

# KARDIOFORUM

Aus der Klinik für die Praxis

2 | 10

3. Jahrgang

## EMAH – Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern

Herzunterstützungssysteme

Druckstabilität bei CPAP-Geräten

Design und Gesundheit

Herztransplantation – von ihren Anfängen bis heute

MEDITEXT DR. ANTONIC

[www.kardioforum.com](http://www.kardioforum.com)

### Herausgeber:

**Prof. Dr. Michael Block** Klinik Augustinum München | **Prof. Dr. Johannes Brachmann** Klinikum Coburg | **Prof. Dr. Thomas Budde** Alfred Krupp Krankenhaus, Essen | **Prof. Dr. Harald Darius** Vivantes Klinikum Neukölln, Berlin | **Prof. Dr. Bernd-Dieter Gonska** St. Vincentius-Kliniken, Karlsruhe | **Prof. Dr. Dietrich Gulba** Krankenhaus Düren | **Prof. Dr. Dieter Horstkotte** Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen | **Prof. Dr. Matthias Leschke** Klinikum Esslingen a.N. | **Prof. Dr. Wolfgang Motz** Klinikum Karlsburg, Herz- und Diabeteszentrum Mecklenburg-Vorpommern | **Prof. Dr. Michael Oeff** Städt. Klinikum Brandenburg, Brandenburg | **Prof. Dr. Ernst Vester** Evangelisches Krankenhaus, Düsseldorf

# Herausgeber

---



**Prof. Dr. med. Michael Block**  
**Klinik Augustinum München**

Wolkerweg 16, 81375 München  
Tel.: 089 7097-1154, Fax: 089 7097-1882  
www.augustinum-kliniken.de  
block@med.augustinum.de



**Prof. Dr. med. Dieter Horstkotte**  
**Herz- und Diabeteszentrum NRW,  
Bad Oeynhausen**

Georgstr. 11, 32545 Bad Oeynhausen  
Tel.: 05731 97-1276, Fax: 05731 97-1286  
www.hdz-nrw.de, hkoch@hdz-nrw.de  
Call Center der Kardiologischen Klinik:  
Tel.: 05731 97-1100, Fax: 05731 97-1110,  
kardiocall@hdz-nrw.de



**Prof. Dr. med. Johannes Brachmann**  
**Klinikum Coburg**

Ketschendorfer Str. 33, 96450 Coburg  
Tel.: 09561 22-6348, Fax: 09561 22-6349  
www.klinikum-coburg.de  
johannes.brachmann@klinikum-coburg.de



**Prof. Dr. med. Matthias Leschke**  
**Klinikum Esslingen a. N.**

Hirschlandstr. 97, 73730 Esslingen a. N.  
Tel.: 0711 3103-2401, Fax: 0711 3103-2405  
www.klinikum-esslingen.de  
m.leschke@klinikum-esslingen.de



**Prof. Dr. med. Thomas Budde**  
**Alfried Krupp Krankenhaus, Essen**

Alfried-Krupp-Str. 21, 45131 Essen-Rüttenscheid  
Tel.: 0201 434-2524, Fax: 0201 434-2376  
www.krupp-krankenhaus.de  
innere@krupp-krankenhaus.de



**Prof. Dr. Wolfgang Motz**  
**Klinikum Karlsburg  
Herz- und Diabeteszentrum  
Mecklenburg-Vorpommern**

Greifswalder Str. 11, 17495 Karlsburg  
Tel.: 038355 70-1283, Fax: 038355 70-1655  
www.drguth.de  
prof.motz@drguth.de



**Prof. Dr. med. Harald Darius**  
**Vivantes Klinikum Neukölln, Berlin**

Rudower Str. 48, 12351 Berlin  
Tel.: 030 13014-2011, Fax: 030 13014-2404  
www.vivantes.de  
harald.darius@vivantes.de



**Prof. Dr. med. Michael Oeff**  
**Städt. Klinikum Brandenburg**

Hochstr. 29, 14770 Brandenburg an der Havel  
Tel.: 03381 41-1500, Fax: 03381 41-1509  
www.klinikum-brandenburg.de,  
oeff@klinikum-brandenburg.de



**Prof. Dr. med. Bernd-Dieter Gonska**  
**St. Vincentius-Kliniken, Karlsruhe**

Südenstraße 32, 76137 Karlsruhe  
Tel.: 0721 8108-3168, Fax: 0721 8108-3170  
www.vincentius-kliniken.de,  
prof.gonska@vincentius-ka.de



