Behandlung angeborener Herzfehler beim Erwachsenen

Judith Bouchardy[a], René Prêtre[b]

[a] Consultation des cardiopathies congénitales de l'adulte, Services de cardiologie, CHUV et HUG, Lausanne et Genève, Suisse
[b] Service de Chirurgie cardiaque, CHUV, Lausanne, Suisse

Quintessenz

- Die Gruppe erwachsener Patienten mit angeborenem Herzfehler ist jung, äusserst vielfältig und nimmt stetig zu.
- Die meisten Patienten leben ein beinahe normales Leben, fast alle müssen jedoch regelmässig und lebenslang kardiologisch betreut werden.
- Nicht selten treten kardiale Komplikationen wie Rhythmusstörungen oder Herzinsuffizienz auf. Durch regelmässige Kontrolluntersuchungen können diese frühzeitig erkannt und behandelt werden.
- Für bestimmte Patienten besteht das Risiko einer infektiösen Endokarditis oder einer neurologischen Komplikation. Eine gute Kenntnis der angeborenen Herzfehler ermöglicht die Empfehlung geeigneter Vorbeugungsmassnahmen.
- Eine multidisziplinäre Betreuung und enge Zusammenarbeit mit dem behandelnden Arzt sind von grösster Wichtigkeit, insbesondere im Falle einer Schwangerschaft oder einer chirurgischen Reintervention.

Judith Bouchardy

Die Autoren haben keine finanzielle Unterstützung und keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Einführung

Infolge der in den letzten Jahrzehnten erzielten medizinischen Fortschritte bei der Behandlung von Kindern mit angeborenem Herzfehler erreichen die meisten dieser Patienten das Erwachsenenalter. Deshalb hat sich eine neue Patientengruppe entwickelt: Erwachsene mit angeborenem Herzfehler. Diese Gruppe weist ein vielfältiges Spektrum an Krankheiten auf: einerseits einfache Pathologien wie bikuspide Aortenklappen, aber auch weit komplexere wie die Transposition der grossen Gefässe, die Fallot-Tetralogie oder das Ein-Kammer-Herz. Die Nachsorge im Erwachsenenalter besteht im frühzeitigen Erkennen und Behandeln potentieller Komplikationen, aber auch in der Betreuung der Patienten im Falle einer Schwangerschaft oder eines chirurgischen Eingriffs (kardial oder nichtkardial) und in der Beratung bei bestimmten Tätigkeiten (etwa bei sportlicher Aktivität). Dieser Artikel erörtert die Epidemiologie dieser Patientenpopulation, beschreibt die häufigsten Komplikationen und diskutiert den speziellen Zeitabschnitt der Schwangerschaft.

Epidemiologie

Die Gesamtinzidenz angeborener Herzfehler variiert je nach Land und untersuchter Population (Neugeborene versus Schulkinder, im Spital zur Welt Gekommene versus alle Geburten) [1]. Von 1000 Lebendgeborenen kommen 4 bis 10 Kinder mit einem Herzfehler zur Welt, wobei die Zahl der Mädchen leicht überwiegt. Die Mortalität im Kindesalter betrifft hauptsächlich die Neugeborenen und ist in den letzten Jahren stetig gesunken: 85–95% der Patienten erreichen das Erwachsenenalter [2]. Dank dieser hervorragenden Überlebensrate wächst die Gruppe der Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler ständig, weshalb die Gesamtprävalenz der angeborenen Herzfehler derzeit 2,8 bis 4,9 pro 1000 Erwachsene beträgt [3]. Die Population der erwachsenen Patienten, deren Zahl die der betroffenen Kinder übersteigt, ist mit einem Durchschnittsalter von 40 Jahren eine junge. Zieht man nur die komplexen Herzfehler in Betracht, so sinkt das Durchschnittsalter auf 29 Jahre [3].

Allgemeine Entwicklung

Es ist wichtig, auch die allgemeine Entwicklung der Patienten zu berücksichtigen, denn es handelt sich nicht nur um eine Erhöhung ihrer Überlebensrate, sondern es sollte auch ein befriedigendes Niveau ihrer Lebensqualität und ihres Wohlbefindens gewährleistet sein. Die in jüngster Zeit bevorzugte Herangehensweise besteht darin, die Wahrnehmung der Patienten bzgl. ihrer Lebensqualität zu bewerten, und nicht ihre Entwicklung aufgrund von Kriterien wie dem Einkommen, dem erreichten Ausbildungsniveau oder dem Familienstand zu beurteilen. Mit Hilfe dieser individuellen Herangehensweise wird klar, dass erwachsene Patienten mit angeborenem Herzfehler im Allgemeinen eine Lebensqualität aufweisen, die mit derjenigen in der Gesamtbevölkerung vergleichbar ist [4].

