

# Angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter

Am 7. 9. 1991 fand an der Kölner Universitätsklinik die 1. Tagung über angeborene Herzfehler im Adoleszenten- und Erwachsenenalter statt. Veranstalter war die dort im vergangenen Jahr gegründete „Arbeitsgruppe für angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter“, an der die Abteilung für Kinderkardiologie (Direktor: Prof. Dr. U. *Mennicken*), die Klinik III für Innere Medizin/Kardiologie (Direktor: Prof. Dr. H. H. *Hilger*) sowie die Klinik für Herzchirurgie (Direktor: Prof. Dr. E. R. *deVivie*) beteiligt sind. Die Arbeitsgruppe hat sich eine lückenlose, fächerübergreifende Betreuung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern zum Ziel gesetzt, die in der Kindheit beginnt und über die Adoleszenz bis ins Erwachsenenalter reicht.

## Erwachsene in der Kinderklinik?

Die Tagung hatte drei Hauptthemen. In der ersten Sektion gab Prof. Dr. H. C. *Kallfelz*, Direktor der Abt. für pädiatrische Kardiologie der Medizinischen Hochschule Hannover, eine Einführung zu dieser Problematik aus Sicht des Kinderkardiologen. Nach statistischen Erhebungen der WHO von 1971 leiden acht bis zehn von 1000 Lebendgeborenen an einer Fehlbildung des Herzens oder der großen Gefäße. Durch die enormen Fortschritte der medikamentösen Therapie, der interventionellen Kardiologie und der Herzchirurgie konnte die primär hohe Letalität von über 80 Prozent soweit gesenkt werden, daß mittlerweile über 70 Prozent von ihnen das Erwachsenenalter erreichen konnten. Schon im Jahre 1983 konstatierte *Perloff*, daß in den vorausgegangenen 25 Jahren mehr als eine halbe Million Menschen mit funktionell bedeutenden kardialen Mißbildungen auf-

grund einer internistischen und/oder chirurgischen Behandlung das Erwachsenenalter erreichten.

Seit der ersten Ligatur eines persistierenden offenen Ductus Botalli im Jahre 1938 durch *Frey* in Düsseldorf und 1939 durch *Gross* in Boston sowie dem Beginn der Chirurgie am offenen Herzen im Jahre 1954 ist die Operationsfrequenz sprunghaft angestiegen. In der Bundesrepublik Deutschland wurden zwischen 1978 und 1985 etwa 5,7 Promille der lebend geborenen Kinder wegen eines angeborenen Herzfehlers operiert. Insgesamt ist derzeit mit einem jährlichen Aufkommen von etwa 3000 bis 4000 Kindern zu rechnen.

Viele Patienten haben auch nach Korrektur oder Palliation eine bessere, zum Teil auch normale Lebensqualität, eine längere Lebenserwartung und können das Erwachsenenalter erreichen. Probleme bestehen für sie in Form von Herzrhythmusstörungen, Herzinsuffizienz, pulmonaler Hypertonie, Endokarditis, Schwangerschaft, zusätzlich erworbenen Herzerkrankungen und Reoperationen.

Um Spätfolgen rechtzeitig erkennen und behandeln zu können, ist auch nach erfolgreichen Eingriffen in der Mehrzahl der Fälle eine weitere, meist lebenslängliche Überwachung erforderlich. Solche Kontrollen können aber nur erfolgreich durchgeführt werden, wenn sich der behandelnde Arzt genauestens mit der Hämodynamik des zugrundeliegenden Herzfehlers, dem durchgeführten Operationsverfahren, möglichen Spätfolgen und neuentwickelten interventionellen und operativen Techniken auskennt. Dies ist bei einfachen angeborenen Herzfehlern, wie zum Beispiel Ductus Botalli, Pulmonalstenosen, Vorhof- oder Ventrikelseptumdefekten meist unproblematisch. Vitien wie Fallot'sche Tetralogie und Pulmonalatresien,

