

e-Online-Material 1: Arteriopulmonaler Shunt, Bändelungsoperation und weitere Eingriffe und Risiken

Ulrike Blum, Hans Meyer, Philipp Beerbaum

Arteriopulmonaler Shunt

■ Wozu dient der Eingriff?

Bei einigen Kindern mit Blausucht-Herzfehlern fehlen die Voraussetzungen, um sofort mit gutem Ergebnis Korrekturoperationen durchzuführen. Wenn diese Herzfehler dann schwere Probleme verursachen, kann ein »arteriopulmonaler Shunt« die gefährlichen Situationen entschärfen und darüber hinaus günstige Voraussetzungen für die Korrekturoperation schaffen.

Zu den Voraussetzungen für Korrekturoperationen gehört u.a., dass die Lungenadern eine ausreichende Größe und damit eine ausreichende Aufnahmekapazität für das sauerstoffarme Blut des Körperkreislaufs haben. Bei einigen Kindern sind die Adern jedoch unterentwickelt (hypoplastisch) und Korrekturoperationen der Herzfehler sind nicht sofort möglich.

Wenn in solchen Situation eine schwere Blausucht besteht und Organschäden aufgrund des Sauerstoffmangels befürchtet werden, kann ein arteriopulmonaler Shunt die Sauerstoffversorgung des Körpers verbessern und das Wachstum der Lungenadern stimulieren. Die Voraussetzungen für die Korrekturoperation werden hergestellt und die Zeit bis zur Durchführung der Korrektureingriffe wird überbrückt.

Gefährliche, lebensbedrohende Situationen liegen auch bei Herzfehlern vor, bei denen der Blutzufluss zum Lungenkreislauf auf den Ductus arteriosus Botalli angewiesen ist (das Blutgefäß verschließt sich nach der Geburt spontan), oder bei denen sich der Eingang in den Lungenkreislauf zusammenziehen und verengen kann. Beispiele: Pulmonalatresie, hypoxämische Krisen bei der Fallot'schen Tetralogie). In solchen Situationen muss der Blutzufluss zum Lungenkreislauf gesichert werden, und wenn nicht sofort die Korrektur des Herzfehlers möglich ist, steht als überbrückende Notmaßnahme vor der Korrekturoperation der »arteriopulmonale Shunt« zur Verfügung.

■ Wann legt man einen arteriopulmonalen Shunt an?

- Wenn bei Blausucht-Herzfehlern die Lungenarterien unterentwickelt sind und man die Adern zum Wachstum stimulieren will,
- wenn die Blausucht bedrohlich ist und Gründe gegen eine zeitnahe Korrekturoperation sprechen,
- wenn lebensbedrohende, hypoxämische Krisen auftreten und Gründe gegen eine zeitnahe Korrekturoperation sprechen,
- wenn der Zugang des sauerstoffarmen Bluts zum Lungenkreislauf über den Ductus arteriosus Botalli erfolgt, der sich nach der Geburt verschließt (der Gang kann nur begrenzte Zeit künstlich mit Medikamenten offen gehalten werden).

■ Voraussetzungen

Keine Infektion. Es muss ein Herzfehler vorliegen, bei dem im Körperkreislauf vermischtes sauerstoffarmes und sauerstoffreiches Blut fließt.

■ Durchführung der Operationen

Es wird eine Verbindung zwischen einer Arterie des Körperkreislaufs und der zentralen Lungenschlagader geschaffen, damit Blut aus dem Körperkreislauf in den Lungenkreislauf übertreten kann, und der sauerstoffarme Anteil des Blutgemischs mit Sauerstoff angereichert werden kann. Meistens setzt man eine Gefäßprothese zwischen der linken oder rechten Arterie, (dort wo sie im Brustkorb unter dem Schlüsselbein verläuft – *Arteria subclavia*) und einem Hauptseitenast der Lungenschlagader ein. Man kann auch die Arteria subclavia direkt an einen Seitenast der Lungenschlagader anschließen – der Arm wird trotzdem noch ausreichend mit Blut (aus Halsschlagadern) versorgt (Bezeichnung: Blalock Taussig Shunt). Die Operationen erfolgen vom seitlichen oder vorderen Brustkorb aus. Die Herzlungenmaschine ist in der Regel nicht erforderlich. Alternativ kann man eine Gefäßprothese zwischen der vorderen Körperschlagader (Aorta ascendens) und dem Stamm der Lungenschlagader einsetzen. Dieser Eingriff erfolgt vom vorderen Brustkorb aus, in der Regel mit Herzlungenmaschine.

■ Ergebnis der Operationen

Das Zusatzblut, das durch einen arteriopulmonalen Shunt in den Lungenkreislauf fließt, kann unterentwickelte Lungenadern zum Wachstum anregen, kann eine schwere Blausucht bessern, indem es dem Lungenkreislauf auf einem neuen Weg Blut zur Aufbereitung zuführt und der »arteriopulmonale Shunt« kompensiert Notfallsituationen, die durch Verengung oder Verschluss der vorhandenen Zugangswege zum Lungenkreislauf entstehen.

Risiken des arteriopulmonalen Shunts: Sterberisiko: Abhängig von der Art des Herzfehlers, ca 0–5%. Weitere seltene Risiken: Wenn zu viel Blut durch den Shunt fließt, kann eine Herzinsuffizienz (Herzschwäche) auftreten. Shunts können sich durch Blutgerinnsel verschließen und müssen dann operativ oder durch Medikamente wieder geöffnet werden, schlimmstenfalls müssen sie in einer Nachoperation ausgetauscht werden. Einige Kunststoffgefäßprothesen sind durchlässig für Flüssigkeit und es kann zu einem langdauernden Flüssigkeitsaustritt in den Brustkorb kommen. Behandlung: Ableitung der Flüssigkeit aus dem Brustkorb, bis die Sekretion stoppt (Bezeichnung: Drainage), schlimmstenfalls operativer Austausch der Gefäßprothese. Nerven und Lymphgefäße im Brustkorb können verletzt werden: Eine Verletzung des Zwerchfellnerven wird durch eine operative Zwerchfellraffung behandelt, eine Verletzung des Stimmbandnerven durch Sprachtraining, die Verletzung des Nervus vagus durch Medikamente, die Verletzung des großen Lymphganges (Ductus thoracicus) durch eine spezielle Diät und u. U. Operation. Durch Narbenbildung kann die Lungenarterie verzogen und eingengt werden und muss dann während der Korrekturoperation des Herzfehlers plastisch erweitert werden.

■ Gibt es Alternativen zum arteriopulmonalen Shunt?

In günstigen Fällen ist ein Herzkathetereingriff möglich, bei dem der Brustkorb nicht geöffnet werden muss – die »Ballondilatation des Ductus arteriosus Botalli«. Näheres im e-Online-Material 4. Voraussetzungen für die Ballondilatation sind, dass keine Infektion besteht und der Ductus arteriosus Botalli noch offen und für den Ballonkatheter eingängig ist.

Bändelung der Lungenschlagader (»Banding« der Pulmonalarterie)

■ Wozu dient der Eingriff?

1. Wenn bei Herzfehlern eine große Blutmenge anstatt in den Körperkreislauf in den Lungenkreislauf abfließt, bekommt das Herz Schwierigkeiten, den Blutmangel im Körperkreislauf durch Mehrarbeit auszugleichen. Darüber hinaus muss die Kammer, die in den Körperkreislauf pumpt, übermäßig viel Rückflussblut aus der Lunge aufnehmen und wegpumpen. Folgen sind eine Pumpschwäche der Herzkammer, die körperliche Belastbarkeit nimmt ab, bei Säuglingen fällt eine Trinkschwäche und ein Gedeihstillstand auf. In der blutüberfluteten Lunge führt eine vermehrte Schleimproduktion zu wiederholten Infektionen, die Lungenadern werden mit der Zeit geschädigt und schlimmstenfalls droht eine sog. »Eisenmengerreaktion«. Bei einer Eisenmengerreaktion ist die Korrektur des Herzfehlers nicht mehr möglich.
Wenn Gründe gegen eine zeitnahe Korrektur der Herzfehler sprechen, steht als »Ausweichoperation« die Bändelung der Lungenschlagader zur Verfügung. Die Bändelung drosselt den Blutzufuss zum Lungenkreislauf. Als Folge fließt mehr Blut in den Körperkreislauf, das Herz muss weniger »Kompensationsarbeit« leisten, das »Rückflussblut« aus dem Lungenkreislauf nimmt ab, wodurch die Pumpkammer des Körperkreislaufs entlastet wird und die körperliche Belastbarkeit zunimmt (der Säugling gedeiht wieder). Die Schleimproduktion in den Lungen wird geringer, es treten weniger Lungeninfektionen auf und die Lungenadern werden vor einer Eisenmengerreaktion geschützt.
2. Bei dem Blausucht-Herzfehler »Transposition der großen Arterien« pumpt die linke Herzkammer fälschlicherweise Blut in den Lungenkreislauf, anstatt in den Körperkreislauf. Hierzu braucht sie nur wenig Kraft, sie wird unterfordert und ihre Wandmuskulatur nimmt ab. Für eine bestimmte Korrekturoperation ist jedoch eine kräftige Muskulatur der linken Herzkammer nötig. Man muss die Herzkammer »einem Trainingsprogramm unterziehen«, bevor man operieren kann. Die Bändelung schafft ein Hindernis, gegen das die linke Herzkammer anpumpen muss. Sie zwingt die Kammer, mehr Kraft bei Pumpen aufzuwenden und ihre Wandstärke nimmt wieder zu.

