter atrioventrikulärer Septumdefekt; CoA: Aortenisthmusstenose; dp: systolischer Druckgradient; D-TGA: komplette Transposition der grossen Arterien; FONTAN: Fontan-Modifikation; HLHS: hypoplastisches Linksherzsyndrom; ISTA: Aortenisthmusstenose; LVOTO/RVOTO: links-/rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion; PAPVC: partielle Lungenvenenfehlmündung; PaVS: valvuläre Pulmonalstenose; PAVSD: partieller atrioventrikulärer Septumdefekt; PDA: persistierender Ductus arteriosus; PI 2°: Pulmonalinsuffizienz Grad 2; PI: Pulmonalinsuffizienz; PS: Pulmonalstenose; Rp: Lungengefässwiderstand; RV: rechter Ventrikel; SR: Sinusrhythmus; SubAoS: Subaortenstenose; TAPVC: totale Lungenvenenfehlmündung; TGA: Transposition der grossen Arterien; TI: Trikuspidalinsuffizienz; TOF: Fallot-Tetralogie; VSD: Ventrikelseptumdefekt.

**Tabelle 1: Gravierende Folgen chronischer Hypoxie (Organbeteiligung und Funktionsstörungen)**

Körperliche Entwicklung	Verzögerung mit Minderwuchs und Untergewicht
Stütz- und Bewegungsapparat	Skoliose, hypertrophe Osteoarthropathie
Blut	kompensatorische Polyglobulie, Erythrozytose mit Hyperviskositätssyndrom, relative Anämie, Eisenmangel
Blutgerinnung	Blutungsneigung, Thromboserisiko
Niere	Nierenfunktionsstörung, Hyperurikämie
Verdauungssystem	Absorptions- und Digestionsstörung, Leberzirrhose (bei Stauung), Gallensteine
endokrine Organe	verzögerte Pubertät
Immunsystem	Infektneigung durch Immundefekte (z.B. Asplenesyndrom, DiGeorge-Syndrom)
ZNS und psychomotorische Entwicklung	Embolie mit Apoplex, Krampfleiden, Hirnabszess, Retardierung, Bewegungsstörung, Verhaltensauffälligkeiten
Lunge	Eisenmenger-Reaktion: Lungenblutungen, Synkopen Minderdurchblutung: hypoxische Krisen
Herz und Kreislauf	plötzlicher Herztod, chronische Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, Synkopen, Endokarditis, starke Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit
Haut	Akne

**Tabelle 2: Wiederholungsrisiko für kongenitale Vitia**

Vitium			
bei Kindern betroffener Eltern	Mutter betroffen	Vater betroffen	
AS	18%	5%	
ASD	6%	1,5%	
ISTA	4%	2,5%	
PDA	4%	2%	
PS	6,5%	2%	
FT	2,5%	1,5%	
VSD	9,5%	2,5%	
bei Geschwistern betroffener Kinder	1 Kind betroffen	2 Kinder betroffen	
AS	2%	6%	
ASD	2,5%	8%	
ISTA	2%	6%	
PDA	3%	10%	
PS	2%	6%	
FT	2,5%	8%	
VSD	3%	10%	
AV-Kanal	2,5%	10%	
TGA	1,5%	5%	
HLHS	3%	10%	

tilität zeigen sich in der Echokardiografie. Weitere Problembereiche sind Endokarditisprophylaxe, Verhütung, genetische Beratung und Schwangerschaft (inkl. Geburt und Puerperium, Risikoprofil Mutter/Fetus/Kind, Thromboseprophylaxe/Antikoagulation) sowie Belastbarkeit und Sport (Tabellen 2–4).