**Prof. Dr. med. Ernst G. Vester**  
**Evangelisches Krankenhaus,  
Düsseldorf**

Kirchfeldstr. 40, 40217 Düsseldorf  
Tel.: 0211 919-1855, Fax: 0211 919-3955  
www.evk-duesseldorf.de  
kardiologie@evk-duesseldorf.de



**Prof. Dr. med. Dietrich Gulba**  
**Krankenhaus Düren**

Roonstr. 30, 52351 Düren  
Tel.: 02421 30-1310, Fax: 02421 37827  
www.krankenhaus-dueren.de,  
Innere1@Krankenhaus-Dueren.de

# Editorial

---



Dieter Horstkotte

## Sehr geehrte Leserin, sehr geehrter Leser,

erst seit 50 Jahren besteht die Möglichkeit der chirurgischen, später auch der interventiven Korrektur angeborener Herzfehler. Bis dahin betrug die Letalität von Patienten mit angeborenen Herzfehlern vor Erreichen des Erwachsenenalters ca. 90 %. Die enormen Fortschritte in der Diagnostik und Therapie, insbesondere auch der komplexen kardialen Fehlbildungen, erforderten sowohl bei den Internisten als auch bei den Chirurgen Spezialisierungen, so dass zunächst an

einigen Universitätskliniken parallel zur Kardiologie auch kinder-kardiologische Abteilungen und kinderherzchirurgische Schwerpunkte entstanden.

Heute erreichen selbst Patienten mit komplexeren Herzfehlern nicht nur das Erwachsenenalter, sondern bei guter Lebensqualität eine weitgehend normale Lebenserwartung. Auf Grund der in aller Regel nur palliativen Korrektur der verschiedenen Herzfehlbildungen besteht bei diesen Patienten allerdings eine dauerhaft erhöhte Morbidität insbesondere bezüglich Herzinsuffizienz, Arrhythmien und Erregungsleitungsstörungen. Die Betroffenen entwachsen also einerseits ihren langjährigen pädiatrischen Betreuern, bedürfen andererseits aber einer lebenslangen, bei komplexen Palliationen oft sehr speziellen Diagnostik und Therapie, die besondere Kenntnisse und Fertigkeiten sowohl des Kinderkardiologen (z. B. bezüglich Veränderungen der zentralen Hämodynamik) als auch des Erwachsenenkardiologen (z. B. Ablationsbehandlungen von ventrikulären Tachykardien)

Trotz der wachsenden Zahl betroffener Patienten fehlte eine belastbare Versorgungsstruktur über lange Zeit. Mit der Zusatzausbildung von Kinderkardiologen und Erwachsenenkardiologen im Bereich der angeborenen Herzfehler bei Erwachsenen (EMAH) beginnt sich diese Lücke zu schließen. In die Versorgung von EMAH-Patienten können jedoch alle medizinischen Disziplinen einbezogen sein: der Neurologe bei einem jungen Schlaganfallpatienten mit intrakardialer Kurzschlussverbindung, der Gynäkologe bei der Kontrazeptionsberatung oder Schwangerschaftsbegleitung nach Fallot-Korrekturoperation, der Anästhesist bei der Narkoseplanung oder der Urologe bei der Indikationsstellung zur Endokarditisprophylaxe.

Einige wesentliche EMAH-Aspekte zu beleuchten, ist inhaltlicher Schwerpunkt dieser Ausgabe des Kardioforums.

Ich grüße Sie sehr herzlich,

Dieter Horstkotte

# Inhalt

- 4 Bericht zum 21. Seminar  
Interventive Kardiovaskuläre Medizin Bad Oeynhausen
- 6 Fontan-Zirkulation
- 12 Katheterbasierte Intervention nach palliativer  
oder korrigierender Operation angeborener Herzfehler
- 18 EMAH-Versorgung und -Zertifizierung in Deutschland:  
Hintergrund und Herausforderung
- 21 Organisation einer EMAH-Spezialambulanz:  
Personelle Anforderung und apparative Ausstattung
- 24 Erstdiagnostizierte und ersttherapierte angeborene Herzfehler  
bei Erwachsenen



## Impressum

### Herausgeber:

Prof. Dr. Michael Block (Klinik Augustinum, München)  
Prof. Dr. Johannes Brachmann (Klinikum Coburg, Coburg)  
Prof. Dr. Thomas Budde (Alfried Krupp Krankenhaus, Essen)  
Prof. Dr. Harald Darius (Vivantes Klinikum Neukölln, Berlin)  
Prof. Dr. Bernd-Dieter Gonska (St. Vincentius-Kliniken, Karlsruhe)  
Prof. Dr. Dietrich Gulba (Krankenhaus Düren)  
Prof. Dr. Dieter Horstkotte (Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen)  
Prof. Dr. Matthias Leschke (Klinikum Esslingen, Esslingen a. N.)  
Prof. Dr. Wolfgang Motz (Klinikum Karlsburg, Herz- und Diabeteszentrum  
Mecklenburg-Vorpommern)  
Prof. Dr. Michael Oeff (Städt. Klinikum Brandenburg, Brandenburg)  
Prof. Dr. Ernst Vester (Evangelisches Krankenhaus, Düsseldorf)