■ Wann führt man eine Bändelung der Pulmonalarterie durch?

- Wenn Herzfehler mit einem übergroßen Blutabfluss in den Lungenkreislauf nicht zeitnah korrigiert werden können,
- wenn Lungenadern während der Wartezeit auf die Korrekturoperation vor einer Schädigung geschützt werden müssen,
- wenn die Muskulatur der linken Herzkammer vor einer »Arteriellen Switch Operation« (► Kap. 4.6) trainiert werden muss.

■ Voraussetzungen

Möglichst keine akute Infektion. Niedriger Gefäßwiderstand im Lungenkreislauf (sonst fließt nach Einengung der Lungenschlagader nicht genug Blut durch den Lungenkreislauf). Bei einer Eisenmengerreaktion ist der Eingriff nicht durchführbar. Das Einlassventil der Herzkammer, die in den Lungenkreislauf pumpt, sollte schließfähig sein.

■ Durchführung der Bändelung

Der Stamm der Pulmonalarterie wird mit einem Teflonband eingengt, bis der Blutdruck in der Lungenarterie weitgehend normale Werte erreicht hat. Die Eingriffe erfolgen vom seitlichen oder vorderen Brustkorb aus. Der Einsatz der Herzlungenmaschine ist in der Regel nicht erforderlich. Die Eingriffe verursachen in der Regel eine Blausucht oder verstärken eine bestehende Blausucht, weil etwas sauerstoffarmes Blut in den Körperkreislauf übertritt. Man achtet darauf, dass der Messwert der Sauerstoffsättigung größer als 80% ist.

■ Ergebnis der Operationen

Eine Herzinsuffizienz wird bei Herzfehlern mit Überflutung des Lungenkreislaufs gebessert, die Gedeihstörung der Kinder wird beseitigt, Lungeninfektionen treten seltener auf, eine Eisenmengerreaktion wird verhindert. Bei einer Transposition der großen Arterien werden die Voraussetzungen für eine arterielle Switch-Operation hergestellt.

■ Nachteile der Bändelung:

Es entsteht eine Blausucht und das Kind ist nach der Bändelung körperlich nur gering belastbar.

■ Risiken der Bändelung

Sterberisiko: Abhängig von der Art des Herzfehlers, ca 0–5%. Weiteres seltenes Risiko: Verletzung des Zwerchfellnerven (Behandlung: Operative Zwerchfellraffung).

■ Probleme nach dem Eingriff

Das Band wird nach Wachstum der Lungenschlagader zu eng und muss unter Umständen vor der Korrekturoperation noch geweitet werden oder in einer Nachoperation ausgetauscht werden. Die Lungenschlagader kann an der Stelle der Bändelung narbige Engstellen oder Verziehungen erleiden, die bei der Korrekturoperation des Herzfehlers rekonstruiert werden müssen. Im Auslass der Herzkammern kann es zu Muskelwucherungen kommen, wodurch nachfolgende Korrekturoperationen erschwert werden.

»Fontan«-Operation

Benannt nach dem französischen Herzchirurgen F. W. F. Fontan. (Totale cavopulmonale Anastomose, TCPC)

■ Wozu dient der Eingriff?

Bei einigen Kindern kann man technisch aus dem fehlgestalteten Herz kein Organ konstruieren, in dem 2 Kammern getrennt sauerstoffarmes und sauerstoffreiches Blut in den Lungen- und Körperkreislauf pumpen würden (Bezeichnung: anatomische Korrektur). Oder die »anatomische« Korrekturoperation ist mit einem inakzeptablen Operationsrisiko belastet.

Die »Fontan« – Operation bzw. die »physiologische« Korrekturoperation belässt den Herzfehler so wie er ist, entlastet aber das Herz von übermäßiger Arbeit und beseitigt eine Blausucht, indem es den Körperkreislauf vom Lungenkreislauf trennt.

■ Wann führt man eine »Fontan«-Operation durch?

- Wenn keine anatomische Korrektur des Herzfehlers möglich ist,
- wenn das Risiko einer anatomischen Korrekturoperation nicht akzeptabel ist.

■ ■ Hintergrundwissen

Der Blutfluss durch die Lunge kommt zustande mit Hilfe der Pumpleistung der rechten Herzkammer, mit Hilfe der Atmung, denn beim Einatmen wird sauerstoffarmes Blut aus den Körpervenen Richtung Lunge gesaugt und mit Hilfe des linken Vorhofs und linken Herzkammer, die sauerstoffreiches Blut aus dem Lungenkreislauf herausaugen. Nachdem man entdeckt hat, dass ohne das Zutun der rechten Pumpkammer ausreichende Blutmengen durch den Lungenkreislauf fließen können, wurde die »physiologische Korrekturoperation« von Herzfehlern entwickelt.

■ Unter welchen Voraussetzungen ist eine Fontanoperation möglich?

Der Blutfluss durch den Lungenkreislauf darf nicht behindert werden, denn es gibt keine Pumpkammer mehr, die mit ihrer Muskelkraft Hindernisse überwinden könnte.

Grundvoraussetzungen für eine erfolgreiche »Fontan«-Operation sind deshalb eine normale Aufnahmekapazität der Lungenadern, ein niedriger Gefäßwiderstand im Lungenkreislauf und ein ungestörter Rückfluss des Blutes von der Lunge zum Herz. Die Operation ist nicht möglich bei unterentwickelten (hypoplastischen) Lungenadern oder wenn der Herzfehler bereits Schäden an den Lungenadern gesetzt hat, die zu einem erhöhten Widerstand im Lungenkreislauf führten. Wichtig ist auch die Atmung des Kindes (keine Behinderung der Atmung, Brustatmung anstelle von Bauchatmung) eine gute Funktion von linkem Vorhof und der Herzkammer, die Blut in den Körperkreislauf befördert und gute Arbeitsbedingungen dieser Herzkammer (keine Überlastung durch Blutflusshindernisse, funktionierende Herzventile, synchronisierte Arbeit von Vorhof und Kammer). Oft sind mehrere Voroperationen erforderlich, um die Voraussetzungen zu schaffen.

■ Voraussetzungen

Alter: 1–4 Jahre, mittlerer Pulmonalarteriendruck: ca. 15 mm Hg, pulmonalarterieller Widerstand: < 4 Wood-Einheiten, Ejektionsfraktion (Blutauswurf der Herzkammer in Prozent): normal, schließfähige Atrioventrikularklappen, ausreichend großes Pulmonalgefäßbett (McGoon-Ratio von Pulmonalarterien zur Aorta: > 0,75). Günstig sind: Sinusrhythmus, normale Größe des rechten Vorhofs, normale Einmündung der Hohlvenen.

■ Voroperationen vor der Fontan-Operation

Einengung des Pulmonalarterienstammes (Pulmonalisbänderung), dosierte Blutzufuhr zum Lungenkreislauf mittels einer Gefäßprothese (arteriopulmonaler Shunt), Beseitigung von Strombahnhindernissen in den Ventrikeln, Eingriffe an den Herzklappen.

■ Durchführung der Fontan-Operation

Der Fontan-Kreislauf kann in einem einzigen Operationsschritt oder in mehreren Schritten hergestellt werden (zeitversetzter Anschluss der oberen und unteren Hohlvene an die Lungenarterie). Der Anschluss der oberen Hohlvene an die Lungenarterie wird je nach Art der Operationstechnik z. B. »bidirektionaler kavopulmonaler Shunt« oder »Glenn-Anastomose«

genannt. Die Komplettierung des Fontan-Kreislaufs durch Anschluss der unteren Hohlvene an die Pulmonalarterie bezeichnet man als »totale kavopulmonale Anastomose«. Die Eingriffe erfolgen vom vorderen Brustkorb aus, in der Regel mit Herzlungenmaschine.

Ab dem 6. Lebensmonat kann man einen Teil der Fontan-Operation vornehmen, wenn man das fehlgebildete Herz von einer Überlastung mit Blutvolumen und frühzeitigem Verschleiß schützen will und muss. Man schließt die obere Körpervene mit der Lungenarterie kurz, damit Venenblut aus der oberen Körperhälfte am Herzen vorbeifließt. Zwischen dem 1. und 4. Lebensjahr schließt man dann auch die untere Körpervene an die Lungenarterie an. Dann fließt alles ausgeschöpfte Blut des Körperkreislaufs am Herzen vorbei in die Lunge.

■ Ergebnis der Operation

Man sorgt mit der Operation dafür, dass ein fehlgebildetes Herz von Arbeit entlastet wird und länger pumpen kann und kein sauerstoffarmes Blut in den Körperkreislauf gelangt und dort Schaden anrichtet. Die Blutgefäße der Lunge sollen gesund bleiben, d. h., keine Eisenmangel-Reaktion auftreten.

Der sogenannte Fontan-Kreislauf ist mit dem Kreislauf eines gesunden Herzens nicht vergleichbar, d. h., er funktioniert in verschiedener Hinsicht schlechter. Aber bei vielen Herzfehlern kann man die Lebensqualität und -erwartung der Kinder durch den Eingriff entscheidend verbessern.