Truncus arteriosus, Transposition der großen Gefäße, Tricuspidalatresien, Singuläre Ventrikel und andere sind aber so komplex, daß die Nachsorge nur von Spezialisten durchgeführt werden sollte, die mit diesen Krankheitsbildern ausreichend Erfahrung gesammelt haben. Bislang war dies naturgemäß den Kinderkardiologen vorbehalten. So ist es nicht verwunderlich, daß viele Erwachsene mit komplexen Herzfehlern auch in höherem Alter noch in kinder-kardiologischen Zentren betreut werden. Die betreuenden Kinderärzte werden jedoch zunehmend mit erworbenen Erkrankungen des Erwachsenenalters konfrontiert, mit denen sie wenig klinische Erfahrung sammeln konnten. Darüber hinaus entstehen auch logistische Probleme, wie zum Beispiel die Patientenaufnahme in Kinderkliniken, nicht altersgerechte Instrumenten- und Geräteausstattung im Echo- oder Herzkatheterlabor oder auf der Intensivstation. Somit wird verständlich, daß zwischen den primär betreuenden pädiatrischen Kardiologen und den nachsorgenden Erwachsenen-kardiologen wieder eine Brücke geschlagen werden muß. Dies ist im günstigsten Falle dadurch zu erreichen, daß Kinderkardiologen, Kardiologen und Herzchirurgen interdisziplinär zusammenarbeiten. So können pädiatrische Kardiologen, die in der Regel ein viel engeres Verhältnis zu ihren Patienten aufgebaut haben, als etwa Internisten es je bekommen, diese an die „Erwachsenenklinik“ übergeben, ohne sie ganz aus den Augen zu verlieren. Damit wird es vielleicht ermöglicht, aus „wirklichen“ Langzeitverläufen, die Jahrzehnte umfassen, Konsequenzen für künftige Patientengenerationen zu ziehen.

Im Anschluß an diese Ausführungen stellte Prof. Dr. J. *Perloff*, University of California, Los Angeles (UCLA), das von ihm 1979 begründete Programm zur Betreuung ange-

borener Herzfehler bei Erwachsenen vor. In das „adult congenital heart disease programm“ werden Patienten aufgenommen, die das 18. Lebensjahr und/oder eine entsprechende Reife erlangt haben. Sie werden von einem sehr erfahrenen, interdisziplinär arbeitendem Team weitergeführt, dem neben Pädiatern, Internisten und Herzchirurgen auch speziell ambitionierte Vertreter der Fachrichtungen Pathologie, Anästhesie, Hämatologie, Rheologie, Nephrologie, Pulmonologie, Radiologie, Nuklearmedizin und psychosozialer Medizin angehören.

An der UCLA existiert mit dieser Einrichtung ein weltweit führendes Zentrum, an dem die meisten der oben geäußerten Vorstellungen schon verwirklicht wurden.

## TEE und MRT

Der zweite Teil der Tagung behandelte den Einsatz bildgebender Verfahren in der Verlaufskontrolle angeborener Herzfehler. Anhand von Fallbeispielen erläutern Prof. Dr. J. M. Curtius, *Klinik III* für Innere Medizin, Köln, Methodik und Aussagekraft der transösophagealen Echokardiographie (TEE), PD Dr. U. Sechtem, *Klinik III* für Innere Medizin, Köln, die der Magnetresonanztomographie (MRT) bei dieser Fragestellung.

Wegen der einfacheren Handhabung und leichteren Verfügbarkeit wird die transösophageale Echokardiographie vielfach frühzeitig eingesetzt. Genauer als in der MRT lassen sich hier Gradienten an Klappen- oder Gefäßstenosen quantifizieren. Sie kann darüber hinaus auch intraoperativ und bei intensivpflichtigen Patienten durchgeführt werden. Indikationsgebiet und Aussagekraft der TEE wird sich in naher Zukunft durch Verwendung bi- oder multiplexer Echosonden noch ausdehnen.

