



Anästhesisten an der Uniklinik Heidelberg bereiten einen zwei Monate alten Säugling mit Herzfehler für die Operation vor. (Axel Hess)

Angeborene Herzfehler heilen nicht

Die meisten Babys mit einer Missbildung am Herzen werden heute erfolgreich operiert. Dennoch benötigen sie eine lebenslange Betreuung. *Von Anna Klott*

Noch in den 1950er Jahren sind 9 von 10 Babys mit schwerem Herzfehler früh gestorben. Heute ist es umgekehrt: 90 Prozent der betroffenen Kinder überleben. Moderne Ultraschalluntersuchungen ermöglichen, dass die Erkrankungen immer früher erkannt werden, und die Methoden der Kinderkardiologie, der Herzchirurgie und der Anästhesie haben sich so weit verbessert, dass die Ärzte die Fehlbildungen am Herzen gleich nach der Geburt beheben oder lindern können.

Die gute Nachricht ist, dass damit immer mehr Menschen mit angeborenem Herzfehler das Erwachsenenalter erreichen. Sie haben im Alltag zunächst keine weiteren Beschwerden, ausser wenn es um spezielle körperliche Leistungen geht oder wenn sie Sport auf hohem Niveau treiben möchten. Doch Fachleute stellen immer wieder fest, dass die Patienten trotz den aufwendigen Eingriffen selten wirklich geheilt sind, sondern meist lebenslange medizinische Betreuung benötigen. «10 bis 20 Jahre nach erfolgreicher Korrektur eines schweren Herzfehlers nehmen lebensbedrohende Herzprobleme wieder zu», sagt Markus Schwerzmann, Herzspezialist am Inselspital in Bern.

Vertauschte Schlagadern

Wie es Erwachsenen geht, die als Babys wegen einer sogenannten «Transposition der grossen Arterien» operiert worden sind, hat vor kurzem eine kanadisch-schweizerische Studie untersucht, an der auch das Inselspital beteiligt war. Bei diesem seltenen, aber besonders schweren Herzfehler sind die Hauptschlagader und die Lungenarterie vertauscht, so dass das Blut aus dem Körper nicht in die Lunge fließen und damit auch nicht mit Sauerstoff angereichert werden kann. Die Babys laufen nach der Geburt schnell blau an und sind nur lebensfähig, wenn sich zwischen ihren beiden parallelen Blutkreisläufen ein Kurzschluss oder sonst eine Verbindung gebildet hat, durch die ein Teil des sauerstoffreichen Blutes aus der Lunge in den Körperkreislauf gelangen kann.

Mit einer Operation werden heute die beiden grossen Arterien an den richtigen Platz verpflanzt, damit das

Herz normal arbeiten kann. Das war vor 20 Jahren noch nicht möglich, so dass sich der Chirurg mit einem Trick beholf. Er leitete das Blut aus dem Körperkreislauf im Vorhof des Herzes zur (immer noch auf der falschen Seite sitzenden) Lungenschlagader, also Richtung Lunge, um. Mit dieser als «Vorhof-Umkehr» bezeichneten Operation war die Gefahr aber noch nicht gebannt. Denn es drohen Langzeitschäden, wie aus der oben erwähnten Studie hervorgeht.

Fast die Hälfte der Erwachsenen, die als Babys wegen einer Transposition der grossen Arterien operiert worden sind, leiden an Herzrhythmusstörungen, die mit Medikamenten oder mit

einem Herzschrittmacher behandelt werden müssen und in seltenen Fällen zum Tode führen können.

Die neuen Zahlen zeigten, wie wichtig für Menschen mit Herzfehler eine lebenslange medizinische Betreuung sei, sagt Markus Schwerzmann. «Dazu braucht es Fachleute, die über die Grenzen ihres Fachgebiets eng zusammenarbeiten und die Patienten lebenslang beraten können.» Gemeint sind Spezialisten für Geburtshilfe, Intensivmedizin, Herzmedizin, Herzchirurgie und Narkosemedizin für Kinder und Jugendliche, aber auch Psychologen und Mitarbeitende des Sozialdienstes.

Nicht nur medizinische Probleme beschäftigen diese Patienten im Alltag,

gefragt sind auch Ratschläge für Beruf, Sport, Reisen oder Familienplanung. Inzwischen bieten verschiedene Zentren eine solche lebenslange Betreuung für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler an.