■ Nachteile der Fontan-Operation

Die Fontan-Operation ist in verschiedener Hinsicht problematisch: Wenn durch die Lunge zu wenig Blut fließt, kann auch kein Blut durch den Körperkreislauf fließen, da Lungen- und Körperkreislauf in Reihe geschaltet sind. In diesen Fällen nimmt das Herzzeitvolumen (HZV) ab und der Körper wird nur grenzwertig durchblutet. Bei grenzwertigem HZV muss man die Fontan-Operation wieder rückgängig machen, da ansonsten die Organe des Körpers selbst in Ruhe nicht mehr ausreichend durchblutet werden.

Eine Steigerung physischer Leistungen ist nur in geringen Grenzen möglich, weil das Herz seine eigene Pumpleistung nur bedingt steigern kann. Begrenzend für die Leistungssteigerung des Herzens ist die passive Blutflussgeschwindigkeit durch die Lunge, auf die es kaum Einfluss hat. Die verminderte körperliche Leistungsfähigkeit schränkt berufliche und sportliche Aktivitäten ein.

Eine Schwangerschaft birgt ein hohes Risiko für Mutter und Kind. In der Regel ist eine lebenslange Antikoagulation (Gerinnungshemmung), z. B. mit Cumarin, erforderlich. Ein erhöhtes Risiko für Thrombosen, Embolien und Blutungen besteht.

■ Risiken der Fontan-Operation

Das Sterberisiko bei einer Fontan-Operation ist gering (< 4 %). Die Überlebenszeiten nach der Fontan-Operation sind mit > 80 % innerhalb von 20 Jahren akzeptabel.

Wurde eine Fontan-Operation durchgeführt, können unerwartete Schwierigkeiten auftreten und die Lebensqualität der Patienten erheblich beeinträchtigen. Hierzu gehören langdauernde rechtsseitige Pleuraergüsse, die nach der Operation in fast 90 % der Fälle auftreten, ebenso ein Chylothorax. Wegen der Ergüsse muss man mit einem verlängerten stationären Aufenthalt rechnen, der zum Teil mehrere Wochen andauert. Die Fontan-Operation vertragen die Patienten besser, wenn man eine kleine Verbindung zwischen dem venösen Kreislauf und dem Herzen belässt (Bezeichnung: Baffle-Leck). Diese Verbindung kann der Kardiologe nach einiger Zeit, wenn sich der Patient an

den neuen Kreislauf angepasst hat, mittels Herzkatheterintervention ohne Öffnung des Brustkorbs verschließen. Eine weitere Komplikation ist die Enteropathie mit Einweißverlustsyndrom. Diese kann so schwerwiegend sein, dass der Fontan-Kreislauf rückgängig gemacht werden muss. Weitere Schwierigkeiten können entstehen durch eine Funktionsstörung der Leber, eine Leberfibrose, eine plastische Bronchitis, Herzrhythmusstörungen, durch aortopulmonale Kollateralen. Auch nach einem »bidirektionalen cavopulmonalem Shunt« können unerwartete Schwierigkeiten auftreten wie das sog. »Vena cava superior Syndrom«. Der Blutabfluss aus der oberen Körperhälfte in die Lungenadern wird behindert, Hals und Gesicht schwellen an. Schlimmstenfalls muss der Eingriff rückgängig gemacht werden.

e-Online-Material 2: Funktion der verschiedenen Kabel und Sonden

Ulrike Blum, Hans Meyer, Philipp Beerbaum

Nach einer Herzoperation versucht man, das frisch reparierte Herz zu schonen und ihm jede unnötige Arbeit abzunehmen, und zwar so lange, bis es seine endgültige Leistungsfähigkeit erreicht hat. Mit körperlicher Anstrengung verbunden sind Essen, Trinken und Atmen. Ein Teil der Schläuche und Geräte dient dazu, dem Körper diese Arbeiten abzunehmen oder zu erleichtern.

Darüber hinaus funktionieren manchmal Lunge und Nieren direkt nach der Operation noch nicht richtig (z. B. als Reaktion auf den unnatürlichen künstlichen Kreislaufs). Die Funktion der Organe überwacht man deshalb einige Zeit lang und verbessert sie bedarfsweise. Auch hierzu dienen verschiedene Schläuche, Kabel und Geräte. Einige Schläuche leiten Wundsekret ab, das sich um das Herz herum oder um die Lungen herum bildet, einige dienen der Messung verschiedener Blutdrücke im Herzen. Dünne Drähte führen zur Außenwand des Herzens, und man kann mit ihnen die Herzmuskulatur elektrisch zum Pumpen anregen. Die verschiedenen Messwerte zeichnet ein Monitor am Kopfende des Bettes als Kurven und Zahlen fortlaufend auf, damit das medizinische Personal bei Problemen sofort eingreifen kann.

Das Kind selbst empfindet die Schläuche und Kabel nicht als störend, hat keine Schmerzen und auch keinen Würgereiz durch Schläuche im Rachen – auch wenn das für die Angehörigen zunächst erschreckend aussehen mag. Das Kind kann sich trotz aller Schläuche und Kabel sogar im Bett aufsetzen.

Wenn man das Kind nicht mehr beatmen muss, und das Herz gut arbeitet, kann das Kind in den Tagen nach der Operation auf der Intensivstation Essen und Trinken. Alle dünnen Schläuche, Drähte und Kabel zieht man einfach aus dem Körper heraus oder löst sie von der Haut ab, wenn sie nicht mehr gebraucht werden. Das Kind hat beim Ziehen in der Regel keine Schmerzen. Nur beim Entfernen dicker Schläuche aus der Haut muss man ein Schmerzmittel geben.

Die Schläuche haben verschiedene Funktionen:

- Ein Schlauch (Tubus) liegt in der Luftröhre. Hierüber erfolgt die künstliche Beatmung.
- Ein Schlauch liegt in der Harnröhre (Blasenkatheter). Er leitet den Urin des Patienten ab. Die Urinproduktion muss man nach der Herzoperation stündlich messen, weil die Funktion der Niere infolge der außerhalb des Körpers erfolgten (extrakorporalen) Zirkulation oder als postoperative Komplikation eingeschränkt sein kann. In solchen Fällen greift man sofort ein, um ein Nierenversagen zu verhindern.
- Ein Schlauch liegt im Magen und wird aus der Nase herausgeleitet. Hierüber kann man Luft und Magensaftreste aus dem Magen entfernen und Flüssigkeit und Nahrung zuführen.

- Ein Schlauch (Venenkatheter) liegt am Hals oder unterhalb des Schlüsselbeins in einer Vene. Der Katheter reicht bis in das Herz. Hierüber verabreicht man Flüssigkeit und Medikamente und misst den Druck im rechten Vorhof. Man kann über diesen auch Blutentnahmen durchführen, ohne den Patienten mit einer Spritze erneut stechen zu müssen.
- Ein Schlauch liegt am Handgelenk oder in der Leiste (arterielle Druckmessung). Hierüber misst man fortlaufend den Blutdruck, und es werden Blutentnahmen durchgeführt.
- Bei einigen Herzoperationen liegen zusätzliche Druckmessschläuche, die aus der Haut des Brustkorbs herausgeleitet werden und an verschiedenen Stellen im Herzen den Blutdruck registrieren, z. B. im linken Vorhof, in der Pulmonalarterie, im rechten Ventrikel.
- Aus dem unteren Brustkorb heraus kommen ein bis mehrere großlumige Schläuche (Drainagen), die Blut und Sekret aus dem Herzbeutel oder dem rechten und linken Brustkorb ableiten. Während der Operation werden Gewebeflächen verändert, wodurch sich für eine kurze Zeit viel Sekret bilden kann.
- Gelegentlich kommen aus der Haut des unteren Brustkorbs dünne Metalldrähte heraus (Herzschrittmacherkabel), an die bedarfsweise ein äußerer Herzschrittmacher angeschlossen werden kann, um dem Erregungsleitungssystem übergangsweise helfen zu können.

Auf dem Brustkorb sind EKG-Elektroden aufgeklebt, über die man fortlaufend den Herzrhythmus und die Herzfrequenz kontrolliert. Daneben wird über eine Elektrode die Atemfrequenz registriert, ebenso die Temperatur der Haut. Im Anus liegt eine zweite Temperatursonde, die die zentrale Körpertemperatur registriert.

An einem Finger befindet sich ein Pulsoxymeter, der fortlaufend den Sauerstoffgehalt des Blutes überwacht. Am Bett des Patienten befindet sich ein Monitor, auf dem EKG, Blutdrücke, Temperatur, Atemfrequenz und Sauerstoffsättigung des Blutes aufgezeichnet und in eine Zentrale zu den behandelnden Ärzten gesendet werden.

Die Schläuche und Kabel vermitteln zwar zunächst einen verwirrenden und beängstigenden Eindruck. Sie sind jedoch für die Überwachung nach den Operationen unerlässlich, verhüten Folgeprobleme und Organschäden und haben letztendlich bewirkt, dass langstündige Herzoperationen direkt nach der Geburt ohne größeres Risiko und mit ausgezeichneten Langzeiterfolgen möglich sind.

