

LSD als Werkzeug
in der Psychiatrie Seite 60

Beim Klima zählen nicht nur
die CO₂-Emissionen Seite 61

Früher Beleg für die Bestäubung
von Pflanzen durch Tiere Seite 61

Günstigere Solarzellen
dank Nanotechnik Seite 61

Erfolgreich operiert, aber selten geheilt

Die Gruppe der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern wächst und fordert die Medizin neu heraus

Die meisten Herzfehler können heute behoben werden. Viele Patienten haben aber dennoch zeitlebens mit medizinischen und psychosozialen Problemen zu kämpfen. Regelmässige Kontrollen sind deshalb ein Muss.

Alan Niederer

Früher, als die Herzchirurgie noch in den Kinderschuhen steckte, war die Diagnose eines angeborenen Herzfehlers oft gleichbedeutend mit einem Todesurteil; die schwerkranken Kinder starben gleich nach der Geburt oder in den ersten Lebensjahren. Inzwischen können die meisten Herzfehler erfolgreich operiert werden. Das bedeutet aber nicht, dass damit alle Probleme gelöst wären, wie ein Besuch der Sprechstunde für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler am Berner Inselspital zeigt.

Korrektur wegen Beschwerden

Beim ersten Patienten an diesem Tag, einem 17-jährigen Gymnasiasten, musste vor wenigen Wochen die verengte Hauptschlagader (Aorta) kurz nach ihrem Abgang aus dem Herzen erweitert und mit einem Metallröhrchen (Stent) versorgt werden. Der Kathetereingriff war nötig geworden, nachdem der junge Mann, der um seinen Herzfehler wusste, unter starken Brustschmerzen zu leiden begonnen hatte. Seit dem Eingriff fühle er sich wieder wohl, sagt er dem Kardiologen und Leiter der Sprechstunde Markus Schwerzmann. Noch sind aber seine Blutdruckwerte zu hoch.

Ganz anders präsentiert sich der Fall bei einer 23-jährigen Frau. Bei ihr wurde der Herzfehler erst im Januar festgestellt. Der Hausarzt hatte bei einer Routineuntersuchung ein Herzgeräusch gehört und die Frau zu einem Kardiologen geschickt. Die Ultraschalluntersuchung des Herzens (Echokardiografie) enthüllte dann ein grosses Loch zwischen dem rechten und dem linken Vorhof des Herzens. Obwohl die Patientin stets beschwerdefrei war, hatte das Loch dazu geführt, dass Blut von der linken in die rechte Herzseite floss. Dies hatte die rechte Herzhälfte vergrössert, weshalb der Defekt mit einer schirmförmigen Prothese verschlossen wurde. Sechs Monate nach dem Eingriff haben sich die anatomischen Verhältnisse wieder normalisiert, und die Frau gilt als geheilt.

Eher nach einem «klassischen» Herzfehler klingt die Geschichte des dritten Patienten an diesem Tag. Der 33-jährige Mann kam mit einer Tetralogie nach Fallot zur Welt (vgl. Grafik). Diese seit 1888 als «Maladie bleue» bekannte Herz-anomalie gehört in die Gruppe der schweren und komplexen Herzfehler, die ohne Operation meist nicht lange mit dem Leben vereinbar sind. Die Missbildung besteht im Wesentlichen aus einem Loch zwischen der linken und der rechten Herzkammer und einer behinderten Lungendurchblutung. Beides führt dazu, dass das Blut im Körper zu wenig Sauerstoff enthält, weshalb die Kinder schon kurz nach der Geburt eine blaue Hautfarbe entwickeln.

Medizinischer Fortschritt

Seit 1954 kann die Fallot-Tetralogie operiert werden. Dieser Eingriff ist auch beim 33-jährigen Patienten erfolgreich durchgeführt worden. Dennoch stellt Schwerzmann in der Echokardiografie keinen normalen Befund fest. Wie schon bei der letzten Kontrolle ist bei Patienten die Pumpfunktion des Herzens eingeschränkt. Dies wirke sich auf die Leistungsfähigkeit des zu 50 Prozent arbeitsfähigen Mannes aus, sagt der Arzt. Bereits musste bei ihm auch ein herzschrumpferähnliches Gerät implantiert werden, das bei lebens-

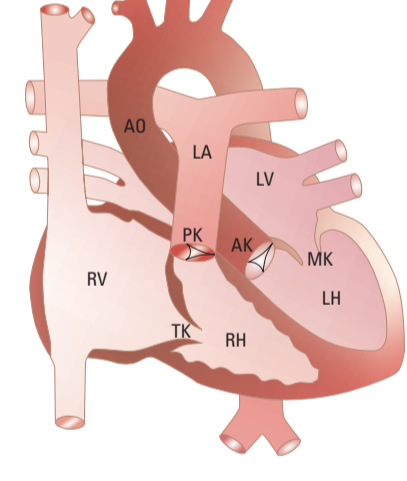


Narben – auch lange Spitalaufenthalte in der Kindheit, das Getrenntsein von der Familie und Schmerzen können bei Personen mit angeborenen Herzfehlern ihre Spuren hinterlassen.