Chefredaktion: Werner Waldmann MA, Marion Zerbst  
Redaktion: Dr. med. Mihovil Antonic, Dr. J. Roxanne Dossak,  
Anne Greveling, Dr. Werner Kafka, Andrew Leslie  
Layout: Ursula Pieper  
Herstellung: Barbara Schüler  
Verlagsleitung: Dr. Magda Antonic

Fotos: Cover: istockphoto; S. 4, 5, 6, 7, 8, 9, 11, 23, 25, 26, 27, 39, 40, 41: HDZ NRW;  
S. 13, 14, 15: Universitätsklinikum Münster; S. 32/33 oben: Donald S. Fredrickson/Wiki-  
media; S. 32/33 unten, 34, 35, 36, 37, 38: Bruno Reichart; S. 48,49: SJM; S. 51: Kvadrat  
Clouds; S. 52 oben: Mayer'sche Hofkunstanstalt München; S. 52 unten: Kirsten Garbade;  
S. 52, 53: Fotolia.com; S. 54, 56: Hartwig Gauder

Verlag: **MEDITEXT DR. ANTONIC**; Hagäckerstraße 4; D-73760 Ostfildern

E-Mail: [dr.antonice@meditext-online.de](mailto:dr.antonice@meditext-online.de)

Tel.: 0711 7656494, Fax: 0711 7656590

Druck: Kohlhammer Druckerei GmbH + Co., Stuttgart

KARDIOFORUM erscheint viermal im Jahr. Das Magazin kann zum Preis von Euro 32,-  
zzgl. Versandkosten pro Jahr (vier Ausgaben) im Abonnement bezogen werden.

Das Magazin und alle in ihm enthaltenen Beiträge sind urheberrechtlich geschützt.

Mit Ausnahme der gesetzlich zugelassenen Fälle ist eine Verwertung ohne Einwilligung von  
MediText strafbar. Die Redaktion behält sich die Bearbeitung von Beiträgen vor.

Für unverlangt eingesandte Manuskripte, Fotos und Abbildungen wird keine Haftung über-  
nommen. Mit Namen gezeichnete Artikel geben die Meinung des Verfassers wieder.

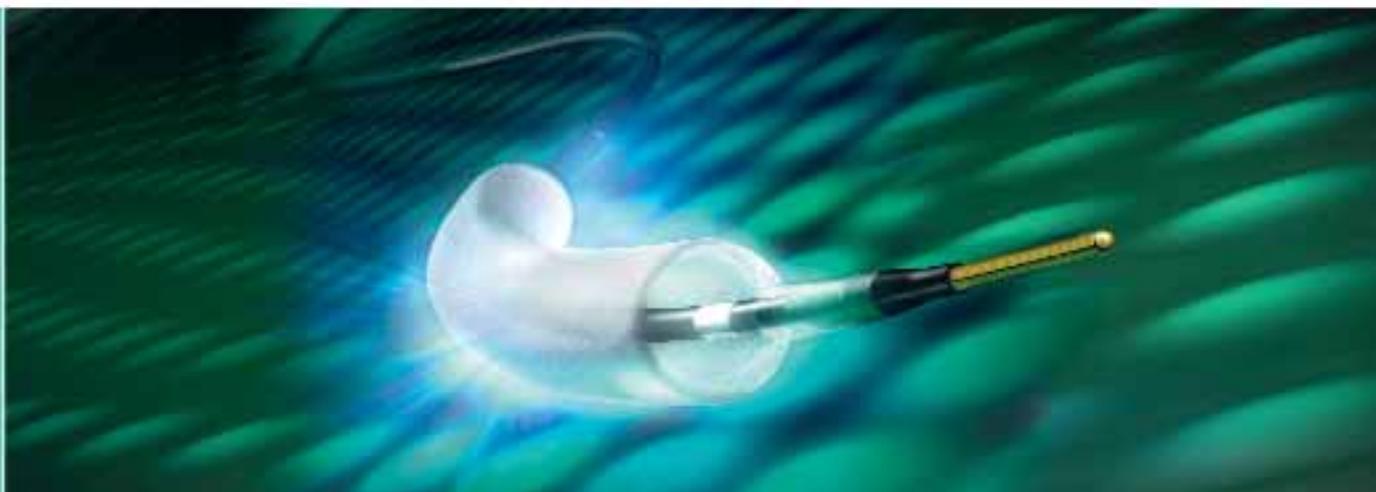
Erfüllungsort und Gerichtsstand ist Esslingen a. N.