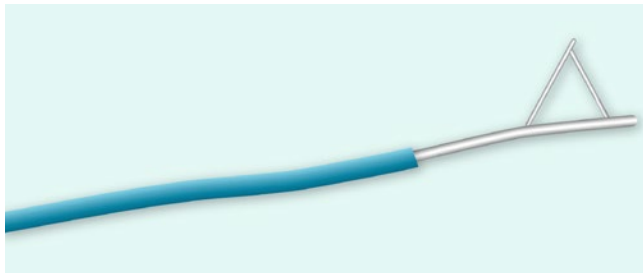
e-Online-Material 3: Ballonkatheter, Blade-Katheter, Inoue-Katheter, Cutting-Balloons, Ablationskatheter

Ulrike Blum, Hans Meyer, Philipp Beerbaum

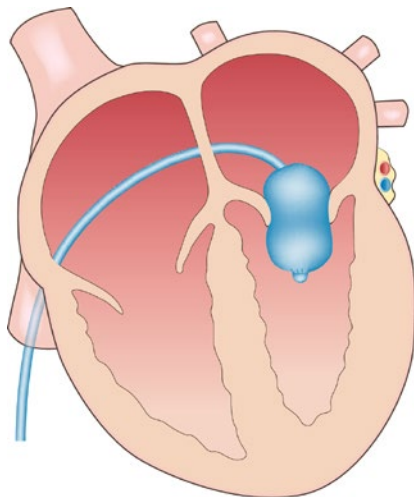
Die Interventionskatheter kann man wie auch die Herzkatheter in verschiedene Herzabschnitte hineinführen. Mit einem Draht, den man durch den Interventionskatheter schiebt, ist es möglich, Leitschienen im Herzen zu legen, um Operationsmaterial punktgenau zu platzieren.

Interventionskatheter eignen sich für verschiedene Eingriffe:

- Ballonkatheter: Den Ballon der Katheter kann man mit einem Druck von 6–8 Torr aufblasen – das ist mehr als der Druck in einem Autoreifen –, um Engstellen, die den Blutstrom behindern, auseinanderzusprengen. Man kann mit dem Ballon auch störende Herzwände zerreißen:
 - Blade-Katheter: zum Aufschneiden und Aufsprengen des Vorhofseptums (■ Abb. 1)
 - Inoue-Katheter: zum Aufsprengen verklebter Segel der Mitralklappe (■ Abb. 2)
 - Cutting-Balloons: zum Aufschneiden von Engstellen in Adern (■ Abb. 3)

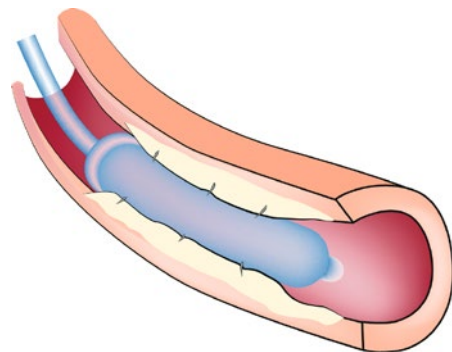


■ **Abb. 1** Blade-Katheter: Wenn der Katheter durch das Vorhofseptum geschoben wurde, kann eine Klinge ausgefahren werden, mit der das Septum aufgeschnitten wird

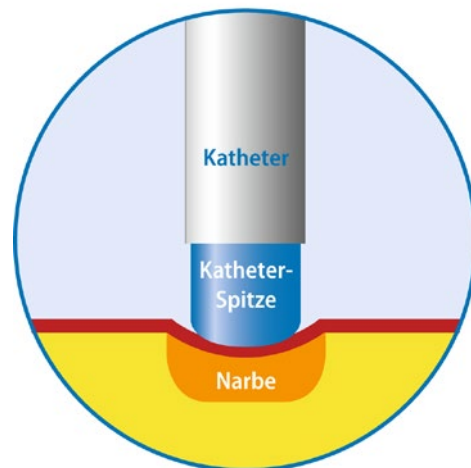


■ **Abb. 2** Inoue-Katheter: Der Aufblasbare Ballon ist groß und hat eine besondere Form, die zum Auseinandersprengen verklebter Mitralklappen-segel geeignet ist

- Operationsmaterial, das in dünnen Hüllen zusammen-gefaltet wird, kann man in das Herz hineinführen.
- Ablationskatheter: Mit einer erhitzbaren Katheterspitze kann man Löcher in verschlossene Herzklappen brennen oder Bahnen für die Erregungsleitung zerstören:
 - Hochfrequenzperforations-/Ablationskatheter (■ Abb. 4)



■ **Abb. 3** Cutting-Balloon: Auf dem Ballon des Herzkatheters sind kleine Messer angebracht, die sich beim Aufblasen des Ballons aufrichten und die Engstelle einschneiden



■ **Abb. 4** Hochfrequenzperforations-/Ablationskatheter: An der Spitze des Herzkatheters sitzt ein erhitzbares Metallteil, mit dem **a** Löcher in verschlossene Herzklappen gebrannt oder **b** überzählige Erregungsleitungsbahnen im Herzen zerstört werden können.

e-Online-Material 4: Einsatz verschiedener Herzkathetertechniken

Ulrike Blum, Hans Meyer, Philipp Beerbaum

■ Ballonatriseptektomie nach Rashkind

Interventionsindikation Transposition der großen Gefäße, um eine ausreichende Sauerstoffsättigung im Körper zu ermöglichen.

Technik Unter Echokardiografiekontrolle (ohne Röntgenstrahlen) schiebt man von der Femoral- oder Nabelschnurvene aus einen Ballonkatheter in den rechten Vorhof und lenkt ihn durch das Foramen ovale in den linken Vorhof. Den Ballon bläst man im linken Vorhof auf und zieht diesen in den rechten Vorhof zurück, wodurch ein größeres Loch in das Vorhofseptum gerissen wird. Der Eingriff kann unter Ultraschallkontrolle erfolgen.

■ Blade-Atrioseptostomie

Interventionsindikation Öffnung eines zu dicken Vorhofseptums.

Technik Wenn das Vorhofseptum zu kompakt ist, um durch den aufgeblasenen Ballon eingerissen zu werden, steht ein Ballon mit einem ausfahrbaren kleinen Messer zur Verfügung.

Risiken Das Sterberisiko des Eingriffs ist sehr niedrig und liegt < 1 %. Es ist eine Verletzung der Trikuspidal- oder Mitralklappe möglich.

■ Verschluss durch Okkluder bei septalen Herzfehlern mit Links-rechts-Shunt

Interventionsindikation

Septale Herzfehler mit Links-rechts-Shunt wie Vorhofseptumdefekt vom Ostium-secundum-Typ, muskulärem Ventrikelseptumdefekt, ebenso bei paradoxer Embolie durch ein offenes Foramen ovale.

Technik Unter Echokardiografiekontrolle und Röntgendurchleuchtung zieht man von einer Leistenarterie und Leistenvene aus einen Führungsdraht durch den Defekt. Über diese Drahtschiene wird das Verschlussmaterial geschoben und im Herzen entfaltet.

Risiken Bei Vorhofseptumdefekten besteht ein geringes Sterberisiko (< 1 %). Möglich sind eine Embolie des Schirms, eine Schädigung der AV-Klappen und das Verbleiben eines Restdefekts. Bei Ventrikelseptumdefekten fällt das Risiko höher aus (> 5 %). Auftreten kann eine Embolie des Schirms, ein AV-Block III. Grades, eine Trikuspidal- und Aortenklappenverletzung und ein Restdefekt.

■ Verschluss durch Okkluder bei Vitien mit Links-rechts-Shunt

Interventionsindikation Vitien mit Links-rechts-Shunt, z. B. offener Ductus arteriosus Botalli, systempulmonale Kollateralen, Koronar fisteln.

Technik Der Verschluss erfolgt entweder nach Legen eines Führungsdrahtes und Positionierung des Verschlussmaterials über dem Draht oder durch Hineinstopfen des Materials in das Blutgefäß. Den Eingriff führt man unter Röntgendurchleuchtung durch.

Risiken Das Sterberisiko des Eingriffs ist minimal. Eine Embolisation des Verschlussmaterials und Rest-Shunts sind möglich.

■ Ballondilatation bei Pulmonal- und Aortenisthmusstenose, beim Ductus arteriosus Botalli

Interventionsindikation Periphere Pulmonalstenosen, z. B. bei Fallot'scher Tetralogie, Aortenisthmusstenose (zur Zeit noch lebenserhaltender Eingriff vor einer Operation oder angezeigt bei einer Restenose nach Operation), Ductus arteriosus Botalli (zum vorübergehenden Offenhalten bei Vitien, die auf eine Durchmischung von venösem und arteriellen Blut angewiesen sind wie die Transposition der großen Arterien).

Technik Unter Röntgendurchleuchtung schiebt man einen Ballonkatheter in die Adern und erweitert sie mit dem Ballon. Anschließend kann ein Stent zum Offenhalten über einem Führungsdraht platziert und entfaltet werden.

Risiken Bei peripheren Pulmonalstenosen ist das Sterberisiko des Eingriffs sehr gering (< 1 %). Es kann zur Ruptur des Gefäßes, einer Dissektion, Rhythmusstörungen und einer Verletzung der Trikuspidalklappe kommen. Bei Aortenisthmusstenose ist das Risiko höher (< 5 %). Möglich sind ein Aneurysma, eine Ruptur, Querschnittslähmung und Re-Stenose. Beim Ductus arteriosus Botalli ist das Risiko nur bei seltenem Eingriff hoch. Es können eine Ruptur des Duktus, Re-Verschluss und Herzrhythmusstörungen auftreten.

■ Ballondilatation bei Klappenstenosen

Interventionsindikation Klappenstenosen: kritische Aortenstenose, Pulmonalstenose, Mitralklappenstenose.

