

Angeborene Herzfehler

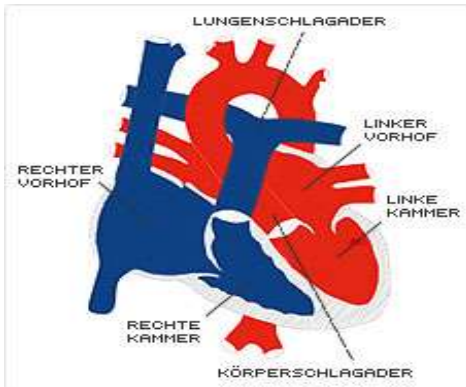


Abb. 1: Herz ohne Fehlbildung

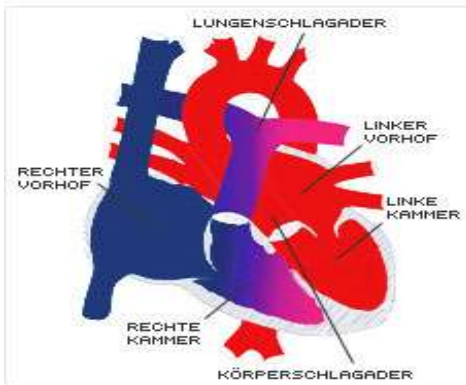


Abb. 2: Ventrikelseptumdefekt / VSD (Kammerscheidewanddefekt)

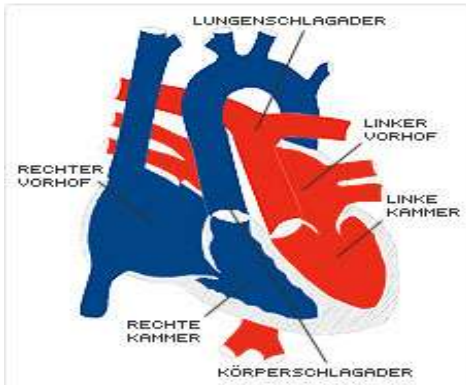


Abb. 3: Transposition der großen Gefäße / TGA (Fehlstellung der großen Gefäße)

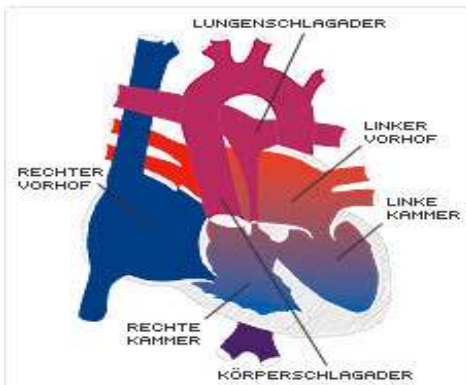


Abb. 4: Double outlet right ventricle (komplexer Herzfehler mit Auslass beider großen Gefäße aus der rechten Kammer)

Ein angeborener Herzfehler ist eine Fehlbildung am Herzen oder an den großen Gefäßen. Von einem „Fehler“ spricht man, weil bei der embryonalen Entwicklung des Herzens und der herznahen Gefäße, die in den ersten Schwangerschaftswochen stattfindet, ein Fehler „passiert“. Die Ursachen für die Fehler bei der Herzentwicklung sind sehr vielfältig. Es gibt keine einzelne Ursache, sondern es müssen eine Menge von Ursachen zusammenkommen, so dass die Herzentwicklung gestört wird. Leider ist darüber immer noch so wenig bekannt, dass man diese Fehler nicht vermeiden kann. Einzelne Fehler treten zusammen mit genetischen Defekten, wie Chromosomenerkrankungen (z. B. Kammerscheidewanddefekt bei Trisomie 21 / Down-Syndrom) auf.

Fehler können in allen Phasen der Herzentwicklung auftreten. Deshalb gibt es auch eine Vielzahl von verschiedenen Herzfehlern bzw. Herzfehlerkombinationen. So kann zum Beispiel die Entwicklung der Kammertrennwand fehlerhaft verlaufen. Dadurch entstehen „Löcher“ in der Kammerscheidewand – Kammerscheidewanddefekt / Ventrikelseptumdefekt (VSD, Abb. 2) oder die Drehung des Herzens erfolgt fehlerhaft.