Wichtiger Hinweis: Medizin als Wissenschaft ist ständig im Fluss. Soweit in dieser  
Zeitschrift eine Applikation oder Dosierung angegeben ist, darf der Leser zwar darauf  
vertrauen, dass Autor, Redaktion und Verlag größte Mühe darauf verwandt haben, dass diese  
Angaben genau dem Wissensstand bei Drucklegung der Zeitschrift entsprechen. Dennoch  
sollte jeder Benutzer die Beipackzettel der verwendeten Medikamente selbst prüfen, um in  
eigener Verantwortung festzustellen, ob die dort gegebene Empfehlung für Dosierungen  
oder die Beachtung von Kontraindikationen gegenüber der Angabe in dieser Zeitschrift ab-  
weicht. Leser außerhalb der Bundesrepublik Deutschland müssen sich nach den Vorschriften  
der für sie zuständigen Behörden richten. Jede Dosierung oder Applikation erfolgt auf eigene  
Gefahr des Benutzers.

Geschützte Warennamen (Warenzeichen) müssen nicht besonders kenntlich gemacht sein.  
Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann nicht geschlossen werden, dass es sich um  
einen freien Warennamen handelt.

**ISSN: 1866-1408**

- 28 Arrhythmien bei Patienten mit kongenitalen Herzerkrankungen
- 32 Herztransplantation – von ihren Anfängen bis heute
- 39 Herzunterstützungssysteme
- 42 „Glossar“ für Beratung und Therapie  
von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern
- 45 Die Druckstabilität und deren Alterungseffekt bei CPAP-Geräten
- 48 Fortschritte in der ICD-Therapie
- 50 Design und Gesundheit –  
Attraktive Praxisgestaltung mit dem Fokus auf Gesundheit und Wohlbefinden
- 54 Zwei Leben – drei Herzen



## SeQuent<sup>®</sup> Please.

Paclitaxel-freisetzender Ballonkatheter mit klinischer Evidenz. Innovative Wege in der Ballon-Angioplastie durch PACCOATH<sup>™</sup>-Beschichtungstechnologie

# Bericht zum 21. Seminar Interventive Kardiovaskuläre Medizin Bad Oeynhausen

Detlef Hering

Korrespondenzadresse:  
Dr. med. Detlef Hering  
Kardiologische Klinik,  
Herz- und Diabeteszentrum NRW  
Universitätsklinik  
der Ruhr-Universität Bochum  
Georgstr. 11  
32545 Bad Oeynhausen  
dhering@hdz-nrw.de

Bereits zum einundzwanzigsten Mal fand am 15. Januar dieses Jahres im Herz- und Diabeteszentrum Nordrhein-Westfalen (HDZ), Universitätsklinik der Ruhr-Universität Bochum, das Seminar „Interventive Kardiovaskuläre Medizin“ mit einer Live-Demonstration aus vier Herzkatheterlaboren statt. Ziel der Veranstaltung war es, einen möglichst umfassenden Überblick über das im HDZ verfügbare Spektrum innovativer katheterbasierter Behandlungsverfahren zu geben. Neben perkutanen Koronar- und Carotisinterventionen stand auch eine Katheterablation von Vorhofflimmern mittels magnetisch gesteuerter Navigation und Bildintegration eines intraprozedural angefertigten Dyna-CT auf dem Programm (Abb. 1).

Schwerpunktthema des Seminars war jedoch die kathetergestützte Implantation von Aortenklappenprothesen bei hochgradiger Aortenklappenstenose (transcatheter aortic valve implantation; TAVI). Vor dem Hintergrund einer kontinuierlich ansteigenden Lebenserwartung und hiermit in Zusammenhang stehender Häufigkeitszunahme senil-degenerativer Aortenklappenstenosen stellt die kathetergestützte Aortenklappenimplantation in

erfahrenen Händen und bei sorgfältiger Patientenselektion eine vielversprechende neue Therapieoption dar. Ihre potenzielle Bedeutung wird auch aus den Ergebnissen des Euro Heart Survey ersichtlich, nach denen bei einem

Drittel aller Patienten mit fortgeschrittener symptomatischer Herzklappenerkrankung (häufig Aortenklappenstenosen) eine chirurgische Therapie unterblieb, was häufig mit einem hohen Alter oder Komorbiditäten der