Kardiale Entwicklung

Die kardiale Entwicklung Erwachsener mit angeborenem Herzfehler hängt eng mit ihrer funktionellen Kapazität und dem Auftreten von Komplikationen zusammen. Eine regelmässige Ergospirometrie ermöglicht die objektive Überwachung der funktionellen Kapazität. Bei deren Auswertung müssen der Herzfehler der Patienten berücksichtigt und eine ähnliche Population zum Vergleich herangezogen werden [5].
Kardiale Komplikationen sind bei diesen Patienten leider häufig: Dies sind vorwiegend Rhythmusstörungen, gefolgt von Herzinsuffizienz und Reinterventionen.
Supraventrikuläre Rhythmusstörungen treten bei etwa 15% der Patienten auf, die Prävalenz variiert allerdings

je nach Art des Herzfehlers. Sie gehen mit einer Verschlechterung der Prognose einher und wirken sich auf die Mortalität und Morbidität aus [6]. Die chirurgische Korrektur bestimmter Arten von Herzfehlern zieht ein stark erhöhtes Risiko supraventrikulärer Rhythmusstörungen nach sich, etwa die atriale Switch-Operation (Vorhofumkehr nach Mustard oder Senning) bei einer Transposition der grossen Gefässe, wobei ausgedehnte chirurgische Eingriffe an den Vorhöfen arrhythmogen wirken. In dieser Patientengruppe sind supraventrikuläre Rhythmusstörungen (seien es Brady- oder Tachyarrhythmien) die Regel und nur ein Drittel von ihnen ist 25 Jahre nach der chirurgischen Korrektur nicht davon betroffen [7]. Die Behandlung dieser Rhythmusstörungen ist schwierig, da häufig bei ein und demselben Patienten Brady- und Tachyarrhythmien gemeinsam auftreten und folglich zur Bradykardie führende Medikamente kontraindiziert sind. Die üblichen Ablationsmethoden (Thermoablation, Kryoablation, Maze-Verfahren) haben eine gute Wirksamkeit gezeigt, sind allerdings mit einem relativ hohen Rezidivrisiko verbunden. Häufig werden den Patienten Herzschrittmacher mit endokardialen Elektroden eingesetzt, mit Ausnahme deren, bei denen ein Rechts-links-Shunt besteht und folglich die Gefahr einer paradoxen Embolie gegeben ist, und beim Ein-Kammer-Herz mit totaler kavopulmonaler Verbindung (Fehlen des subpulmonalen Ventrikels); in diesen Fällen werden epikardiale Elektroden bevorzugt.

Ventrikuläre Rhythmusstörungen sind bei Patienten mit angeborenem Herzfehler eine der häufigsten Todesursachen [8]. Bei bestimmten Formen wie der Fallot-Tetralogie treten diese Rhythmusstörungen besonders häufig auf und betreffen bis zu 15% der Patienten [9]. Anatomische oder elektrische Anomalien, etwa eine Pulmonalklappeninsuffizienz und die daraus folgende rechtsventrikuläre Dilatation oder eine QRS-Verbreiterung, wurden mit einem erhöhten Risiko ventrikulärer Rhythmusstörungen in Zusammenhang gebracht [10].

Die Herzinsuffizienz ist ein wichtiger Faktor für die Prognose und stellt bei Patienten mit angeborenem Herzfehler eine häufige Todesursachen dar [8]. Dabei kann es sich um eine «klassische» linksventrikuläre Dysfunktion handeln – wie bei einer schweren Mitralklappeninsuffizienz, bei einem atrio-ventrikulären Septumdefekt oder bei schwerer Insuffizienz einer bikuspiden Aortenklappe –, häufiger handelt es sich jedoch um eine Dysfunktion des rechten Systemventrikels – wie bei der D-Transposition der grossen Gefässe nach atrialem Switch oder der L-Transposition der grossen Gefässe – oder um ein Ein-Kammer-Herz. Es sollte aktiv nach allfälligen reversiblen Ursachen (Herzklappenfehler, Rhythmusstörung, Shunt) gesucht werden, um sie möglichst rasch zu behandeln. Ähnlich wie bei der Insuffizienz des «normalen» Herzens ist eine medikamentöse Behandlung mit Betablockern, ACE-Hemmern, Aldosteronantagonisten und anderen Diuretika angezeigt. Deren Wirksamkeit bei einem rechten Systemventrikel oder bei einem Ein-Kammer-Herz wurde allerdings noch durch keine grössere randomisierte Studie nachgewiesen. Die Wirksamkeit modernerer Methoden, beispielsweise der kardialen Resynchronisationstherapie, wurde bei kleineren Patientengruppen gezeigt. Die Patienten, die für diese Behandlungen in Frage kommen, sollten individuell ausgewählt werden [11]. Als letztes Mittel bleibt bei dieser Patientengruppe die Möglichkeit einer Herztransplantation. Dabei ist die perioperative Mortalität höher als bei anderen Gruppen, im Hinblick auf die Überlebensrate nach 10 Jahren besteht aber ein Nutzen [12]. In der Wartezeit bis zur Transplantation wurde bei einer kleinen Gruppe ausgesuchter Patienten auf ein Kammerunterstützungsgerät zurückgegriffen – mit ermutigenden Ergebnissen [13].