Allerdings hat noch heute längst nicht jeder Betroffene Zugang zu einem solchen Netz von Spezialisten. Das liege mit daran, dass das Problem erst relativ spät erkannt worden sei, sagt Markus Schwerzmann. Erst vor 5 bis 10 Jahren habe man damit begonnen, entsprechende Angebote aufzubauen. Sie reichen aber noch heute nicht aus. «Solange die Patienten Kinder sind, werden sie hervorragend betreut. In der Erwachsenenwelt sind sie plötzlich auf sich gestellt.»

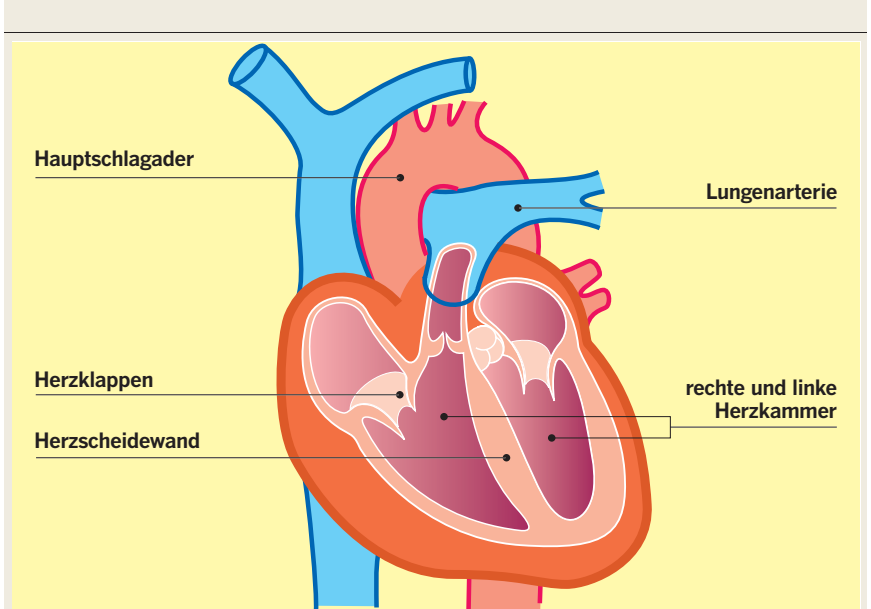
Gerade psychosoziale Aspekte würden oft gar nicht berücksichtigt. Dabei hätten Erwachsene mit angeborenem Herzfehlern im Alltag oft mit Schwierigkeiten zu kämpfen, zum Beispiel bei der Berufswahl, bei einer Bewerbung oder bei der Suche nach einer geeigneten Krankenkasse.

Schwangerschaft planen

Bei der Familienplanung müssen die Betroffenen berücksichtigen, dass Schwangerschaft und Geburt für das Herz-Kreislauf-System eine grosse Belastung darstellen können. Bei gewissen Herzfehlern raten die Experten sogar ganz von einer Schwangerschaft ab. Zudem weisen Eltern mit angeborenem Herzfehler ein höheres Risiko für ein herzkrankes Kind auf als Eltern ohne Herzfehler. Die Schwangerschaft sollte daher geplant und gut überwacht sein.

Besondere Vorsicht ist auch beim Sport geboten. Zwar benötigen auch Patienten mit angeborenem Herzfehler ein gewisses Training, sie dürfen dabei aber nicht über ihre Grenzen gehen. Informationen in solchen Fragen liefert auch die Selbsthilfegruppe Cuore Matto, die zudem die Interessen der Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler vertritt. «Wir wollen verhindern, dass Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler, die von ihren Kinderkardiologen aus Altersgründen entlassen werden, in ein Versorgungsloch fallen», schreibt Cuore Matto im Internet.

20 000 Betroffene in der Schweiz



Etwas über 1 Prozent der Kinder in der Schweiz kommen mit einem Herzfehler zur Welt. Von diesen 700 Babys müssen 300 medikamentös oder operativ behandelt werden, 100 davon als Notfälle. 90 Prozent überleben bis ins Erwachsenenalter, benötigen aber lebenslange Betreuung. Dafür stehen 5 universitäre Spitalzentren zur Verfügung, nämlich in Basel, Bern, Genf, Lausanne und Zürich.