Es entstehen Fehlstellungen der großen Gefäße, z. B. die Transposition der großen Gefäße (TGA, Abb. 3).

Es können auch mehrere Fehler zusammen auftreten, z. B. die mangelhafte Entwicklung einer Herzkammer, die fehlende Drehung der Gefäße und eine unvollständige Entwicklung der Kammertrennwand (Abb. 4). In diesem Fall entsteht ein schwerer Herzfehler, bei dem das Kind nach der Geburt sofort medizinisch behandelt werden muss, um überleben zu können.

Eine ganz andere Fehlermöglichkeit ist, dass sich die in der Schwangerschaft notwendigen Kurzschlussverbindungen des Fetalkreislaufes nicht – wie vorgesehen – nach der Geburt verschließen. So entsteht z. B. das offene Foramen ovale (Loch in der Vorhofscheidewand) oder der Persistierende Ductus arteriosus (offener Gang zwischen der Körper- (Aorta) und der Lungenschlagader (Pulmonalis)).

Jeder Betroffene/bzw. jede betroffene Familie muss sich vom behandelnden Kinderkardiologen/Kardiologen den individuellen Herzfehler so erklären lassen, dass verstanden wird, welcher Herzfehler vorliegt, welche Beeinträchtigungen er zur Folge hat und worauf besonders zu achten ist.

Häufigkeit

Angeborene Herzfehler sind die häufigsten angeborenen Fehler, die beim Menschen auftreten. Circa jedes 100. Kind wird mit einem Herzfehler geboren. Bei Jungen kommen Herzfehler etwas öfter vor. Die Häufigkeit, mit der einzelne Herzfehler auftreten, sind sehr verschieden. Es gibt sowohl einfache Herzfehler als auch schwere Herzfehler, die häufig vorkommen, aber auch leichte und schwere Herzfehler, die sehr selten auftreten. Die nachfolgende Tabelle gibt einen Überblick über die Häufigkeiten der Herzfehler.

VSD	Ventrikelseptumdefekt (Kammerseptumdefekt)	31 %
ASD	Atriumseptumdefekt (Vorhofseptumdefekt)	7 %
PDA	Persistierender Ductus arteriosus	7 %
PaV	Pulmonalklappenstenose	7 %
ISTA	Aortenisthmusstenose	5-8 %
AoV	Aortenklappenstenose	3-6 %
TOF	Fallot-Tetralogie	5,5 %
AVSD	Atrioventrikulärer Septumdefekt	4,8 %
TGA	Transposition der großen Gefäße	4,5 %
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom	3,8 %
PA + VSD	Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt	2,5 -3,4 %
PA	Pulmonalatresie ohne Ventrikelseptumdefekt	2,4 %
TrA	Trikuspidalatresie	1-2 %
DIV	Double inlet left ventricle (singulärer Ventrikel)	1,5 %
DORV	Double outlet right ventricle	1,2 %
CCT	Angeboren-korrigierte Transposition der großen Gefäße	1 %
TAC	Truncus arteriosus communis	0,5-1 %
HOCM	Hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie	0,4 %
Suprav. AS	Supravalvuläre Aortenstenose (Williams-Beuren-Syndrom)	0,4 %

Diagnose und Therapie

Die Bandbreite der angeborenen Herzfehler reicht von sehr einfachen Herzfehlern, die das Herzkreislaufsystem wenig beeinträchtigen, bis zu sehr schweren Herzfehlern, die unbehandelt frühzeitig zum Tode führen. Man kann davon ausgehen, dass ohne eine chirurgische oder interventionelle Therapie bei den mittelschweren und schweren Herzfehlern die normale Lebenserwartung deutlich eingeschränkt ist. Durch die modernen Diagnostikmethoden werden heute die meisten Herzfehler bereits im ersten Lebensjahr festgestellt.

Schwere Herzfehler, die mit einer Beeinträchtigung der Sauerstoffversorgung einhergehen, sind nach der Geburt oft so belastend für das Kind, dass sie schnell behandelt werden müssen.