### Impfungen

Für Impfungen bei Kindern und jugendlichen Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern gelten folgende Impfeempfehlungen:

**Tabelle 3: Risiken der Beeinträchtigung der Schwangerschaft bei operierten kongenitalen Vitia**

<b>kein Risiko</b>	Ductus arteriosus persistens, Pulmonalstenose, VSD ohne pulmonale Hypertonie, ASD
<b>geringes Risiko</b>	Aortenisthmusstenose, Aortenstenose, Fallotsche Tetralogie, TGA nach Switch
<b>deutliches Risiko</b>	TGA nach Vorhofumkehr (Mustard, Senning), Conduitoperation, Klappenprothesen
<b>maximales Risiko</b>	Eisenmenger-Reaktion

Abkürzungen siehe Fussnote auf Seite 1

- besonders sorgfältige Immunisierung nach dem aktuellen Impfkalender und zusätzliche Impfungen gegen Pneumokokken und Influenza, vor allem bei Asplenie/Polysplenie und Immundefektsyndrom;
- RSV-Prophylaxe (Respiratory Syncytial Virus) im Winter für Kinder unter zwei Jahren mit hämodynamisch relevanten Herzfehlern;
- keine Impfungen bei kardialer Dekompensation;
- vor einer Herzoperation Hepatitis-B-Impfung;
- bei komplettem DiGeorge-Syndrom keine Lebendimpfstoffe;
- vor Herztransplantation Impfschutz vorzeitig gegen Pneumokokken und Varicella-Zoster-Viren, Hepatitis A und FSME;
- nach Herztransplantationen keine Lebendimpfstoffe (Immunsuppression) und keine Totimpfstoffe während einer Glukokortikoidtherapie;

- Kontaktpersonen zusätzlich zu den Routineimpfungen gegen Varizellen und Influenza impfen; cave: orale Polioimpfung streng kontraindiziert;
- Impfung gegen Röteln als «Impfung gegen Herzfehler».

### Psychosoziale Probleme

Soweit von den klinischen Problembereichen überhaupt trennbar, bestehen psychosoziale Problembereiche herzkranker Kinder, jugendlicher und junger Erwachsener in psychosozialer Betreuung wie beispielsweise der familiären Eingliederung (familienorientierte Rehabilitation), Schwerbehinderteneinstufung, Versicherungsfähigkeit, Belastbarkeit und Sport, Ausbildung und Berufsfindung, Führerschein, Reisen und so weiter. Gravierende Probleme bestehen vor allem durch die häufige Trennung von der Familie (stationäre Therapien), gestörte psychomotorische Entwicklung, Ablehnung oder «overprotection» durch die Eltern sowie Gefühle von Ausgrenzung, Minderwertigkeit und Schwäche (Zyanose). Hinzu kommt die Angst vor dem Herztod (Kunstklappen-, Schrittmacher-Dysfunktion). Schulische (Fehlzeiten, Konzentrationsschwäche) Probleme, die Frage der Berufswahl und die Angst und Unsicherheit bei Familiengründung sind weitere Probleme, die im Lauf des Lebens hinzukommen. Aus der besonderen Betreuungsproblematik herzkranker Kinder können zum Teil sehr schwerwiegende, vor allem psychosoziale Probleme bei primär gesunden Eltern, Familien und Geschwistern erwachsen, die zusätzlich die Langzeitbetreuung komplizieren und eine adäquate familienorientierte komplexe kardiologische Rehabilitation erfordern.

### Geeignete Versorgungsstrukturen und Prävention

Bis in die jüngste Vergangenheit fielen bei Erreichen des Erwachsenenalters zirka 75 bis 80 Prozent der Jugendlichen mit kongenitalen Herzerkrankungen in ein gefährliches «Betreuungsloch». So wurden in Deutschland nur etwa 20 bis 25 Prozent in spezialisierten zentralen Einrichtungen weiterbetreut, bei bis zu 70 Prozent engmaschig kontrollbedürftigen kongenitalen Herzfehlern und 15 Prozent terminalen angeborenen Herzfehlern, wie Eisenmenger-Syndrom vor HTX.