Technik Man führt einen Ballonkatheter in die Klappe ein und trennt durch Aufblasen des Ballons verwachsene Klappen Segel voneinander. Die Eingriffe nimmt man unter Röntgendurchleuchtung vor. Der Zugang zur Pulmonalklappe erfolgt über die Leistenvene, der Zugang zur Aortenklappe oder Mitralklappe retrograd (gegen die Fließrichtung des Blutes) über die Leistenarterie oder antegrad (mit dem Blutfluss) durch die Venen und über ein offenes Foramen ovale im Vorhofseptum.

Risiken Nur bei der kritischen Aortenstenose ist das Sterberisiko hoch, sonst liegt es < 10 %. Möglich sind eine Aorteninsuffizienz, Notoperation mit Klappenersatz, Minderdurchblutung der Herzmuskulatur, Herzrhythmusstörungen, ein AV-Block und eine Mitralklappeninsuffizienz. Bei der Pulmonalstenose besteht ein geringes Risiko (< 1 %). Eine Pulmonalinsuffizienz, Notoperation, Dissektion, ein AV-Block sowie die Verletzung der

Trikuspidalklappe können eintreten. Bei der Mitralklappenstenose liegt das Risiko $< 5\%$. Zu den Risiken gehören eine Mitralklappeninsuffizienz, Notoperation und der AV-Block.

■ **Ballondilatation bei Ausflusstrakterweiterung**

Interventionsindikation **Ausflusstrakterweiterung** bei der Fallot'schen Tetralogie (überwiegend eingesetzt bei kritisch kranken Kindern mit Notfallindikation, z. B. hypoxämischen Anfällen, gedacht als lebenserhaltender Eingriff vor der Korrekturoperation).

Technik Mit einem Ballonkatheter dehnt man unter Röntgenkontrolle den rechten Ausflusstrakt und die Pulmonalklappe auf und legt ggf. einen Stent in den Ausflusstrakt.

Risiken Das Sterberisiko ist erhöht. Es können hypoxämische Anfälle auftreten. Daneben besteht das Risiko einer Notoperation, eines AV-Blocks und einer Trikuspidalinsuffizienz.

■ **Radiofrequenzdilatation**

Interventionsindikation Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum

Technik Die verschlossene Pulmonalklappe wird punktiert und thermisch mit der Radiofrequenzsonde geöffnet. Der Eingriff erfolgt unter Röntgendurchleuchtung. Als Zugangsweg wählt man die Leistenvene.

Risiken Das Sterberisiko bei diesem Eingriff liegt bei ca. 10 %. Möglich sind eine Perforation der Ader und Notoperation, ein AV-Block und eine Trikuspidalinsuffizienz.

■ **Perkutane Klappenimplantation**

Interventionsindikation **Ersatz der Pulmonalklappe** bei größeren Kindern (20–30 kg Körpergewicht), z. B. nach vorausgegangenen Operationen wie der Fallot'schen Tetralogie, Ross-Operation, Prothesen- oder Homograftimplantation im rechten Ausflusstrakt.

Technik Von der Leistenvene aus weitet man unter Röntgendurchleuchtung zunächst mit dem Ballonkatheter die Pulmonalklappe auf und bringt dann die zusammengefaltete Ersatzherzklappe in der geöffneten Pulmonalklappe in Position und entfaltet sie.

Risiken Ein geringes Sterberisiko besteht ($< 5\%$). Eine Perforation der Pulmonalarterie, Notoperation, ein AV-Block und eine Trikuspidalinsuffizienz können auftreten.

■ **Katheterablation**

Interventionsindikation Tachykardie Herzhirhythmusstörungen durch akzessorische Erregungsleitungsbahnen.

Technik Nach einer elektrophysiologischen Untersuchung (EPU) und Mapping (Ausspüren der akzessorischen Leitungsbahnen) zerstört man die Bahnen mit dem Ablationskatheter.

Risiken Bei größeren Kindern (Gewicht $> 15\text{ kg}$) besteht ein geringes Sterberisiko. Die Kunststoffmaterialien werden vom Körper mit einer Haut überzogen. Bevor sich die Haut gebildet hat, können sich an einigen Materialien Blutgerinnsel bilden, z. B. an Doppelschirmchen oder Stents. Man muss zwar keine Gerinnungshemmung mit Cumarin durchführen, gibt aber ein halbes Jahr lang Azetylsalizylsäure (ein Wirkstoff vieler Kopfschmerzmittel, z. B. ASS, Aspirin), das die Gerinnbarkeit des Blutes etwas mindert. Die Kunststoffe wachsen nicht mit dem Herzen mit, das Herz wächst jedoch um das Material herum, sodass es auf Dauer nicht stört. Inzwischen gibt es die ersten Schirmchen und Stents, die vom Körper aufgelöst werden können.

e-Online-Material 5: Herzkatheteruntersuchung und Strahlenbelastung

Ulrike Blum, Hans Meyer, Philipp Beerbaum

■ Herzkatheteruntersuchung

Den Herzkatheter führt man mittels **Seldinger-Technik** in das periphere Blutgefäß ein. Nach dem Eingriff ist eine Kompression des Gefäßes zur Blutstillung nötig. Nach Venenpunktionen reicht ein kurzzeitiges Drücken auf die Punktionsstelle, nach Arterienpunktionen legt man zusätzlich für einige Stunden (bis zu 8 Stunden) einen Kompressionsverband an.

Eine besondere Untersuchungstechnik ist die **transseptale Punktion**. Man führt eine Rechtsherzkatheteruntersuchung durch und schiebt den Herzkatheter durch das Vorhofseptum in das linke Herz hinüber, entweder durch ein offenes Foramen ovale oder mittels Punktion des Septums. Das Risiko der Untersuchung ist minimal höher als das einer einfachen Herzkatheteruntersuchung. Das Verfahren kommt zur Anwendung, wenn die Linksherzkatheteruntersuchung durch die Aorta technisch erschwert oder unmöglich ist.

■ Lungendruck und -widerstand

Die Messung des pulmonalen Drucks und Widerstandes erfolgt mit dem **Rechtsherzkatheter** ohne Röntgenstrahlen. Der Widerstand wird in Wood-Einheiten (WE) angegeben (mm Hg/l/min). Bei Kindern bezieht man ihn auf die Körperoberfläche ($WE \times m^2$ KOF). Der normale pulmonale Widerstand beträgt ungefähr ein Zehntel des systemischen Gefäßwiderstandes. Bei pulmonalen Widerstandserhöhungen über 10 WE kann man den Herzfehler in der Regel nicht mehr beheben.

Nach der Geburt haben Kinder einen hohen pulmonalen Gefäßwiderstand – er entspricht dem systemischen Gefäßwiderstand. Der pulmonale Gefäßwiderstand normalisiert sich innerhalb von 3–4 Wochen. Herzfehler mit einem Links-rechts-Shunt verursachen erst nach Normalisierung des pulmonalen Gefäßwiderstandes Beschwerden, weil dann das Blut in den Lungenkreislauf übertritt.

■ Strahlenbelastung bei einer Herzkatheteruntersuchung

Die Höhe der Strahlenbelastung ist abhängig von verschiedenen Faktoren. Überschlüssig kann man angeben, dass bei der Herzkatheteruntersuchung eines 1-jährigen Kindes mit einem Gewicht von 9,26 kg die Strahlendosis ca. 7 mSv betragen würde. Zum Vergleich: Die natürliche jährliche Strahlendosis, der ein Mensch ausgesetzt ist, liegt bei 4,1 mSv.

Bei der Röntgenuntersuchung spritzt man ein jodhaltiges Mittel. Patienten mit einer Jodallergie oder mit einer Schilddrüsenüberfunktion müssen vor der Untersuchung besonders vorbehandelt werden. Auch eine Nierenschädigung ist in seltenen Fällen möglich.

Die Belastung durch Röntgenstrahlen ist relativ hoch und hängt unter anderem ab von der Zeit, in der sie angewendet werden mussten. Um einen Vorhofseptumdefekt zu verschließen, benötigt man meist weniger als 1 Minute Durchleuchtungszeit, um einen Ventrikelseptumdefekt zu verschließen ca. 3 Minuten.

