



Perspektiven und Chancen bei der Behandlung angeborener Herzfehler

von Prof. Dr. Hashim Abdul-Khaliq

Die angeborenen Fehlbildungen des Herzens und der herznahen Gefäße stellen die häufigsten Organfehlbildungen bei Neugeborenen dar. Die Frühdiagnostik und chirurgische und interventionelle Therapie angeborener Herzfehler hat in den letzten 50 Jahren eine dramatische Entwicklung erfahren.

Während die meisten komplexen angeborenen Herzfehler am Anfang des letzten Jahrhunderts nicht mit dem Leben vereinbar waren und überwiegend nur anhand von Autopsien von Verstorbenen diagnostizierbar waren, können zurzeit aufgrund vieler Entwicklungen in der Diagnostik und in der chirurgischen Therapie mehr als 90% der betroffenen Kinder das Erwachsenenalter erreichen. Viele Herzfehler, wie Defekte in der Vorhof- und Ventrikelscheidewand, Gefäßverbindungen und verengte Klappen werden heutzutage überwiegend interventionell per Herzkatheter behandelt.

Mit dieser rasanten Entwicklung sind sicherlich viele Herausforderungen für den betroffenen Patienten und dessen Eltern sowie die behandelnden Ärzte verbunden. Einige Patienten mit komplexen Herzfehlern müssen weiterhin mehrmals operiert werden und behalten im weiteren Verlauf Residualdefekte, die regelmäßiger ärztlicher Kontrollen bedürfen. Bei einigen Kindern bleibt die körperliche Leistungsfähigkeit und Belastbarkeit unterschiedlich stark eingeschränkt, was eine regelmäßige Teilnahme am Schulsport, wie es bei gesunden Gleichaltrigen möglich ist, einschränkt. Bei einigen Kindern ist die schulische Leistung durch die chronische Erkrankung und mehrere Krankenhausaufenthalte beeinträchtigt. Viele kognitive Defizite können rechtzeitig erkannt und durch Frühförderung gezielt behandelt werden.

Trotz dieses großen Erfolges einer hohen Überlebensrate, geringer Begleiterkrankungen nach den Operationen und einer besseren Lebensqualität bei den meisten Patienten, sind weitere Anstrengungen auf diesem Gebiet erforderlich, um die Langzeitprognose und Lebensqualität im Kindes- und Erwachsenenalter zu verbessern.

Pränatale Diagnose angeborener Herzfehler

Das adäquate Management dieser Herzfehler sollte bereits vor der Geburt erfolgen. Die Früherkennung der meisten angeborenen Herzfehler ist bei professioneller Handhabung bereits am Ende des ersten Drittels der Schwangerschaft möglich. Die Früherkennung der Herzfehler vor der Geburt hat nachweislich einen bedeutsamen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung nach der Geburt. Die Eltern sollten seitens des Kinderkardiologen und des Herzchirurgen über die Schwere der Herzerkrankung, den aktuellen Stand der chirurgischen Behandlungsmöglichkeiten und die Langzeitergebnisse beim Kind beraten werden.



Herzkrankes Kind Homburg/Saar e.V.

Organüberwachung und Protektion

Während der Operationen werden die Risiken eines Sauerstoffmangels im Blut auf das Minimum reduziert. Basierend auf vielen Untersuchungen ist es heutzutage möglich, eine ausgedehnte Überwachung aller Organe, einschließlich des Gehirns, während Herzoperationen durchzuführen. Die Sauerstoffverfügbarkeit im Gehirn sollte in Zukunft routinemäßig bei allen komplexen Herzoperationen überwacht. Auch latente Störungen der Herzfunktion und Residualdefekte sollten mit Hilfe der zurzeit verfügbaren neuen bildgebenden Verfahren wie Echo, 3-D-Echokardiographie und Gewebedoppler sowie MRT und Herzkatheter-Untersuchungen möglichst früh erkannt und behandelt werden.

Der Zeitpunkt zur primären oder sekundären Behandlung von angeborenen Herzfehlern ist differenziert und ausgewogen zu handhaben. Abhängig von den zugrunde liegenden Herzfehlern ist häufig mit einer Volumen- oder Druckbelastung in einer der Herzkammern zu rechnen. Eine übermäßige Belastung der rechten oder linken Kammer bei einem Kind, welches sich im Wachstum befindet, sollte - etwa durch einen Aufschub einer Operation oder Intervention - vermieden werden.