In den letzten Jahren hat sich die vorgeburtliche Diagnostik angeborener Herz- und Gefäßfehlbildungen sprunghaft weiterentwickelt. Viele schwere Herzfehler werden heute bereits pränatal (vorgeburtlich) diagnostiziert. So eine Diagnostik dient nicht nur dazu, um bei schweren Herzfehlern frühzeitig eventuell einen Schwangerschaftsabbruch zu planen, sondern auch dazu, um nach der Geburt eine optimale Versorgung für das Neugeborene zu gewährleisten.

Bei vielen Herzfehlern kommt es auf Grund von Verengungen an den Gefäßen oder Klappen oder einem zusätzlichen Durchfluss durch Kurzschlussverbindungen zu lauten Herzgeräuschen. Diese lassen sich mit einem Stethoskop feststellen. Anhand des Geräuschcharakters kann man auf den Ursprung des Geräusches und damit auf die Lokalisation der Veränderung an der Herzklappe oder der Lage der Kurzschlussverbindungen Rückschlüsse ziehen.

Weiterhin kommt für die Diagnostik angeborener Herzfehler auch das **Elektrokardiogramm (EKG)** zum Einsatz. Bei der Ableitung der Herzströme lassen sich die Größe und die Lage des Herzens und vor allem Herzrhythmusstörungen feststellen.

Die wichtigste diagnostische Untersuchungsmethode ist jedoch zur Zeit die **Echokardiographie**. Mit dieser Ultraschalluntersuchung kann das Herz in all seinen Strukturen genau dargestellt werden. Fast alle Fehler lassen sich darstellen. Zusätzlich kann man eine Beurteilung der Funktion des Herzens und der einzelnen Herzanteile vornehmen. Diese Untersuchungsmethode wird praktisch bei jeglichem Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler eingesetzt. Sie ist schmerzfrei und ohne Risiko für den Patienten.

Weiterführende spezielle Untersuchungsmethoden, die je nach Verdacht auf den jeweiligen angeborenen Herzfehler zum Einsatz kommen, sind die **Herzkatheteruntersuchung (HK)**, bei der auch gleichzeitig ein behandelnder (interventioneller) Eingriff erfolgen kann, die **Magnetresonanztomographie (MRT/MRI)** und die **Computertomographie (CT)**.

Alle behandelnden (therapeutischen) Eingriffe, sowohl die operativen herzchirurgischen als auch die interventionellen mit Herzkatheter, haben das Ziel, Defekte (Löcher, Verbindungen) zu verschließen, Verengungen (Stenosen) zu beseitigen oder Klappen so zu reparieren, dass sie nicht mehr undicht sind.

Einige angeborene Herzfehler, z. B. ein Loch in der Kammerscheidewand (VSD) oder ein Loch auf Vorhofebene (ASD) lassen sich durch eine Katheterintervention oder Operation komplett verschließen. Bei diesen Herzfehlern kann man davon ausgehen, dass die Patienten geheilt sind und nach dem Eingriff ein normal-funktionierendes Herz haben. Das sind jedoch die wenigsten angeborenen Herzfehler. Die Vielzahl der Herzfehler betrifft mittelschwere Herzfehler, bei denen zwar ein operativer Eingriff zur Korrektur vorgenommen wird, jedoch hinterher ein „repariertes“ Herz bleibt.

Schwere Herzfehler bzw. Kinder in einem schlechten körperlichen Zustand bedürfen manchmal vor einer Korrekturoperation einer Palliativoperation, z. B. der Anlage eines Shunt (Verbindungsrohr) zwischen der Körper- und Lungenschlagader, um die Sauerstoffsättigung für eine gewisse Zeit zu verbessern, so dass sich das Kind kräftiger entwickeln kann. Erst danach erfolgt die Korrekturoperation. Es gibt auch Palliativoperationen, die endgültig sind. Das wird vor allem bei sehr schweren angeborenen Herzfehlern, die mit dem Fehlen von ganzen Klappen oder Kammeranteilen einhergehen, z. B. Trikuspidalatresie, Singulärer Ventrikel gemacht. Bei diesen Eingriffen erfolgt eine solche Korrektur, dass das Herz hinterher zwei getrennte Blutkreisläufe versorgen kann und es nicht oder weniger zur Vermischung von sauerstoffreichem mit sauerstoffarmem Blut kommt und damit die Zyanose (Blausucht) beseitigt oder gemindert werden kann.