Abb. 2: CoreValve-Prothese

betroffenen Patienten begründet wurde (1). Während des Seminars konnten die Zuschauer beide derzeit gebräuchliche Implantationstechniken, nämlich die transfemorale Implantation einer CoreValve-Prothese (Abb. 2) und die transapikale Implantation einer Edwards-SAPIEN-Prothese (Abb. 3), live verfolgen. Die Fallpräsentationen umfassten neben einer Darlegung der Behandlungsindikation auch eine Darstellung der erforderlichen Voruntersuchungen, zu denen unter anderem eine Beurteilung der Klappenmorphologie mittels Echokardiographie und CT (Abb. 4) sowie für den transfemoralen

Abb. 1: Katheterablation eines persistierenden Vorhofflimmerns bei einem 63-jährigen Patienten. Abgebildet ist eine dreidimensionale Rekonstruktion des linken Vorhofs mittels Dyna-CT (grün) in einer frontalen und sagittalen (Ausschnitt unten rechts) Bildebene. Die Ablationsimpulse sind als rote Punkte dargestellt.

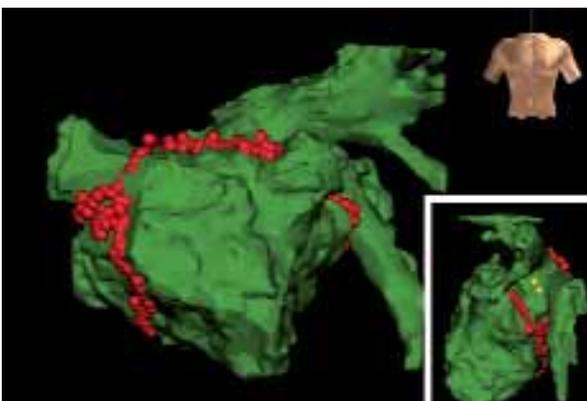


Abb. 3: Aufbringen einer Edwards-SAPIEN-Prothese auf einen Einführungskatheter



Abb. 4 (oben): Cardio-CT-Darstellung der stenosierte Aortenklappe (Pfeile) und des Abgangs der linken Koronararterie.



Abb. 5 (rechts): Dreidimensionale CT-Rekonstruktion der Aorta und Iliakalgefäße bei einer 80-jährigen Patientin vor geplanter transfemorale TAVI.

Zugangsweg eine CT-Angiographie des arteriellen Gefäßsystems mit dreidimensionaler Rekonstruktion gehören (Abb. 5). Zunächst wurde einer 87-jährigen Patientin mit einem mittleren transaortalen Druckgradienten von 77 mmHg und einem logistischen EuroSCORE von 31 eine 26 mm-Edwards-SAPIEN-Prothese implantiert. Hierdurch gelang eine vollständige Gradientenelimination bei nur geringem periprothetischem Leckfluss (Abb. 6). Nach einem unauffälligen postoperativen Verlauf konnte die Patientin am 22.1.2010 in eine Rehabilitationsklinik verlegt werden.

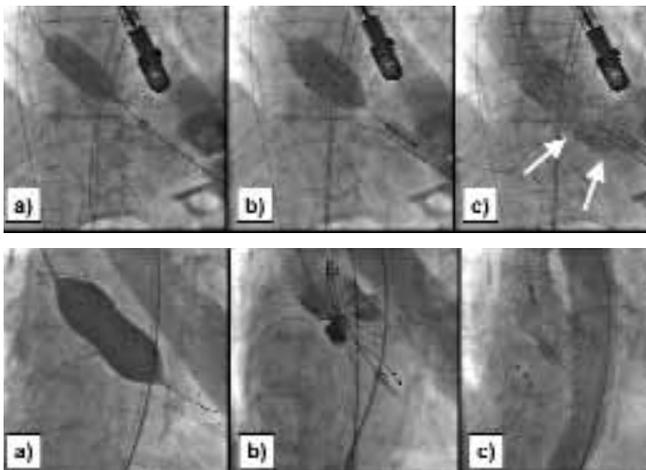


Abb. 6 (oben): Transapikale Implantation einer 26 mm-Edwards-SAPIEN-Prothese bei einer 87-jährigen Patientin (vgl. Text). a) Aortenklappenvalvuloplastie während hochfrequenter rechtsventrikulärer Schrittmacherstimulation. b) Implantation der Prothese. c) Abschlussdarstellung mit Nachweis eines geringen periprothetischen Refluxes (Pfeile).

Abb. 7 (unten): Transfemorale Implantation einer 29 mm-CoreValve-Prothese bei einer 80-jährigen Patientin (vgl. Text). a) Aortenklappenvalvuloplastie. b) Freisetzen der Prothese. c) Abschlussdarstellung ohne Nachweis eines periprothetischen Refluxes.