Demgegenüber bietet die Magnetresonanztomographie gerade bei schwierigen anatomischen Verhältnissen den Vorteil der besseren Übersicht bei großem Gesichtsfeld, beliebig wählbarer Schnittführung und hoher räumlicher Auflösung. Klappenfunktion, Shuntverbindun-

gen sowie die Funktion der Ventrikel können zumindest semiquantitativ bewertet werden.

TEE und MRT ergänzen sich in- zwischen in der Primärdiagnostik sowie bei der postoperativen Beurteilung anatomischer und funktioneller Abnormitäten derart, daß zumindest ein Teil der früher üblichen Herzkatheteruntersuchungen eingespart werden kann.

## Diagnostik, Therapie und Nachsorge

Teil drei der Tagung beschäftigte sich mit einem speziellen Krankheitsbild, der Transposition der großen Gefäße (TGA).

Privatdozent Dr. G. Arnold, Institut für Pathologie, Köln, beschrieb die pathologische Anatomie dieser Fehlbildung und lieferte damit die theoretischen Grundlagen zu den Ausführungen von Frau Dr. S. Schickendantz, Abteilung für Kinderkardiologie, Köln, über Diagnostik, medikamentöse und interventionelle Therapie dieses Krankheitsbildes im Kindesalter. Die Möglichkeiten der chirurgischen Behandlung zeigte Prof. Dr. deVivie, Klinik für Herzchirurgie, Köln, auf. Er beschrieb die verschiedenen Operationsverfahren der Vorhofumkehroperation nach Mustard oder Senning, die als „arterial-switch“ bezeichnete anatomische Korrekturoperation sowie die Anlage von extrakardialen Conduits, zum Beispiel im Sinne einer Rastelli-Operation.

Den Abschluß bildeten zwei Vorträge, die sich mit den Problemen nach einer Vorhofumkehroperation beschäftigten. Dr. Dr. H. Kaemmerer, *Klinik III* für Innere Medizin, Köln, gab einen Überblick über Klinik, Diagnostik und Therapie der wichtigsten anatomischen und funktionellen Rest- und Folgezustände der Mustard-Operation. Als wichtige Punkte wurden dabei anhand kernspintomographischer Befunde Baffle-Lecks, system- oder pulmonalvenöse Obstruktionen, linksventrikuläre Ausflußbahnobstruktionen und Trikuspidalklappeninsuffizienzen besprochen. Besondere Betonung fanden die funktionel-

len Aspekte der Ventrikelfunktion und die Funktion der rechten Herzkammer, die in diesem speziellen Fall als Systemventrikel fungieren muß.

Abschließend befaßte sich Prof. Dr. Kallfelz, Hannover, mit der Problematik bradykarder und tachykarder Herzrhythmusstörungen, die neben den oben gen. Problemen die bedeutsamste Komplikation nach Vorhofumkehroperation darstellen.

Ein letzter, sehr wichtiger Gesichtspunkt betraf die psychosoziale Situation Jugendlicher und junger Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern. Dieser Aspekt wurde von Dr. Eyermann, Kinderklinik des Deutschen Herzzentrums, München, im Rahmen einer Posterdemonstration zur Diskussion gestellt. Zu diesem Problemkreis gehört auch die Hilfestellung in Alltagsproblemen wie Versicherungsfragen, Schwierigkeiten bei Berufswahl und Anstellung.

Die große Teilnehmerzahl und die angeregte Diskussion ließen erkennen, daß die Problematik des angeborenen Herzfehlers im Erwachsenenalter erkannt wurde. Es ist zu hoffen, daß es gelingt, einen Kontakt zwischen der Arbeitsgruppe der Kölner Klinik und Kollegen, die Patienten mit angeborenen Herzfehlern betreuen, herzustellen. Nur durch regen Meinungsaustausch ist es möglich, zum Nutzen und Wohle der Patienten größere Erfahrungen auf diesem Gebiet zu sammeln.

Dr. med. Dr. vet. Harald Kaemmerer, Privatdozent Dr. med. Udo Sechtem  
Arbeitsgruppe für angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter  
Joseph-Stelzmann-Straße 9  
Universitätskliniken Köln  
W-5000 Köln 41