

Pädiatrie: Früherfassung und Behandlung von angeborenen Herzfehlern verbessern!

René Tabin

Departement für chirurgisch-medizinische Pädiatrie, Centre Hospitalier du Centre du Valais, Sion

Herzfehler sind die häufigsten kongenitalen Missbildungen. Im Kanton Waadt, dessen lokales Register zum insgesamt 35 Register über kongenitale Missbildungen umfassenden europäischen Netzwerk EUROCAT¹ gehört, wurden zwischen 1989 und 2003 im Mittel 13 Fälle auf 1000 Kinder (Lebendgeburten, Totgeburten und medizinisch induzierte Aborte nach pränataler Diagnostik) registriert [1]. In den letzten Jahren durften wir grosse Fortschritte in der Pränatal- und der Neugeborenenendiagnostik sowie in der Behandlung von angeborenen Herzfehlern beobachten. In einem früheren Beitrag, in welchem ich die wichtigsten Fortschritte in der Pädiatrie für 2004 zusammenfasste, habe ich auf die wesentliche Verbesserung der pränatalen Diagnostik dank der pränatalen Sonographie sowie auf die Fortschritte in der Behandlung der pulmonalen Hypertonie beim Kind hingewiesen [2]. Dieses Jahr möchte ich besonders darauf eingehen, welche grossen Nutzen die Pulsoxymetrie zur Messung der Sauerstoffsättigung (SaO₂) im Kapillarblut beim Neugeborenen für die rasche Diagnose von zyanotischen kongenitalen Herzfehlern gebracht hat. Dies hat die Schweizerischen Gesellschaften für Neonatologie und für pädiatrische Kardiologie zur Empfehlung bewogen, diese Untersuchung bei allen Neugeborenen durchzuführen [3].


Mit pränatalen Ultraschalluntersuchungen können leider nicht alle schweren Herzfehler erfasst werden, wie Tabelle 1  zeigt. Mütter, bei deren

Tabelle 1. Anteil pränatal diagnostizierter Fälle bei ausgewählten angeborenen Herzmissbildungen.*

Truncus arteriosus communis	23%
Atrioventrikularkanal	22%
Fallot-Tetralogie	8%
Aortenisthmusstenose	17%
Linksherzhypoplasie	71%
Total	24%

* Zahlen aus dem Register des Kantons Waadt (1989–2003) (nach Addor [1]).

Kind pränatal derartige Missbildungen festgestellt werden, wird man zur Geburt in ein spezialisiertes tertiäres Zentrum einweisen, wo sowohl eine Betreuung durch die neonatologische Intensivmedizin als auch durch den pädiatrischen Kardiologen gewährleistet ist. Kinder, bei

denen die Diagnose nicht pränatal gestellt wird, werden hingegen in irgendwelchen Spitälern zur Welt gebracht. Deshalb ist es entscheidend, Neugeborene mit einer zyanotischen Herzmissbildung so früh als möglich zu erfassen. Bei einer vom Ductus arteriosus abhängigen Kardiopathie kann dessen Verschluss zur Dekompensation führen und tödliche Folgen haben. Heute, wo die Hospitalisationsdauer immer kürzer wird und die Rückkehr nach Hause manchmal bereits nach weniger als 48 Stunden erfolgt, kann es vorkommen, dass die ersten Symptome erst auftreten, wenn das Kind bereits wieder zu Hause ist! Gemäss Angaben aus der Literatur [4] stirbt eines von zehn im ersten Lebensjahr an einem angeborenen Herzfehler verstorbenen Kindern, ohne dass die Diagnose zuvor gestellt worden wäre; bei den in der ersten Lebenswoche verstorbenen Kindern wurde die Diagnose gar bei jedem Vierten zuvor nicht gestellt!

In 50 bis 75% der Fälle lässt sich die Diagnose bereits bei der klinischen Untersuchung des Neugeborenen stellen [3]. Eine zentrale Zyanose kann festgestellt werden, wenn die SaO₂ unter 80 bis 85% liegt, was stets eine zusätzliche Abklärung nötig macht. Sie wird allerdings leicht übersehen. Eine präkordiale Hyperaktivität bei der Palpation ist ein Warnzeichen. Bei der Auskultation achtet man auf das Vorliegen eines singulären akzentuierten zweiten Herztons, typisch für die meisten Herzfehler; Herzgeräusche sind andererseits wenig spezifisch, sie lassen sich bei 60% der Neugeborenen beobachten und sind in den allermeisten Fällen funktioneller Natur! Ein verminderter Femoralispuls lässt an eine vom Ductus abhängige Fehlbildung denken, normale Femoralispulse sprechen aber nicht gegen diese Diagnose, denn bei weit offenem Ductus können die Pulse auch normal sein. Man sucht nach Anzeichen für eine Herzinsuffizienz (Tachykardie, Hepatomegalie, periphere Ödeme). Das Thoraxröntgen und das EKG haben eine geringe Sensitivität und Spezifität; ein normales Resultat schliesst einen zyanotischen Herzfehler nicht aus. Die zweidimensionale Ultraschalluntersuchung mittels Farb- und Pulsdoppler ist hochspezifisch und sensitiv, stellt aber hohe Anforderungen an Ausrüstung und Know-how und ist mit hohen Kosten verbunden, eignet sich also nicht als Screeninguntersuchung.