Danach erhielt eine 80-jährige Patientin (logistischer EuroSCORE 23) über einen retrograden femoralen Zugang eine selbstexpandierende 29 mm-CoreValve-Prothese mit einem ebenfalls optimalen hämodynamischen Resultat (Abb. 7). Abgesehen von einem postprozeduralen AV-Block 3. Grades mit konsekutiver Schrittmacherimplantation war auch hier der weitere stationäre Behandlungsverlauf komplikationsfrei. Beide Eingriffe wurden von einem interdisziplinären Team aus Kardiologen, Herzchirurgen und Kardioanästhesisten in einem speziell hierfür ausgestatteten Herzkatheterlabor durchgeführt.

Großer Wert wird auf eine enge Kooperation zwischen Kardiologen und Herzchirurgen gelegt, die auch in gemeinsamen Konferenzen zur Patientenauswahl („TAVI-Board“) ihren Ausdruck findet (Abb. 8). Die 30-Tage-Letalität nach TAVI-Intervention beträgt im HDZ derzeit 5,8 % und liegt am unteren Ende des aus bisherigen Publikationen bekannten Bereichs (2).

**Das 22. Seminar „Intervenitive Kardiovaskuläre Medizin“ ist für den 14. Januar 2011 geplant und soll – in der Tradition vorangegangener Veranstaltungen – dem interessierten Fachpublikum wiederum einen faszinierenden Einblick in neueste Entwicklungen der interventionellen Therapie von Herzerkrankungen ermöglichen.**



Abb. 8: Das TAVI-Team des HDZ NRW

#### Literatur

(1) Iung B, Baron G, Butchart EG et al. A prospective survey of patients with valvular heart disease in Europe: The Euro Heart Survey on Valvular Heart Disease. *Eur Heart J* 2003; 24: 1231–1243

(2) Vahanian A, Alfieri O, Al-Attar N et al. Transcatheter valve implantation for patients with aortic stenosis: a position statement from the European Association of Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Society of Cardiology (ESC), in collaboration with the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI). *Eur Heart J* 2008; 29: 1463–1470

# Fontan-Zirkulation

## Was man über eine komplexe Palliation wissen sollte

N. A. Haas

*Korrespondenzadresse:  
PD Dr. med. N. A. Haas  
Zentrum für angeborene Herzfehler  
Herz- und Diabeteszentrum NRW  
Universitätsklinik  
der Ruhr-Universität Bochum  
Georgstr. 11  
32545 Bad Oeynhausen  
nhaas@hdz-nrw.de*

Aufgrund zahlreicher bedeutsamer Entwicklungen auf dem Gebiet der Kinderherzchirurgie können heute die überwältigende Mehrzahl der Kinder mit angeborenen Herzfehlern erfolgreich operiert werden und erreichen das Erwachsenenalter. Diese Erfolge sind zum überwiegenden Teil durch ein besseres Verständnis um die Pathophysiologie der Herzfehler, aber auch durch wesentliche Fortschritte auf den angrenzenden Gebieten der Anästhesie, Herz-Lungen-Maschinen-Technik, des intraoperativen Managements sowie der postoperativen intensivmedizinischen Betreuung bedingt; dieses in Kombination mit einer konsequenten prä- und postoperativen Therapie bzw. Betreuung durch erfahrene Kinderkardiologen bzw. speziell ausgebildete Kinderkardiologen für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH bzw. GUCH).

### Univentrikuläres Herz

Für alle Patienten mit funktionell oder strukturell univentrikulären Herzen ist die Kreislaufftrennung nach dem Fontan-Prinzip (sog. Fontan-OP) das Standardverfahren zur Palliation des Herzfehlers. Dieses Verfahren wird bei allen Herzfehlern eingesetzt, bei denen nur eine einzige pumpende Herzkammer existiert (z. B. Trikuspidalatresie (TA), hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS), Double inlet left ventricle (DILV), etc. (Abb. 1 und 2)) oder bei der eine Herzkammer aufgrund der absoluten Größe (unbalanzierter AV-Kanal, DORV), der AV-Klappenanatomie (einige Formen des AV-Kanals) oder der Lage der Kammer zu den großen Gefäßen (Formen der D-TGA oder L-TGA mit VSD, DORV, etc.) diese eine Kammer chirurgisch nicht sinnvoll an einen Kreislauf angeschlossen und somit eine biventrikuläre Korrektur erzielt werden kann.