Die also in der Regel erforderlichen, zumeist lebensbegleitenden ärztlichen Kontrollen können jedoch nur erfolgreich sein, wenn sich die betreuenden Ärzte genauestens mit der Hämodynamik des zugrunde liegenden Vitiums, der durchgeführten Korrektur- oder Palliativopera-

**Tabelle 4: Beurteilung der körperlichen Leistungsfähigkeit bei Jugendlichen mit operierten beziehungsweise interventionell behandelten angeborenen Herzfehlern**

Kategorie/Einschränkung	operierte Herzfehler
<b>I. Keine Einschränkungen</b> Teilnahme an Ausdauertraining, Wettbewerben und Kampfsportarten möglich	ASD II VSD und PDA mit normalem Druck und Widerstand im kleinen Kreislauf, PaVS (dp < 20 mmHg, PI < 2°)
<b>II. Mässige Belastung</b> Teilnahme am regulären Sportunterricht sowie Tennis und Ähnlichem möglich	TOF mit gutem Operationsergebnis, geringe Rest-AoVS, AI 1° D-TGA nach arteriellem Switch nach Ausschluss belastungsinduzierter Ischämie
<b>III. Leichte Belastung</b> Teilnahme an nicht anstrengenden Mannschaftssportarten; Schwimmen, Jogging und Radfahren ohne Teilnahme möglich	geringe bis mässiggradige pulmonale Hypertonie PaVS isoliert und TOF mit Rest. RVOT (dp = 20–40 mmHg) AoVS (dp = 20–40 mmHg) CoA ohne ReCoA bzw. persistierenden arteriellen Hypertonus Zustand nach VU/atrialem Switch nach Mustard bzw. Senning-Brom mit sehr guter Funktion des RV als Systemventrikel
<b>IV. Mässige Einschränkung</b> Teilnahme am Turnunterricht möglich, jedoch Freistellung vom Leistungsnachweis empfohlen	Zustand nach Fontan/TCPC mit sehr gutem Operationsergebnis (vorher unbedingt Belastungsuntersuchung!), evtl. auch nach II/III, mässige bis höhergradige pulmonale Hypertonie, höhergradige Rest-AoVs und AI
<b>V. Starke Einschränkung</b> Beschränkung auf häusliche bzw. an den Rollstuhl gebundene Aktivitäten	schwere ventrikuläre Dysfunktion, belastungsinduzierbare Dysrhythmien, Dysrhythmien in Ruhe, Eisenmenger-Reaktion

Abkürzungen siehe Fussnote auf Seite 1

tion, eventuell vorgenommenen interventionellen Techniken, vor allem aber mit den unmittelbaren Problemen bis hin zu den Spätfolgen in Relation von Anatomie und Hämodynamik des vorliegenden Vitiums und des mitunter unterschiedlichen Korrekturmechanismus und Operationszeitpunktes auskennen. Dies wird insbesondere bei Vitien, wie zum Beispiel Fallotscher Tetralogie, Pulmonalatresien, Truncus arteriosus communis, atrioventrikulärem Septumdefekt, Transposition der grossen Gefässe, Trikuspidalatresien, Fehlbildungskomplex des Singulären Ventrikels, des univentrikulären Herzens beziehungsweise des «Double Inlet Ventricle», des «Double Outlet Right Ventricle» und so weiter, sehr problematisch sein. Darum sollte die Betreuung nur durch Spezialisten erfolgen, nach Möglichkeit ein interdisziplinäres Team aus Kinderkardiologen, nachsorgenden Erwachsenenkardiologen und Kardiochirurgen in Hauptverantwortung, mit klinischer Vernetzung entsprechender operativer und nicht operativer Fächer, Kinder-, Jugend- und Innerer Medizin sowie theoretischen Fächern. Eine hochspezialisierte psychosoziale Betreuung und kardiologische Behandlung sind besonders für die Patienten mit unbefriedigendem Operationsergebnis erforderlich. Noch weitgehend ungeklärt ist, wie sich die normalen, für einen Grossteil der Bevölkerung zu erwartenden Faktoren Hypertonie und koronare Herzerkrankung neben den natürlichen