CHARLES REX ARBOGAST / AP

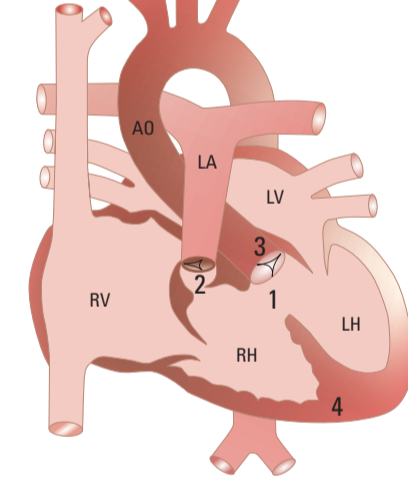
Die Anatomie des Herzens

Gesundes Herz



AK Aortenklappe
PK Pulmonalklappe
MK Mitralklappe
TK Trikuspidalklappe
RV Rechter Vorhof

Tetralogie nach Fallot



Veränderungen:
1 Loch in der Scheidewand
2 Verengter Ausfluss in die Lungenarterie
3 Reitende Aorta
4 Verdickte rechte Herzkammer

QUELLE: D. MAYER AND C. MULLINS / THE NEVIL THOMAS ADULT CONGENITAL HEART LIBRARY, TORONTO

NZZ INFOGRAFIK / cke.

bedrohlichen Herzrhythmusstörungen einen rettenden Stromstoss abgibt.

Die drei an diesem Tag in Bern kontrollierten Patienten stehen für die immer grösser werdende Gruppe von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern. Während die Zahl der Kinder mit Herzfehler konstant bleibt (5 bis 10 auf 1000 Lebendgeburt), nimmt die Gruppe der Erwachsenen kontinuierlich zu – in der Schweiz um jährlich 400 bis 500 Personen. Das ist erfreulich und Ausdruck des medizinischen Fortschritts: Erreichten 1950 knapp 20 Prozent der Kinder mit Herzfehler das Erwachsenenalter, sind es heute – auch bei komplexen Anomalien – über 90 Prozent.

In der Schweiz dürften laut Schätzungen bereits 25 000 Erwachsene mit angeborenem Herzfehler leben; das sind gleich viele wie Personen mit HIV-Infektion. Genaue Zahlen gibt es nicht, da es noch kein Register für Herzfehler gibt. Das möchte Schwerzmann ändern. Mit einem Register oder einer Kohortenstudie könnten die vielen noch offenen Fragen rund um das Thema beantwortet werden, betont er. Konkret geht es um genaue Zahlen zum Überleben beim einzelnen Herzfehler in Abhängigkeit von der gewählten Korrektur so-

wie um medizinische und psychosoziale Begleit- und Folgeprobleme. Verlässliche Zahlen wären aber auch nützlich, um den Betreuungsaufwand für diese Patienten und die dazu benötigten Ressourcen besser abschätzen zu können.

Denn immer mehr wird realisiert, dass die meisten Herzfehler chirurgisch nicht vollständig «korrigiert», sondern höchstens einigermassen «repariert» werden können. Aus den fatalen Defekten von früher sind chronische Krankheiten geworden, die oft Auswirkungen auf das gesamte Herz-Kreislauf-System haben. Das räumt auch der Kinderherzchirurg René Prêtre vom Universitätsspital Zürich ein. Er vergleicht den Herzmuskel mit einer Energiequelle, die das Blut zirkulieren lässt. Alle Missbildungen am Herzen, die mit einem Energieverlust einhergehen, könne er sehr gut behandeln, sagt Prêtre. Dazu zählten etwa verengte oder undichte Herzklappen, Löcher in der Herzwand oder fehlerhaft mündende Herzgefässe. Noch immer sei er aber machtlos, wenn der Herzmuskel geschwächt sei.

Dass dies nicht passiert, ist ein wichtiges Ziel, das Schwerzmann mit seiner seit 2005 bestehenden Spezialsprechstunde verfolgt. Anhand der Beschwer-

den und klinischer und technischer Untersuchungen beurteilt er bei jedem Patienten die genaue Anatomie und Funktion des Herzens. Dies gibt ihm Aufschluss darüber, ob der Herzfehler gut «geflickt» ist oder ob schon bald mit Komplikationen zu rechnen ist.

So hat er etwa beim ersten Patienten an diesem Tag zusätzlich zur korrigierten Aortenverengung noch eine Veränderung an der Aortenklappe entdeckt, wie sie jeder Zweite mit diesem Herzfehler hat. Statt aus drei Segeln besteht die Klappe nur aus zwei Segeln. Dies erhöht das Risiko, dass die Klappe früher oder später den Blutfluss in die Aorta behindert, was zu einem Druckanstieg in der linken Herzkammer und längerfristig zu einer Herzschwäche führt. Eine solche ungünstige Entwicklung gelte es frühzeitig zu erkennen und mit einem Klappenersatz zu beheben.