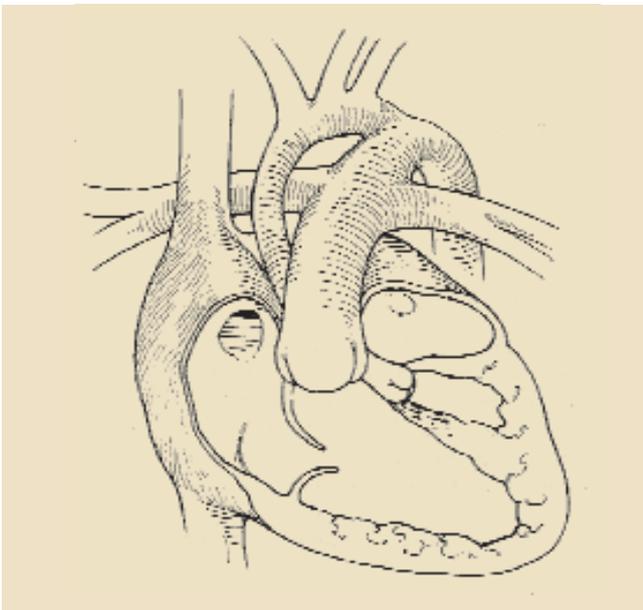


Abb. 1: Hypoplastisches Linksherzsyndrom. Der linke Ventrikel ist extrem klein, es findet sich eine Mitralklappenhypoplasie oder -atresie, zusätzlich eine Aortenklappenstenose oder -atresie. Die Koronarien werden retrograd über eine hypoplastische Aorta perfundiert. Das Lungenvenenblut mischt sich über einen ASD mit dem venösen Blut im rechten Vorhof. Perfusion des Systemkreislaufs über den Ductus arteriosus.

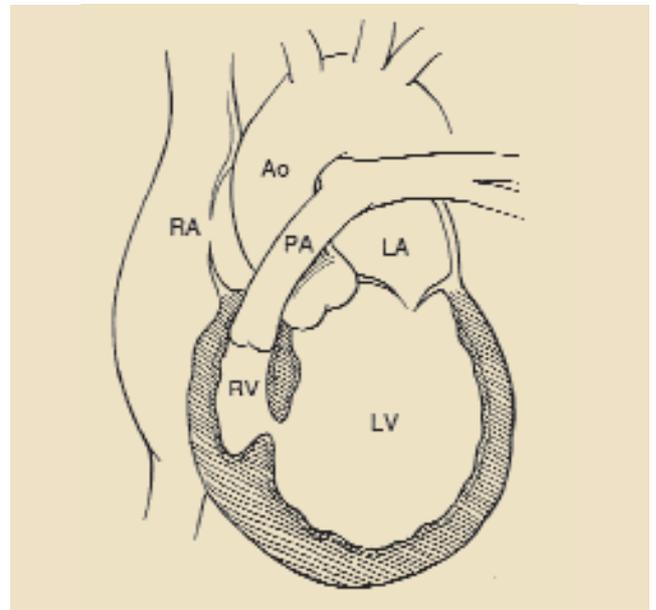


Abb. 2: Trikuspidalatresie. Dieser Herzfehler wird auch als hypoplastisches Rechtsherzsyndrom bezeichnet. Bei der hier dargestellten häufigsten Form findet sich eine Subpulmonalstenose, meistens auch eine Pulmonalstenose, die Perfusion der Lunge erfolgt teilweise auch über einen Ductus arteriosus. Das venöse Blut mischt sich über einen ASD mit dem Lungenvenenblut im linken Vorhof.

Ursprünglich 1972 zur Therapie bei der Trikuspidalatrie von Fontan in Bordeaux entwickelt, sind bis heute zwei wesentliche technische Änderungen erfolgt (siehe unten). Die komplette Kreislaufftrennung des Mischblutes erfolgt in mehreren Schritten, wobei der erste unmittelbar im Neugeborenenalter erfolgt, der zweite mit ca. 3–9 Monaten und der dritte Schritt ab ca. 3–5 Jahren bzw. ca. 15 kg Körpergewicht.