Strahlenbelastung bei verschiedenen Herzkatheterinterventionen Mittlere Schätzungen der Strahlenbelastung gehen von 11 mSv pro Eingriff aus. Schlüsselt man die Strahlenbelastung nach der Art und der Kompliziertheit der Eingriffe auf, so ergeben sich in etwa folgende Strahlendosen:

Verschluss der Vorhofseptumdefekts	3,88 mSv
Verschluss des offenen Foramen ovale	2,16 mSv
Verschluss des offenen Ductus arteriosus Botalli	3,21 mSv
Verschluss des Ventrikelseptumdefekts	12,10 mSv
Embolisation von Gefäßen (Koronararterien, systempulmonale Kollateralen)	4,58 mSv
Ballondilatation von Pulmonalstenosen oder des pulmonalen Ausflusstraktes, der Aortenisthmusstenose	4,40 mSv
Atrioseptostomie	3,62 mSv

Nach Interventionen und Operationen ist bei einigen Herzfehlern mit Wiederholungsuntersuchungen oder Interventionen zu rechnen. Man rechnet mit einer Strahlendosis innerhalb von 10 Jahren von:

Fallot'sche Tetralogie	23,0 mSv
Aortenisthmusstenose	9,5 mSv

e-Online-Material 6: Beurteilung von Ergebnissen einzelner Herzfehler – mit Cartoons

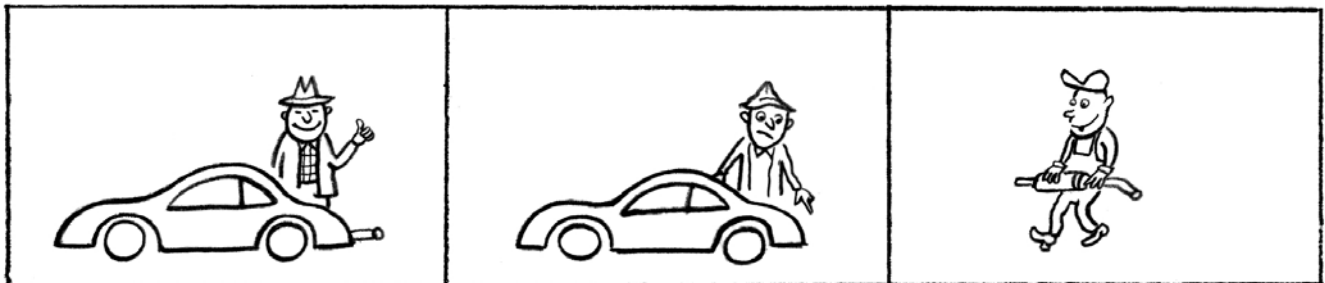
Ulrike Blum, Hans Meyer, Philipp Beerbaum

■ Was kann man von einer »Herzreparatur« erwarten?

Das Herz wird durch die Eingriffe verbessert. Aber es entsteht kein völlig gesundes »neues Herz«. Wie leistungsfähig das Herz tatsächlich wird, hängt davon ab, was defekt war und was man reparieren konnte.

Zur Erklärung ein Beispiel: Stellen Sie sich vor, Sie und Ihr Nachbar haben sich zwei gleiche Sportwagen bestellt. Der Wagen des Nachbarn ist in Ordnung, an Ihrem eigenen Wagen aber fehlen einige Teile oder sind kaputt.

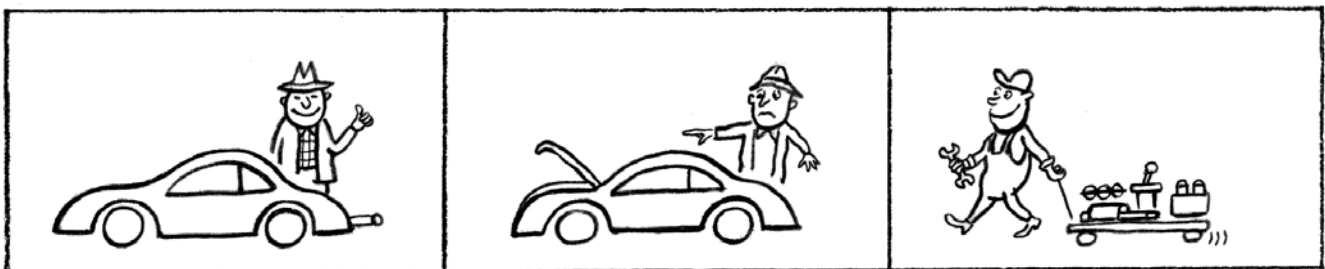
Fall 1 An Ihrem Wagen fehlt der Auspuff: Ohne Auspuff fahren Sie nicht so schnell wie der Nachbar, Sie müssen häufig zur Werkstatt, und der Motor hält nicht ausreichend lange durch. Ihre Werkstatt setzt den Auspuff eines anderen Modells ein. Ihr Wagen weist zunächst keine Mängel auf. Er funktioniert scheinbar perfekt. Aber da es kein Originalauspuff ist, fallen häufiger Reparaturen an als beim Sportwagen des Nachbarn (■ Abb. 1). Das Ergebnis einer vergleichbaren Herzreparatur, die mit Ersatzteilen ein »normales Herz« herstellen kann, stufen wir als **ausgezeichnet** ein.



■ Abb. 1 Fall 1

Fall 2 An Ihrem Wagen fehlt der Auspuff, die Kupplung greift nicht, ein Zylinder ist undicht und der Benzineinspritzer defekt. Ihre Werkstatt repariert das Auto mit Ersatzteilen anderer Wagen, außer der Einspritzpumpe. Ihr Sportwagen fährt nicht ganz so schnell wie der Wagen des Nachbarn, muss häufiger zur

Werkstatt, und der Motor hält nicht ganz so lange durch, wie er sollte (■ Abb. 2). Das Ergebnis einer vergleichbaren Herzoperation, die den größten Teil der Herzfehler beheben kann, aber kleinere Fehler belassen muss, stufen wir als **gut** ein.



■ Abb. 2 Fall 2

Fall 3 An Ihrem Wagen sind Getriebe, Lenkung, Teile des Motors und die Bremsen defekt. Das Auto würde nach kurzer Fahrt stehen bleiben. Ihre Werkstatt versetzt das Auto in einen fahrtüchtigen Zustand. Sie können jedoch nicht sehr schnell fahren, das Auto muss oft zur Werkstatt und bleibt auch nur begrenzte

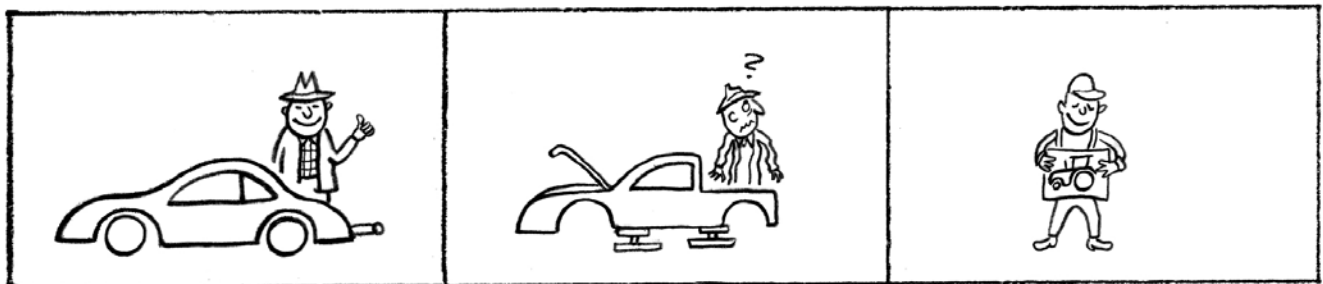
Zeit fahrtüchtig (■ Abb. 3). Das Ergebnis einer vergleichbaren Herzreparatur, bei der sehr viele Fehler repariert werden müssen und die Ersatzteile anfällig sind, die aber die Arbeitsbedingungen des Herzens deutlich verbessert, stufen wir als **befriedigend** ein.



■ Abb. 3 Fall 3

Fall 4 An Ihrem Wagen sind nicht nur Getriebe, Lenkung, Motor und Bremsen defekt, sondern es fehlen auch Teile der Karosserie. Die Werkstatt schlägt Ihnen vor, Ihren Sportwagen in einen Traktor umzubauen, der zumindest langsam fahren kann

(■ Abb. 4). Das Ergebnis einer vergleichbaren Herzoperation, bei der die Herzfehler unbefriedigend und unvollständig repariert werden können und die Lebensqualität eingeschränkt bleibt, stufen wir als **ausreichend** ein.

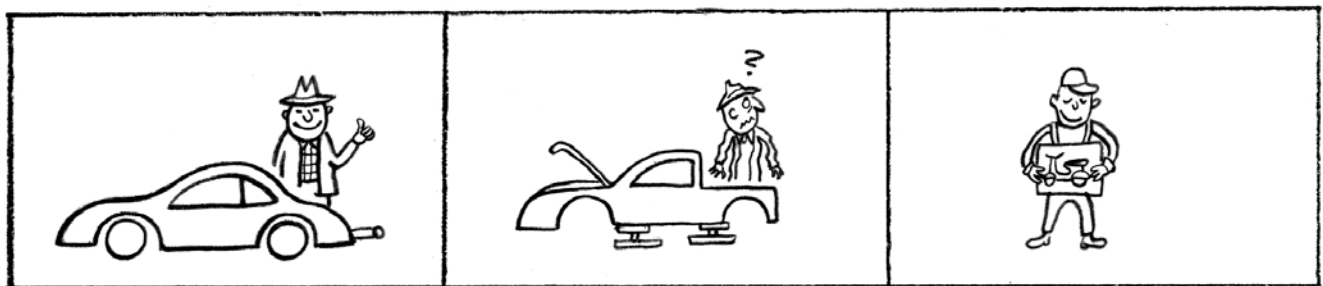


■ Abb. 4 Fall 4

■ **Welche Ergebnisse kann man erwarten von einer Fontan-Operation, von einer Herztransplantation, von dem Kunstherzen?**

Fontan-Operation Stellen Sie sich vor, dass man an Ihrem Wagen nichts ausbessern kann. Ihre Werkstatt schlägt Ihnen deshalb vor, aus den noch verwertbaren Autoteilen einen Motorroller zu

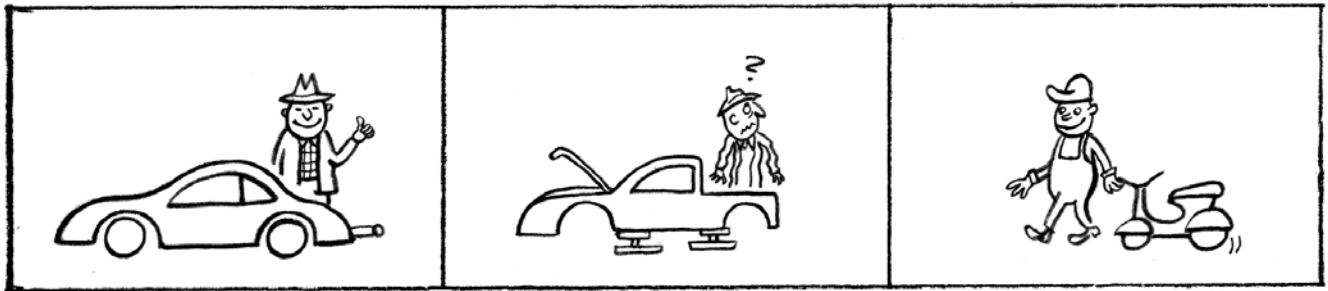
bauen, der langsam fährt, aber lange Zeit fahrtüchtig bleibt (■ Abb. 5). Das Ergebnis einer solchen Operation, bei der man am Herzen selbst nichts macht und nur die Kreisläufe so umstellt, dass ein Überleben mit erträglicher Lebensqualität möglich wird, stufen wir als **ausreichend** ein.