Herzchirurgische Eingriffe sind bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler alles andere als selten und betreffen 20% der Patienten [14]. Bei 40% der Fälle handelt es sich um eine Reintervention bei Patienten, die zuvor bereits operiert wurden. Die Operationsindikationen stehen in Zusammenhang mit neuen oder residuellen Läsionen. So weisen z.B. Erwachsene, die im Kindesalter aufgrund einer Fallot-Tetralogie operiert wurden, häufig eine Pulmonalklappeninsuffizienz auf, die auf einen transanulären Patch an der Pulmonalklappe zurückzuführen ist. In diesen Fällen ist es nötig, eine Klappe oder ein Klappen-Conduit von der rechten Herzkammer zur Lungenarterie einzusetzen. Hier werden biologische Implantate bevorzugt, die in der Folge alle 10 bis 20 Jahre auf perkutanem oder chirurgischem Weg ausgewechselt werden müssen. In bestimmten Fällen wird im Kindesalter eine palliative Shunt-Operation in mehreren Etappen vorgenommen, während die endgültige Korrekturoperation erst im Erwachsenenalter erfolgt. Andere Pathologien – beispielsweise Vorhofseptumdefekte – können bis ins Erwachsenenalter unentdeckt bleiben. Somit handelt es sich hier um einen ersten Eingriff. In den letzten Jahren ist die Mortalität infolge dieser Eingriffe bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler gesunken. In bestimmten Situationen ist das Operationsrisiko sehr gering, allerdings steigt dieses mit der Zahl der Reinterventionen signifikant an [14].

2% der Patienten sind von neurologischen Komplikationen betroffen. Die jährliche Inzidenz beträgt 0,05%

Weitere häufig auftretende Komplikationen sind die infektiöse Endokarditis und neurologische Komplikationen. Unter den Patienten mit angeborenem Herzfehler tritt die Endokarditis bis zu 40-mal häufiger auf als in der Allgemeinbevölkerung. Sie verursacht 4 bis 5% der Spitaleinweisungen dieser Patientengruppe und ist mit einer äusserst hohen Mortalität verbunden (bis zu 20%) [15]. In den meisten Fällen ist die Infektion auf Streptokokken oder auf Staphylokokken zurückzuführen. Laut den jüngsten Empfehlungen der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie sollte weiterhin bei den Patienten mit dem höchsten Risiko eine Antibiotikaprophylaxe erfolgen (Endokarditis in der Vergangenheit, Klappenprothese, nicht korrigierter zyanotischer Herzfehler, korrigierter angeborener Herzfehler bis zu 6 Monate nach der Operation oder angeborener Herzfehler mit residuellen Läsionen). Ausserdem betonen die Empfehlungen die Wichtigkeit einer guten Mundhygiene und regelmässiger zahnärztlicher Kontrollen bei allen Patienten [16].

Neurologische Komplikationen sind bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler nicht selten: Sie betreffen

2% der Patienten, und die jährliche Inzidenz beträgt 0,05% [17]. Für bestimmte Patientenkategorien besteht allerdings ein besonders hohes Risiko, etwa bei zyanotischem Herzfehler, pulmonaler Hypertonie, Ein-Kammer-Herz oder mechanischer Herzklappe, aber auch weniger komplexe Pathologien wie Vorhofseptumdefekte stehen mit einem erhöhten Risiko zerebrovaskulärer Ereignisse in Zusammenhang. Die Prävention neurologischer Komplikationen erfolgt durch eine strikte Kontrolle der Risikofaktoren (Rhythmusstörungen oder traditionelle Faktoren wie arterielle Hypertonie, Hypercholesterinämie, Diabetes, Rauchen) und durch eine gute Kenntnis der Risikosituationen bei zyanotischem Herzfehler (Verwendung von Filtern bei intravenösen Injektionen). Besonderes Augenmerk muss auf die Verschreibung von Kontrazeptiva für Patientinnen mit angeborenem Herzfehler gelegt werden. Im Allgemeinen ist eine Kontrazeption mit Präparaten zu bevorzugen, die nur Progestine als Wirkstoff enthalten.