Beispiele für angeborene Herzfehler sind **Verengung der Hauptschlagader,**

vertauschte Ausgänge aus den Herzkammern (Transposition der grossen Gefässe), **Loch in der Herzscheidewand, verengte Herzklappen, Fehlmündung gewisser Gefässe** (zum Beispiel Lungenvenen-Fehlmündung) sowie **nicht ausgebildete Gefässe oder Herzkammern**. In der Schweiz gibt es um die 20 000 Erwachsene mit angeborenem Herzfehler, wie Experten schätzen. Nur 20 bis 30 Prozent werden von einem Spezialisten betreut. *Anna Klott*

Hunger auf Chips



Diagnose
Dominik Winter

Dass die junge Frau eigentlich bloss ist, weiss der Hausarzt nicht. Auch dass sie früher – im Gegensatz zu heute – keine Chips mochte, erzählt sie nicht. Die sportliche 26-Jährige sitzt braun-gebrannt in seiner Praxis und klagt über zunehmende Schwäche, Kopf- und Muskelschmerzen. Der Arzt schickt sie ins Spital. Dort fällt auf, dass ihre Lungen schlecht arbeiten und ihr Blutzucker mehrmals rasant abfällt. Sonst finden die Ärzte nichts.

In den folgenden drei Monaten nimmt die Frau 11 Kilogramm ab. An Weihnachten erbricht sie plötzlich mehrmals und hat starken Durchfall. In der Nacht wird es dramatisch: Sie spricht verwaschen, ist desorientiert, kann einfache Fragen nicht mehr beantworten. In der Notaufnahme fällt den Ärzten auf, dass ihre Blutsalze (Elektrolyte) durcheinander sind: Sie hat zu wenig Natrium und zu viel Kalium. Wenige Stunden später fällt die Frau ins Koma – und die Ärzte wissen nicht, warum.

Erst am nächsten Tag machen sie die richtige Diagnose: Schwäche, Verwirrtheit, schlechte Elektrolyt-Werte, Zuckerschwankungen – alles passt zur sogenannten Addisonkrise. Das ist eine lebensbedrohliche Autoimmunerkrankung der Nebennieren. Dabei werden zu wenig Cortisol und Aldosteron produziert. Diese Hormone regulieren Zucker- und Muskelstoffwechsel sowie Wasser- und Elektrolyt-Haushalt. Weil der Frau schon lange Salze im Blut fehlen, hat sie ständigen Hunger nach Salz, den sie mit Chips stillt. Gleichzeitig arbeitet die Hirnanhangdrüse aufgrund des fehlenden Cortisols zu stark: Die steuert nicht nur dem Hormontief entgegen, sondern reguliert auch die Pigmentierung der Haut, die bei der Patientin deutlich dunkler ist als normal.

Die Ärzte müssen sofort handeln: Sie geben der komaösen Patientin Cortisol. Ausserdem bekommt sie Medikamente, die ihr überaktives Immunsystem hemmen. Bald geht es der Frau besser, und sie kann nach Hause gehen. Die Medikamente aber muss sie ihr Leben lang schlucken.

Quelle: «Hamburger Ärzteblatt» 06, 2008.

Medizin-News



KEystone

Nichtraucher mit Lungenkrebs

Weltweit sterben jährlich 1,4 Millionen Menschen an Lungenkrebs, die meisten Fälle gehen auf das Konto Raucher. Immerhin 10 bis 15 Prozent der Personen, die an Lungenkrebs erkranken, haben aber gar nie geraucht. Dabei unterscheiden sich die Tumoren der Nichtraucher von denen der Raucher, wie molekulare Studien gezeigt haben. Um mehr über diese Erkrankungen zu lernen, haben Forscher die Daten von 1,8 Millionen Nichtrauchern in den USA, Europa und Asien auf Lungenkrebs hin untersucht. Das Ergebnis: Lungenkrebs bei Nichtrauchern steht an siebter Stelle der Krebs-Todesursachen («PLoS Medicine», online). Männer und Frauen erkranken gleich häufig, männliche Nichtraucher sterben aber etwas häufiger daran als Nichtraucherinnen. Keinen Hinweis fand man für einen Anstieg der Fälle: Seit 1930 sind die Zahlen stabil. (tlu.)