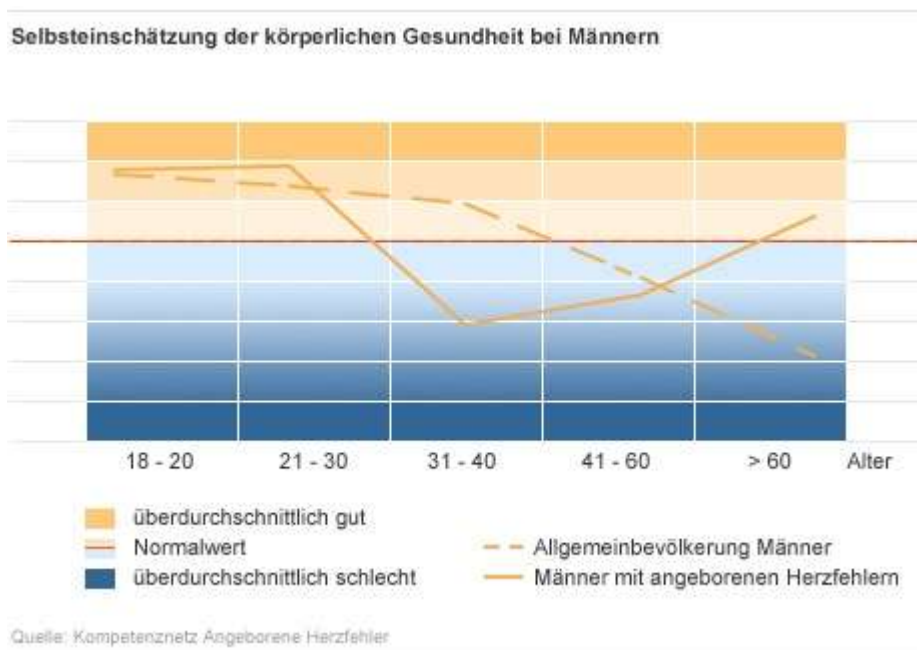
Die einzelnen operativen und interventionellen Eingriffe sind jeweils ganz spezifisch für die verschiedenen Herzfehler.

Lebensqualität

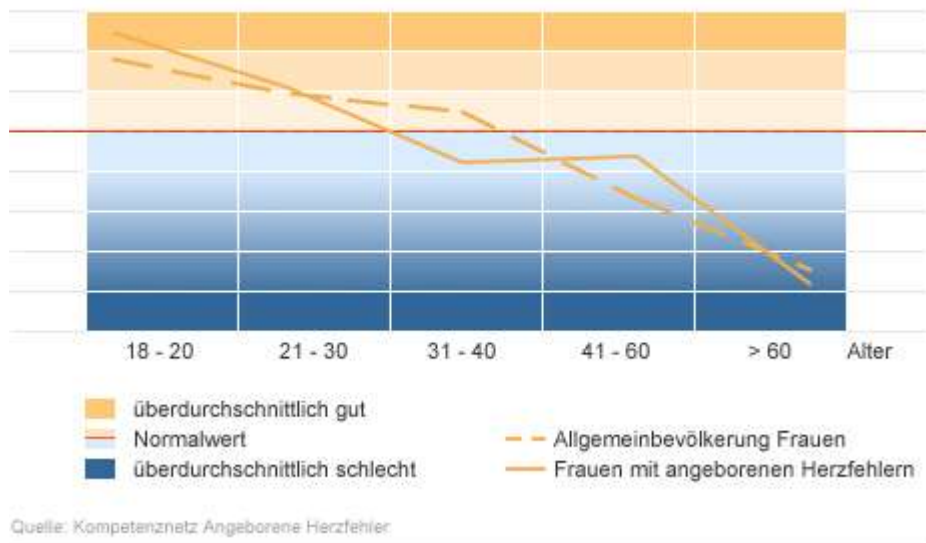
Durch die großen Fortschritte auf dem Gebiet der Behandlung angeborener Herzfehler in den letzten Jahrzehnten überleben inzwischen ca. 90 % der Kinder und erreichen das Erwachsenenalter. Durch die verbesserte Lebenserwartung ist es jetzt an der Zeit, umfassende Untersuchungen zur Lebensqualität durchzuführen. Das ist unter anderem eine wissenschaftliche Aufgabe im Kompetenznetz Angeborene Herzfehler.