Ein anderes Problem, mit dem viele Patienten mit «repariertem» komplexem Herzfehler zu kämpfen haben, sind Herzrhythmusstörungen. Diese können nicht nur unangenehmes Herzklopfen verursachen, sondern auch als Atemnot, Hirsnschlag oder gar plötzlicher Herzstod in Erscheinung treten. Herzrhythmusstörungen seien deshalb ein wichtiges Warnzeichen, betont Schwerzmann. Anders als bei erworbenen Herzkrankheiten gebe es bei Patienten mit Herzfehlern oft einen behandelbaren Grund, den es rasch zu erkennen gelte.

Problematische Jahre

Nebst den medizinischen Problemen kommen in der Sprechstunde auch psychosoziale Aspekte der Krankheit auf den Tisch. Diese drehen sich oft um das Anderssein und die nicht selten verringerte Leistungsfähigkeit, die sich auf alle Lebensbereiche auswirken kann. So gibt es etwa Herzfehler, wo der Arzt einer Frau dringend vor einer Schwangerschaft abraten muss. Trotz allen Handicaps bezeichnen über drei Viertel der Erwachsenen mit Herzfehler ihre Lebensqualität als gut, wie eine neue Studie ergeben hat. Dies zeigt, dass es den meisten gelingt, sich mit ihrem Herzfehler zu arrangieren.

In den Nachkontrollen soll auch das Verständnis der Patienten für ihre Situation gefördert werden. Nur wer wisse, was für einen Herzfehler er habe und was genau operiert worden sei, könne

den Sinn und Zweck von lebenslangen Kontrollen, wie sie für die meisten Patienten mit Herzfehler notwendig seien, verstehen, betont Schwerzmann.

Problematisch in diesem Zusammenhang sei das Alter zwischen 16 und 26 Jahren, erklärt Noémi de Stoutz. Die 51-jährige Ärztin hat selber einen komplexen Herzfehler und ist Vorstandsmitglied bei «Cuore Matto». Die Vereinigung begleitet seit zehn Jahren Jugendliche und Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern und vertritt deren Interessen. Wie bei Gesunden stünden auch bei ihnen in den Jahren der Jugend und Adoleszenz Themen wie Berufswahl, Ablösung von zu Hause, Freundschaften, Sexualität oder das eigene Körperbild im Vordergrund, erklärt de Stoutz. Viele hätten dann am liebsten nichts mit ihrem kranken Herzen zu tun, was dazu beitrage, dass in dieser Phase nicht wenige aus dem Betreuungsnetz fielen.

Geplanter Übertritt

Damit dies nicht geschehe, müsse der Übergang vom Kinder-Kardiologen zum Erwachsenen-Kardiologen sorgfältig vorbereitet werden, erklärt Erwin Oechslin vom Toronto General Hospital in Kanada. Der Schweizer ist einer der führenden Spezialisten für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern. Der Übergang in die Erwachsenen-Kardiologie sei nicht bloss ein Transfer von Patient und Akten, betont Oechslin. Anzustreben sei ein Veränderungsprozess. Die herzkranken Kinder und ihre Eltern müssten so geschult werden, dass die jungen Patienten Schritt für Schritt die Selbstverantwortung für ihr Leben übernehmen könnten. Dieser Prozess beginne im 12. Lebensjahr des Kindes und ende meist mit dem Übertritt in die Erwachsenenmedizin zwischen 16 und 18 Jahren.

Mit einem solchen Betreuungskonzept, bei dem Mediziner, Chirurgen, Psychologen und das Pflegepersonal eng zusammenarbeiten, fallen praktisch keine Patienten mehr durchs Betreuungskonzept, wie Oechslin betont. Das hätten die Erfahrungen in Toronto gezeigt. Um überall – auch in der Schweiz – eine optimale Betreuung zu garantieren, brauche es aber unbedingt mehr personelle und finanzielle Ressourcen sowie einen nationalen Plan mit definierten Kompetenzzentren. Es sei schliesslich eine ethische Verpflichtung, diesen Patienten mit einem angeborenen Handicap dieselbe Aufmerksamkeit und hochqualifizierte medizinische Betreuung zukommen zu lassen wie anderen, weniger aufwendigen und lukrativeren Patientengruppen, betont der Arzt.

VIER TYPEN VON HERZFEHLERN

ni. In der Fachliteratur werden über 50 verschiedene Herzfehler unterschieden. Diese lassen sich durch vier Elemente beschreiben, die in unterschiedlichen Kombinationen vorkommen.

- Defekte zwischen der rechten und der linken Seite des Herzens, wobei die Löcher auf Höhe der Vorhöfe oder der Hauptkammern liegen können.
- Verengungen von Herzklappen und den grossen, vom Herzen ausgehenden Arterien.
- Vertauschte Stellungen von grossen Blutgefässen, so dass beispielsweise die Aorta aus der rechten und die Lungenarterie aus der linken Herzkammer mündet (statt umgekehrt).
- Ungenügend entwickelte oder fehlende Herzhöhlen oder Blutgefässe.

50 Prozent der Herzfehler sind einfache Herzfehler, die meist mit einem einzigen Korrekturereingriff behoben werden können. Bei den restlichen, komplexen Herzfehlern sind wiederholte Eingriffe und medizinische Therapien die Regel.