Schwangerschaft

Das Thema Schwangerschaft sollte mit den Patientinnen mit angeborenem Herzfehler frühzeitig besprochen werden. Denn Schwangerschaft und Entbindung gehen mit bedeutenden hämodynamischen Veränderungen einher, und es muss gewährleistet sein, dass diese von den Patientinnen vertragen werden. In der Schwangerschaft steigt das Herzzeitvolumen aufgrund der Erhöhung des zirkulierenden Blutmenge und einer relativen Tachykardie, die ab der sechsten Schwangerschaftswoche auftritt, um etwa 50% an.

Bei bis zu 13% der Schwangerschaften treten kardiale Komplikationen auf

Ausserdem ist eine beträchtliche, auf die Erweiterung der Blutgefässe zurückgehende Abnahme des peripheren Widerstands zu beobachten. Während der Entbindung kommt es infolge der Kontraktionen zu grossen Blutdruckschwankungen und anschliessend zu einer vom Absinken der Uterusdurchblutung ausgelösten Erhöhung der zirkulierenden Blutmenge. Diese hämodynamischen Veränderungen bedeuten für das Herz eine beträchtliche Anstrengung. Die meisten Patientinnen mit angeborenem Herzfehler sind in der Lage, eine Schwangerschaft zu Ende zu bringen; die Gefahren für sie selbst und für das Kind müssen aber mit ihnen besprochen werden. Ausserdem muss bei jeder Patientin mit angeborenem Herzfehler vor der Schwangerschaft eine Risikobewertung vorgenommen werden, um die Gefahren kardialer, geburtshilflicher und fetaler Komplikationen abzuschätzen.

Bei bis zu 13% der Schwangerschaften treten kardiale Komplikationen wie Rhythmusstörungen, Herzinsuffizienz, zerebrovaskuläre Ereignisse oder gar Todesfälle auf [18]. Zur Vorhersage des Risikos kardialer Komplikationen wurden einige Scores veröffentlicht [18–20]. Die aktuellen Empfehlungen [21] schlagen ausserdem vor, die verschiedenen Herzfehler in Abhängigkeit des kardialen Risikos in Klassen einzuteilen (WHO I, II, III oder IV). So werden die Patientinnen mit Fallot-Tetralogie beispielsweise der WHO-Risikoklasse II zugeteilt, was im Vergleich zu einer Schwangeren ohne Herzfehler einem leicht erhöhten Komplikationsrisiko entspricht. Bei WHO-Klasse IV (schwere pulmonale Hypertonie, linksventrikuläre Dysfunktion, schwere Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes oder starke Dilatation der Aorta) ist den Patientinnen aufgrund des extrem hohen Risikos einer kardialen Komplikation dringend von einer Schwangerschaft abzuraten.

Leider sind geburtshilfliche Komplikationen alles andere als selten. Sie treten bei bis zu 30% der Schwangerschaften auf [22]. Bei dieser Patientinnengruppe kommen Präeklampsien, postpartale Hämorrhagien, Frühgeburten und auch nichtkardiale Todesfälle weit häufiger vor. Eine enge Zusammenarbeit zwischen Kardiologen und Gynäkologen zur Überwachung der Schwangerschaft ist deshalb unabdingbar.

Auch das fetale Risiko muss beachtet werden: Die Wahrscheinlichkeit eines angeborenen Herzfehlers ist im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung erhöht und wird auf etwa 4% geschätzt [23], ungeachtet anderer Syndrome. Neonatale Komplikationen (Frühgeburt, intrauterine Wachstumsverzögerung, intrazerebrale Blutungen oder Atemnot) kommen in bis zu 28% der Schwangerschaften vor [24].

Die Schwangeren müssen individuell überwacht werden, allgemein kann man aber sagen, dass Patientinnen der WHO-Klasse I im Laufe der Schwangerschaft einmal zu untersuchen sind, die meisten Patientinnen der WHO-Klasse II alle drei Monate, während die Patientinnen der Klassen III und IV wesentlich intensiver zu überwachen sind.

Schlussfolgerungen

Die Gruppe erwachsener Patienten mit angeborenem Herzfehler ist jung, äusserst vielfältig und wird zunehmend grösser. Die meisten Patienten leben ein beinahe normales Leben, fast alle müssen jedoch lebenslang kardiologisch betreut werden. Nicht selten kommt es zu Komplikationen; diese müssen mit Hilfe regelmässiger Kontrolluntersuchungen frühzeitig erkannt und behandelt werden. Eine multidisziplinäre Betreuung ist von grösster Bedeutung, insbesondere im Fall einer Schwangerschaft oder einer chirurgischen Reintervention.

Korrespondenz:
Judith Bouchardy
Service de cardiologie
CHUV
Rue du Bugnon 44
CH-1011 Lausanne
Judith.bouchardy[at]chuv.ch

Literatur
Das Literaturverzeichnis ist verfügbar auf www.medicalforum.ch.