Während es den meisten Kindern mit angeborenen Herzfehlern nach Einschätzung ihrer Eltern gut bis sehr gut geht, tauchen mit zunehmendem Alter Schwierigkeiten auf. Erste Auswertungen aus der LESSIE-Studie zeigen, dass erwachsene Patienten ihre körperliche Leistungsfähigkeit im Vergleich zur Normalbevölkerung als eingeschränkt empfinden. An der LESSIE-Studie haben rund 1.500 Erwachsene zwischen 18 und 86 Jahren mit einer angeborenen Herzerkrankung teilgenommen. Alle waren im Nationalen Register für angeborene Herzfehler angemeldet. Ein Herzfehler ist meist mit vielen körperlichen Restriktionen verbunden. Beim Übergang vom Jugend- in das junge Erwachsenenalter leiden Männer unter den körperlichen Einschränkungen ihrer Herzerkrankung stärker als ihre gleichaltrigen weiblichen Altersgenossen. Mit steigendem Alter setzt bei Ihnen jedoch wieder eine größere Zufriedenheit mit der körperlichen Leistungsfähigkeit ein.

Mit den körperlichen Einschränkungen geht auch eine schlechtere psychische Zufriedenheit im jüngeren Erwachsenenalter einher. Ein Grund dafür ist, dass das junge Erwachsenenalter von vielen Herausforderungen und Veränderungen geprägt ist wie z. B. die Loslösung vom Elternhaus, die Aufnahme einer Berufsausbildung und Berufstätigkeit oder die Familiengründung. Körperliche Beeinträchtigungen werden dann verstärkt wahrgenommen.

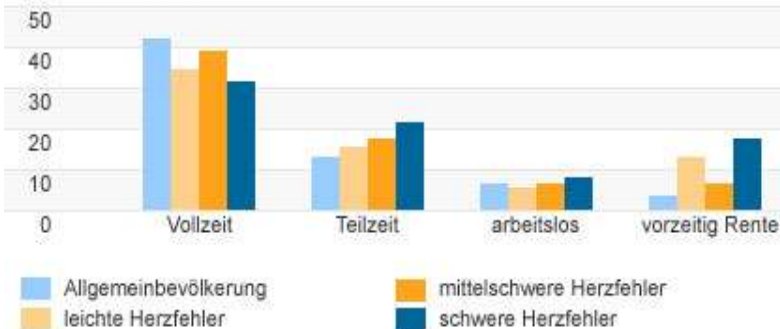


Selbsteinschätzung der körperlichen Gesundheit bei Frauen



Berufliche Situation [n = 1.535]

Beschäftigung in %



Trotz aller körperlichen Einschränkungen zeigen die Auswertungen der LESSIE-Studie ein sehr positives Bild beim Bildungsniveau der Patienten mit angeborenen Herzfehlern. Der Anteil Erwachsener mit höherer Schulbildung ist in allen Patientengruppen, einschließlich der Gruppe mit den schwersten Herzfehlern, höher als in der Allgemeinbevölkerung. Bei der Beschäftigungssituation auf dem Arbeitsmarkt klafft dann eine Lücke. Im Durchschnitt arbeiten Menschen mit angeborenem Herzfehler weniger häufig in Vollzeitbeschäftigung als Gesunde. Das trifft im Besonderen Patienten mit schweren Herzfehlern. Viele arbeiten gesundheitsbedingt in Teilzeitjobs oder gehen in Frührente. Viele Betroffene beschreiben Probleme in der Mobilität und unflexible Arbeitszeiten als größte Probleme im Berufsleben.

Autor: Dr. Ulrike Bauer

Quelle: www.kompetenznetz-ahf.de/angeborene-herzfehler