Interventionelle Behandlung angeborener Herzfehler

Durch die Entwicklung von neuem Kathetermaterial und Implantaten sowie Verschlussystemen und Gefäßstützen (Stents) hat die interventionelle Behandlung angeborener Herzfehler in den letzten 10 Jahren eine positive Entwicklung erfahren. Die meisten Defekte auf Vorhofebene können zurzeit mit geringem Aufwand und geringer Röntgenstrahlungsdosis verschlossen werden. In vielen Fällen können die Defekte auf Vorhofebene sogar nur unter echokardiographischer Kontrolle ohne Röntgenstrahlung verschlossen werden.

Kleine Defekte zwischen beiden Kammern können ebenfalls unter der Kontrolle von Echokardiographie und Röntgen-Durchleuchtungskontrollen verschlossen werden. Abnorme und überflüssige Gefäßverbindungen können mit Coils verstopft werden. Bei größeren Kindern können die Gefäßverengungen in der Hauptschlagader und den Lungenarterien durch Gefäßstützen (Stents) beseitigt werden und eine Operation ersetzen, oder sie für längere Zeit aufschieben.

Durch die rasante Entwicklung auf dem Gebiet der Bildgebung können Herzfehler genauer lokalisiert und dargestellt werden. Auch geringere Störungen der Herzfunktion können anhand neuer Methoden, wie der Gewebedoppler-Echokardiographie, früh entdeckt werden.

Jugendliche und Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern

Bei der wachsenden Zahl von Jugendlichen und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern sollten viele Aspekte wie körperliche Belastbarkeit, Ausbildung, Berufsauswahl, Schwangerschaft und Geburt systematisch durch interdisziplinäre Betreuung behandelt werden. Eine Schwangerschaft ist bei der überwiegenden Zahl der Patientinnen mit korrigierten komplexen Herzfehlern ohne bedeutsame Restdefekte möglich. Während der Schwangerschaft ist jedoch eine engmaschige kardiologische Überwachung der Herzfunktion erforderlich. Bei einem Elternteil mit einem



Herzkrankes Kind Homburg/Saar e.V.

angeborenen Herzfehler ist das Risiko, ein Kind mit einem angeborenen Herzfehler zu bekommen, niedrig.

Eines der häufigsten Probleme im Erwachsenenalter ist das Auftreten von Rhythmusstörungen und Störungen der elektromechanischen Kopplung (Asynchronie), die die Herzfunktion negativ beeinflussen. Bei einigen Kindern und Erwachsenen kann die Implantation eines 3-Kammer-Schrittmachers die Herzfunktion zwischen den beiden Kammern besser koordinieren (Resynchronisation) und somit die kardiale Funktion deutlich verbessern. Insbesondere sind Patienten, die die rechte Herzkammer als Hauptkammer haben, gute Kandidaten, um von dieser Therapie zu profitieren. Hier könnte die Herzfunktion und die Insuffizienz der Klappe in der Systemkammer deutlich verbessert werden.

Um die Situation der Patienten mit angeborenen Herzfehlern noch weiter zu verbessern, sind weitere Anstrengungen auf dem Gebiet der Forschung erforderlich. Eine spezifische Sprechstunde für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern ist bereits etabliert. Es ist geplant, ein Zentrum für die Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH-Zentrum) - in Zusammenarbeit mit anderen Fachrichtungen wie der Kardiologie und Herzchirurgie - hier in Homburg ist geplant und wird Ende des Jahres offiziell eröffnet.

Für weitere Fragen zur Diagnostik und Therapie angeborener Herzfehler in allen Altersstufen stehen wir Ihnen jederzeit zur Verfügung.

Universitätsklinikum des Saarlandes Pädiatrische Kardiologie
Prof. Dr. Hashim Abdul-Khaliq
Telefon: 06841/1628306
eMail: abdul-khaliq@uniklinikum-saarland.de
Web: www.uniklinikum-saarland.de/kinderkardiologie