Die Pulsoxymetrie hingegen ist in allen Spitälern weit verbreitet. Sie ist sehr zuverlässig und zugleich kostengünstig. In letzter Zeit konnten

1 European Registration Of Congenital Anomalies.

verschiedene Studien den Wert dieser Untersuchung für das Screening auf angeborene zyanotische Herzmissbildungen zeigen [5–7]. Im vergangenen Jahr wurde in Zürich eine Studie bei 3262 Neugeborenen zu diesem Thema abgeschlossen [8]. Bei 24 Kindern wurde wegen einer abnormen SaO₂ ein Echokardiogramm durchgeführt. Dabei wurden bei 17 Kindern ein angeborener Herzfehler und bei fünf eine primäre pulmonale Hypertonie festgestellt, zwei hatten ein normales Herz. Das ergibt für das Screening mittels Sauerstoffsättigung eine Sensitivität von 100%, eine Spezifität von 99,7% und einen positiven Vorhersagewert von 63%.

Aufgrund dieser Studien empfehlen die Schweizerischen Gesellschaften für Neonatologie, für pädiatrische Kardiologie und für Gynäkologie und Geburtshilfe, zusätzlich zur routinemässigen klinischen Untersuchung systematisch bei allen Neugeborenen mittels Pulsoxymetrie die Sauerstoffsättigung distal des Ductus arteriosus zu messen [3]. Die Messung ist am ersten Lebenstag am Fuss vorzunehmen, am besten, wenn das Kind schläft oder sonst ruhig ist. Sobald die Pulswelle kräftig ist, wird der höchste Sättigungswert registriert. Die Messung wird während höchstens zwei Minuten durchgeführt. Ein SaO₂-Wert von $\geq 95\%$ gilt als normal. Liegt der Wert zwischen 90 und 94%, kann die Messung nach einigen Stunden wiederholt werden, sofern kein klinischer Verdacht auf ein kongeni-

tales Herzleiden besteht. Liegt der zweite Wert ebenfalls unter 95%, ist eine sonographische Abklärung indiziert. Liegen die Werte unter 90% oder besteht der klinische Verdacht auf eine Herzläsion, sollte rasch eine Herzsonographie erfolgen, gegebenenfalls muss das Neugeborene notfallmässig in ein Neonatologiezentrum mit pädiatrisch-kardiologischer Betreuung transferriert werden.

Auch bei einem normalen SaO₂-Wert sollte ein pädiatrischer Kardiologe beigezogen werden, wenn eine positive Familienanamnese vorliegt, die klinische Untersuchung den Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler ergibt oder die Eltern sehr ängstlich sind.

Das hypoplastische Linksherz gehört zu den Missbildungen, die sich durch diese Untersuchung erfassen lassen. Es gibt etwa 15 Fälle dieser Erkrankung pro Jahr in der Schweiz. In der Behandlung dieser Missbildung konnten dank den Operationen nach Norwood 1, 2, und 3 grosse Fortschritte [9] erreicht werden, und die Prognose dieses Leidens hat sich damit deutlich verbessert.

Wir hoffen, dass diese neuen diagnostischen Methoden und Behandlungen eine weite Verbreitung erfahren und zu einer verbesserten Früherfassung und Therapie der angeborenen zyanotischen Herzfehler bei Neugeborenen verhelfen.

Literatur

- 1 Addor MC. Prävalenz der angeborenen Herzfehler im Kanton Waadt und im europäischen Raum im Zeitraum 1989 bis 2003. *Praediatrica* 2005;16:20.
- 2 Tabin R. Pädiatrie: Stellen Sie die richtigen Fragen? *Schweiz Med Forum* 2004;4:1304–5.
- 3 Arlettaz R, Bauersfeld U. Empfehlungen zum neonatalen Screening kongenitaler Herzfehler. *Paediatrica* 2005;16:34–7.
- 4 Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C. Failure to diagnose congenital heart disease in infancy. *Pediatrics* 1999;103:743–7.
- 5 Koppel RI, Druschle CM, Carter T, et al. Effectiveness of pulse oximetry screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns. *Pediatrics* 2002;111:451–5.
- 6 Richmond S, Reay G, Au Harb M. Routine pulse oximetry in the asymptomatic newborn. *Arch Dis Child Fetal Neonatol* 2002;87:F83–8.
- 7 Reich JD, Miller S, Brogdon P, et al. The use of pulse oxymetry to detect congenital heart disease. *J Pediatr* 2003;142:268–72.
- 8 Arlettaz R, Bauschatz AS, Mönkhoff M, Essers B, Bauersfeld U. The contribution of pulse oximetry to early detection of congenital heart disease in newborns. *Eur J Pediatr* 2006 (im Druck).
- 9 Beghetti M., Ghisla R. Kongenitale Hypoplasie des linken Herzens (HLH): Diagnostik, Therapie und Prognose. *Paediatrica* 2005;16:30–3.

Korrespondenz:

Dr. med. René Tabin
Département
Médico-chirurgical de Pédiatrie
Centre Hospitalier
du Centre du Valais
Avenue du Grand Champsec
CH-1951 Sion
rene.tabin@swiss-paediatrics.org