Alterungsvorgängen auf das Herz-Kreislauf-System von Patienten mit operierten kongenitalen Herzfehlern auswirken werden. Die möglichst frühzeitige Prävention beziehungsweise Intervention bezüglich kardiovaskulärer Risikofaktoren mit Rauchverbot, Hypertoniebehandlung, Gewichtsnormalisierung (BMI 20–24), Gewichtskontrolle und die Therapie einer eventuell bestehenden (familiären) Fettstoffwechselstörung sind heute gesicherte Möglichkeiten, hier prophylaktisch präventiv zu intervenieren. Es gibt Anhaltspunkte dafür, dass herzoperierte Patienten mit kongenitaler Herzerkrankung präventivmedizinisch wesentlich besser zu motivieren sind als (leider) die Masse der Bevölkerung. Zur Durchsetzung KHK-präventiver Zielstellungen sowie zur Erreichung einer optimalen Lebensqualität wäre innerhalb der komplexen kardiologischen Rehabilitation von Patienten mit angeborenen Herzfehlern die Einbindung in Kinder- und später Erwachsenen-Herzsport-Gruppen beziehungsweise den Vereinssport hilfreich und anzustreben.

## Konklusion

Bei kongenitalen Herzerkrankungen besteht die Notwendigkeit einer lebensbegleitenden adäquaten interdisziplinären Überwachung in spezialisierten Zentren. Auch die Weiterführung zentraler wissenschaftlicher Erfassung und Auswertung der Verläufe sowie die Schu-

lung auch nicht spezialisierter behandelnder Ärzte über die Grundzüge der Probleme im postoperativen Langzeitverlauf kongenitaler Herzerkrankungen (CHD) ist von grosser Bedeutung. Insgesamt geben die angeborenen Herzfehler nach völliger Prognoseumkehr im Langzeitverlauf allen in den Langzeitbetreuungsprozess Involvierten aber auch noch viel zu Lernen auf.

Positiv sind Entwicklungen in jüngster Zeit mit einem zunehmenden Aufbau interdisziplinärer universitärer Versorgungsstrukturen für Kinder und Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern und der Erarbeitung von Leitlinien zur Diagnostik und Therapie in der Pädiatrischen Kardiologie sowie für die Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH).

Für die medikamentöse Behandlung wurde der duale Endothelin-Rezeptor-Antagonist Bosentan für Patienten mit pulmonaler arterieller Hypertonie (PAH) und Patienten mit kongenitalen Herzfehlern und Eisenmenger-Physiologie zugelassen.

Die perkutane Pulmonalklappenimplantation (PPVI) ermöglicht die Einsetzung einer neuen Pulmonalklappe mittels Herzkatheter von der Leiste aus. Eine erhebliche Anzahl von Patienten mit schwerwiegenden angeborenen Herzfehlern (z.B. Truncus arteriosus communis, Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt) ist bereits im Neugeborenenalter auf die Implantation einer künstlichen Klappe beziehungsweise Conduits in Pulmonalisposition angewiesen. Viele Patienten mit einer solchen künstlichen, biologischen Klappe müssen dank der neuen Transkathetertechnik künftig nicht mehr bei Fehlfunktion dieser Klappenprothese am offenen Herzen operiert werden. ♦

## Korrespondenzadresse:

Dr. med. Richard Eyer mann  
Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin  
Kinderkardiologie, Sportmedizin und Allgemeinarzt  
Therese-Giehse-Allee 57, D-81739 München  
E-Mail: Richard.Eyer mann@web.de

## Potenzielle Interessenkonflikte: keine

Literatur beim Verfasser erhältlich.