■ Abb. 5 Fontan-Operation

Herztransplantation Alternative zum Motorroller wäre nur ein Neuwagen. Voraussetzung ist, dass es Neuwagen gibt. Wenn man einen Herzfehler nicht ausbessern kann, kommt auch die Herztransplantation infrage, vorausgesetzt, es gibt ein Spenderherz

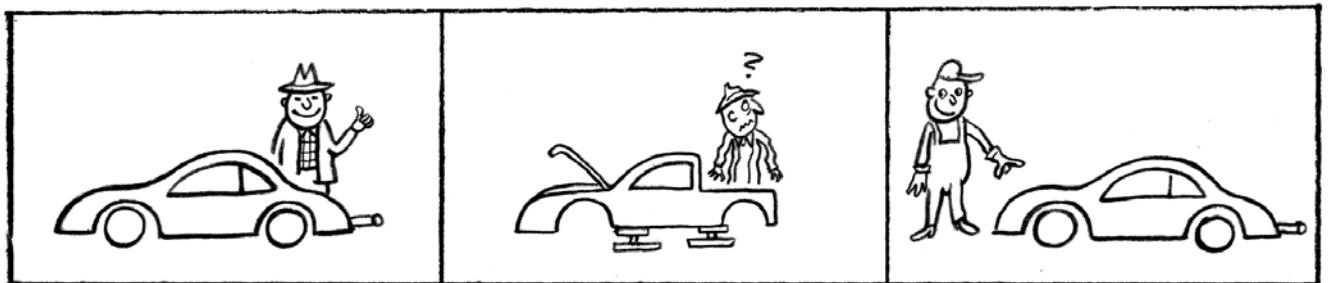
(■ Abb. 6). Das Operationsergebnis der Transplantation stufen wir wieder als **gut** ein, denn das transplantierte Herz arbeitet wie ein eigenes gesundes Herz – die Lebensqualität wird allerdings durch Medikamente und Kontrolluntersuchungen eingeschränkt.



■ Abb. 6 Herztransplantation

Kunstherz Stellen Sie sich vor, Sie müssen auf den Neuwagen warten und die Werkstatt stellt Ihnen für die Wartezeit einen Motorroller zur Verfügung (■ Abb. 7). Vergleichbarer Eingriff

wäre das behelfsweise Einsetzen eines Kunstherzens, dessen Ergebnis wir als **ausreichend** einstufen.



■ Abb. 7 Kunstherz

e-Online-Material 7: Belastbarkeit und Herzfehler

Ulrike Blum, Hans Meyer, Philipp Beerbaum

■ Beruf und Herzfehler

Nach der Korrektur eines Herzfehlers fällt die zu erwartende körperliche Belastungsfähigkeit unterschiedlich aus:

Voraussichtlich keine Einschränkungen Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt, offener Ductus arteriosus Botalli, Pulmonalstenose mit Restgradient < 20 mm Hg.

Voraussichtlich Einschränkung für Berufe mit schwerer und mittelschwerer körperlicher Belastung Fallot'sche Tetralogie, Transposition der großen Arterien (nach arterieller Switch-Operation), Aorteninsuffizienz, Aortenstenose mit Restgradient < 40 mm Hg, Aortenisthmusstenose, Transposition der großen Arterien (nach atrialer Switch-Operation).

Einschränkung für Berufe mit Verletzungsgefahr Einschränkungen sind gegeben durch eine Gerinnungshemmung nach Operation und verletzungsgefährdete Implantate (Herzklappenersatz mit Kunststoffklappen, ggf. Fontan-Operation, Herzschrittmacherimplantation, Defibrillatorimplantation).

Empfehlung von Berufen ohne körperliche Belastung Aortenstenose mit Restgradient > 40 mm Hg, Fontan-Operation.

Erhöhtes Risiko für schwere Probleme innerhalb der nächsten 10 Jahre nach Korrektur des Herzfehlers Subaortenstenose, Vorhofseptumdefekt vom Ostium-primum-Typ, Fallot'sche Tetralogie, Atrioventrikularkanal, Transposition der großen Arterien (nach atrialer Switch-Operation), Aortenstenose, Fontan-Operation.

Verschlechterung der Hämodynamik im Langzeitverlauf Aorteninsuffizienz, Ventrikelseptumdefekt mit AV-Blockierung, Mitralklappenfehler, supraventrikuläre Aortenstenose, Subaortenstenose.

■ Sport und Herzfehler

Sportliche Aktivitäten geben einen Hinweis darauf, welche körperliche Belastbarkeit nach Korrektur eines Herzfehlers zu erwarten ist. Beim Sport steigt die Durchblutung von Muskeln und Haut. Das Herz muss mehr Blut durch den Körper und auch seine eigene Herzmuskulatur pumpen können, um dem Sauerstoffbedarf des Körpers gerecht zu werden.

Darüber hinaus besteht bei Kindern, die gerinnungshemmende Medikamente einnehmen müssen, eine Blutungsneigung nach Verletzungen. Eingesetzte Herzschrittmacher können bei Kampfsportarten geschädigt werden, Schwachstellen in der Körperschlagader können bei bestimmten Sportarten einreißen. Man kann Sportarten je nach statischer oder dynamischer Belastung des Körpers in verschiedene Gruppen einteilen:

1. Hohe statische und dynamische Belastung: Skiabfahrtslauf, Boxen, Fechten, Ringen, Rudern, Rennradfahren, Eisschnelllauf
2. Geringe statische und hohe dynamische Belastung: Fußball, Volleyball, Handball, Hockey, Tennis, Basketball, Badminton,

Laufen, Radfahren, Tanzen, Schwimmen, Skilanglauf, Skaten, Tischtennis

3. Hohe statische und geringe dynamische Belastung: Bogenschießen, Bodybuilding, Geräteturnen, Gewichtheben, Reiten, Segeln, Surfen, Skispringen, Tauchen, Wasserski
4. Geringe statische und geringe dynamische Belastung: Wandern, Golfen, Kegeln, Bowling, Billard, Schießen, Curling, Gymnastik, Turnen mit geringer Belastung, Bewegungsübungen

Nach der Korrektur von Herzfehlern sollten Belastungstests erfolgen, um die Kinder hinsichtlich möglicher sportlicher Aktivitäten oder Einschränkungen und Gefahren zu beraten.

Beispiele für Sport nach Herzfehlerkorrektur Bei ausgezeichnetem Operationsergebnis, guter Herzfunktion, normalem EKG und fehlenden Schäden an den Lungengefäßen können voraussichtlich folgende Sportarten wahrgenommen werden:

- I. **Ohne Einschränkungen:** Vorhofseptumdefekt (ASD II), Ventrikelseptumdefekt, offener Ductus arteriosus Botalli, Pulmonalstenose
- II. **Sportarten mit mäßiger Belastung:** Fallot'sche Tetralogie, Aortenstenose, Transposition der großen Arterien (nach arteriellem Switch), Atrioventrikularkanal
- III. **Sportarten mit leichter Belastung:** Aortenisthmusstenose, Transposition der großen Arterien (nach atrialem Switch)
- IV. **Sportarten ohne Belastung:** Fontan-Operation

Individuelle Leistungsgrenzen kann man durch Messung der anaeroben Schwelle erfassen und mit den Normaldaten aus der Erhebung des Kompetenznetzes Angeborene Herzfehler (AHF) vergleichen, um einen Schätzwert für die Leistungseinschränkung zu erhalten (► Abschn. 3.3 und ► Anhang A1).

Zu vermeidende Sportarten Sportarten, die nach bestimmten Operationen bzw. Folgebehandlungen, bei Restschäden am Herzen oder bleibenden Schäden des Kreislaufsystems vermieden werden sollten, sind folgende:

- **Fontan-Operation:** Tauchen (aufgrund des eingeschränkten Herzzeitvolumens)
- **Antikoagulation:** Sportarten mit Verletzungsrisiko (aufgrund der Blutungsgefahr)
- **Herzschrittmacher:** Sportarten mit Verletzungsrisiko (aufgrund einer potenziellen Schädigung des Schrittmacheraggregates)
- **Synkopen nach Operation:** Klettern, Radrennen, Schwimmen (aufgrund der Unfallgefahr)
- **Restaorteninsuffizienz:** Turmspringen (aufgrund der Druckerhöhung)
- **Aortenisthmusstenose:** Turmspringen (Gefahr einer Aortendissektion oder -ruptur)
- **Arterielle Hypertonie:** keine Sportarten mit schwerer statischer Belastung

e-Online-Material 8: Übersicht über Gendefekte und ihre Syndrome

Ulrike Blum, Hans Meyer, Philipp Beerbaum

Herzfehler kommen zusammen mit Gendefekten und Syndromen vor. Man findet sie auch statistisch gehäuft bei bestimmten Erkrankungen der Mutter, nach Einnahme bestimmter Medikamente, Alkohol-, Nikotin- und Drogenkonsum (■ Tab. 1).

■ Tab. 1 Übersicht über Gendefekte und ihre Syndrome

Herzfehler	Syndrome, schädigende Substanzen, Erkrankungen
Ventrikelseptumdefekt (VSD)	
Chromosomenstörungen und Syndrome	Trisomie 13 (Patau-Syndrom), Trisomie 18 (Edwards-Syndrom), Trisomie 21 (Morbus Down), Cat-Eye-Syndrom, Klinefelter-Syndrom, 8p-Deletionssyndrom, Ellis-van Creveld-Syndrom, Triploidie, Cri-du-Chat-Syndrom, Wolf-Hirschhorn-Syndrom, Mikrodeletionssyndrom 9p, 18q, 22q (Shprintzen-, DiGeorge-Syndrom) und 20p, Penta-X, Holt-Oram-Syndrom, Townes-Brocks-Syndrom, Apert-Syndrom, Beals-Syndrom, Meckel-Gruber-Syndrom, Neu-Laxova-Syndrom, Baller-Gerold-Syndrom, Carpenter-Syndrom, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Coffin-Siris-Syndrom, Kartagener-Syndrom, Noonan-Syndrom, Williams-Beuren-Syndrom, VACTERL/VATER-Assoziation, CHARGE-Assoziation, Goldenhar-Syndrom, Cornelia-de-Lange-Syndrom, Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Rubinstein-Taybi-Syndrom
Schädigungen während der Schwangerschaft	Alkohol, Amphetamine; Medikamente: Valproate, Valproinsäure (z. B. Convulex), Hydantoin-Derivate, Phenytoin (z. B. Epanutin), Trimethadion
Krankheiten der Mutter	Phenylketonurie, Diabetes
Atrioventrikularkanal (AV-Kanal)	
Chromosomenstörungen und Syndrome	Trisomie 21 (Morbus Down), Mikrodeletionssyndrom 8p, Heterotaxie-Syndrom, Ellis-van-Creveld-Syndrom, Short-Rib-Polydactyly-Syndrom, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, CHARGE-Assoziation
Schädigungen während der Schwangerschaft	–
Krankheiten der Mutter	–
Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA)	
Chromosomenstörungen und Syndrome	Trisomie 13 (Patau-Syndrom), Trisomie 18 (Edwards-Syndrom), Trisomie 21 (Morbus Down), Trisomie 22, Triploidie, Cri-du-Chat-Syndrom, Wolf-Hirschhorn-Syndrom, Mikrodeletionssyndrom 9p, 22q (DiGeorge-Syndrom), Penta X, XXXY, XXXXY, Klinefelter-Syndrom, Townes-Brocks-Syndrom, Meckel-Gruber-Syndrom, Neu-Laxova-Syndrom, Carpenter-Syndrom, VACTERL/VATER-Assoziation, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Coffin-Siris-Syndrom, Noonan-Syndrom, Goldenhar-Syndrom, CHARGE-Assoziation, Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Rubinstein-Taybi-Syndrom
Schädigungen während der Schwangerschaft	Medikamente: Valproate, Valproinsäure (z. B. Depakine), Hydantoin-Derivate, Phenytoin (z. B. Dilantin), Trimethadion
Krankheiten der Mutter	Röteln, Phenylketonurie
Vorhofseptumdefekt	
Chromosomenstörungen und Syndrome	Trisomie 13 (Patau-Syndrom), Trisomie 18 (Edwards-Syndrom), Trisomie 21 (Morbus Down), Trisomie 22, Cri-du-Chat-Syndrom, 8p-Deletionssyndrom, Triploidie, Wolf-Hirschhorn-Syndrom, Mikrodeletionssyndrom 18q, Holt-Oram-Syndrom, Townes-Brocks-Syndrom, Opitz-Syndrom, Robinow-Syndrom, Beals-Syndrom, Meckel-Gruber-Syndrom, Neu-Laxova-Syndrom, Schinzel-Giedion-Syndrom, Thrombozytopenie-Radius-Aplasie-Syndrom, Ellis-van-Creveld-Syndrom, Antley-Bixler-Syndrom, Carpenter-Syndrom, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Roberts-Syndrom, Kartagener-Syndrom, Coffin-Lowry-Syndrom, Noonan-Syndrom, Williams-Beuren-Syndrom, VACTERL/VATER-Assoziation, CHARGE-Assoziation, Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Lissenzephalie, Pallister-Hall-Syndrom
Schädigungen während der Schwangerschaft	Alkohol, Amphetamine; Medikamente: Valproate, Valproinsäure (z. B. Depakine), Hydantoin-Derivate, Phenytoin (z. B. Dilantin)
Krankheiten der Mutter	Phenylketonurie

Tab. 1 (Fortsetzung)

Herzfehler	Syndrome, schädigende Substanzen, Erkrankungen
Fallot'sche Tetralogie	
Chromosomenstörungen und Syndrome	Trisomie 13 (Patau-Syndrom), Trisomie 21 (Morbus Down), Mikrodeletionssyndrom 22q (Shprintzen-Syndrom), Cat-Eye-Syndrom, Klinefelter-Syndrom, Watson-Miller-Alagille-Syndrom, Thrombozytopenie-Radius-Aplasie-Syndrom, VACTERL/VATER-Assoziation, Mikrodeletionssyndrom 22q (DiGeorge-Syndrom, mit Pulmonalklappenaplasie) und 20p, Apert-Syndrom, Carpenter-Syndrom, Coffin-Siris-Syndrom, CHARGE-Assoziation, Goldenhar-Syndrom, Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Nager-Syndrom
Schädigungen während der Schwangerschaft	Alkohol; Medikamente: Trimethadion, Isotretinoin (Vitamin A)
Krankheiten der Mutter	Phenylketonurie
Transposition der großen Arterien	
Chromosomenstörungen und Syndrome	Trisomie 18 (Edwards-Syndrom), Mikrodeletionssyndrom 22q (DiGeorge-Syndrom), Neu-Laxova-Syndrom, Short-Rib Polydactyly-Syndrom, Carpenter-Syndrom, Heterotaxie-Syndrom
Schädigungen während der Schwangerschaft	Medikamente: Trimethadion, Isotretinoin
Krankheiten der Mutter	Diabetes
Pulmonalstenose	
Chromosomenstörungen und Syndrome	Trisomie 13 (Patau-Syndrom), Trisomie 18 (Edwards-Syndrom), Mikrodeletionssyndrom 9p, Apert-Syndrom, Meckel-Gruber-Syndrom, Carpenter-Syndrom, Noonan-Syndrom, Williams-Beuren-Syndrom, Leopard-Syndrom, Watson-Miller-Alagille-Syndrom, Lissenzephalie, Neurofibromatose I, Pallister-Hall-Syndrom
Schädigungen während der Schwangerschaft	Medikamente: Hydantoin-Derivate
Krankheiten der Mutter	Röteln (periphere Pulmonalstenosen)
Aortenstenose	
Chromosomenstörungen und Syndrome	Trisomie 13 (Patau-Syndrom), Trisomie 18 (Edwards-Syndrom), Ullrich-Turner-Syndrom, Beals-Syndrom, Baller-Gerold-Syndrom (Subaortenstenose), Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Williams-Beuren-Syndrom (supravalvuläre Stenose), Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Noonan-Syndrom (hypertrophische obstruktive Kardiomyopathie)
Schädigungen während der Schwangerschaft	Medikamente: Valproate, Valproinsäure (z. B. Depakine), Hydantoin-Derivate
Krankheiten der Mutter	Diabetes (hypertrophische obstruktive Kardiomyopathie)
Hypoplastisches Linksherzsyndrom	
Chromosomenstörungen und Syndrome	Ullrich-Turner-Syndrom, Ellis-van-Creveld-Syndrom, Noonan-Syndrom, Potter-Syndrom, Mikrodeletionssyndrom 22q (Shprintzen-, DiGeorge-Syndrom), Trisomie 13 (Patau-Syndrom), Beals-Syndrom, Beckwith-Wiedemann-Syndrom
Schädigungen während der Schwangerschaft	Medikamente: Valproate, Valproinsäure (z. B. Depakine), Trimethadion
Krankheiten der Mutter	–
Aortenisthmusstenose	
Chromosomenstörungen und Syndrome	Ullrich-Turner-Syndrom, Meckel-Gruber-Syndrom, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Goldenhar-Syndrom
Schädigungen während der Schwangerschaft	Alkohol; Medikamente: Valproate, Valproinsäure (z. B. Depakine)
Krankheiten der Mutter	Phenylketonurie, Diabetes