## 1. Schritt: Therapie im Neugeborenenalter

Prinzipiell erfolgen die ersten Behandlungsschritte des univentrikulären Herzens bereits im Neugeborenenalter. Ziel ist ein freier Zufluss zum Herzen, ein ungehinderter Abfluss des Blutes aus der Kammer in den Systemkreislauf, eine ausreichende Sättigung sowie ein guter Schutz der Lungengefäße vor Überflutung. Hierbei ergeben sich je nach den Variationen der vorliegenden Herzfehler prinzipiell drei Möglichkeiten:

- Bei guter Lungenperfusion (d. h. Sättigung um ca. 80 %) und ausreichendem Schutz vor Überflutung durch eine Pulmonalstenose (= Druckreduktion) kann zunächst ohne OP bis zum nächsten Schritt zugewartet werden.
- Bei unzureichender Lungenperfusion (z. B. Pulmonalatrie, hochgradige Pulmonalstenose, daher Zyanose) muss eine Shuntanlage erfolgen (z. B. modifizierter Blalock-Taussig-Shunt), um eine ausreichende Sättigung zu gewährleisten.
- Bei ungebremstem Blutzufuhr in die Lungengefäße muss dieser limitiert werden, damit es nicht zu einer Überflutung und sekundärer Herzinsuffizienz kommt und in rascher Zeit daraus die Entwicklung eines pulmonalen Hypertonus resultiert. Früher wurde bei den Kindern ein sog. Bändchen angelegt, heute erfolgt ein Anschluss der Pulmonalarterie direkt End-zu-Seit mit der Aorta (sog. Damus-Kaye-Stansel-Operation (Abb.3)).

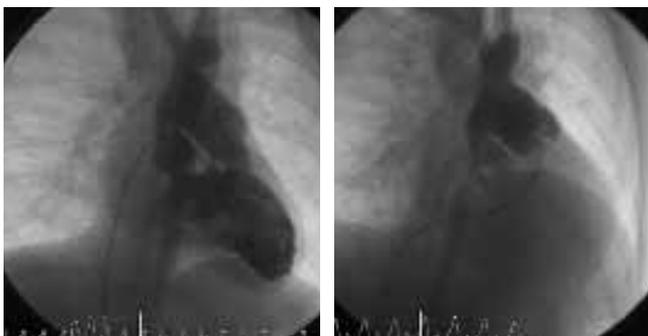


Abb. 3: Damus-Kaye-Stansel-Operation: End-zu-Seit-Operation der Aorta mit der Pulmonalarterie. Damit ist ein ungehinderter Abfluss aus beiden Kammern in die Aorta möglich.

- Weiterhin ist bei allen Formen des univentrikulären Herzens darauf zu achten, dass der venöse Zufluss zum Herzen (System und Lunge) ungehindert erfolgen kann. Daher sind Lungenvenenfehlmündungen zu korrigieren und ggf.

ein restriktives Vorhofseptum zu erweitern.

- Von besonderer Bedeutung ist schließlich der freie Abfluss aus der Kammer in den Systemkreislauf; dies gilt besonders bei Anomalien des Aortenbogens. Daher ist hier oft eine plastische Erweiterung des Aortenbogens notwendig (Formen der Norwood-Operation). Oft müssen verschiedene OP-Schritte in einer großen OP kombiniert werden (→ Norwood-OP: freier Blutfluss aus der Kammer in den Systemkreislauf und die Sicherung der pulmonalen Zufuhr).

**Norwood-Operation:** Wahrscheinlich in keinem Gebiet der modernen Kinderherzchirurgie haben sich in kurzer Zeit so viele unterschiedliche Therapiemodalitäten entwickelt wie bei Kindern mit einem hypoplastischen Linksherzsyndrom (HLHS) und der sog. Norwood-OP (Abb. 4). Diese OP ist nach wie vor mit einem hohen perioperativen Mortalitäts-Risiko von ca. 20–30 % verbunden. Einerseits muss bereits im Neugeborenenalter früh und aggressiv operiert

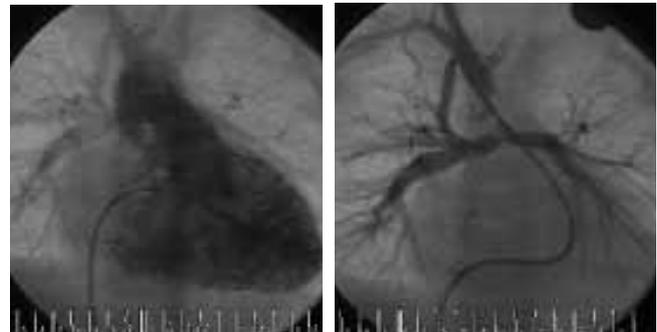


Abb. 4: Norwood-Anatomie postoperativ: es existiert nur ein großer rechter Ventrikel, die schmale, hypoplastische Aorta perfundiert die Koronarien. Die Lungenperfusion erfolgt über einen aortopulmonalen Shunt.

werden (hypothermer Kreislaufstillstand, lange Maschinenzeiten), zusätzlich erfolgt indirekte Koronarchirurgie. Weiterhin muss ein rechter Ventrikel die systemische Zirkulation übernehmen. Durch die Shuntphysiologie können neben der Volumenbelastung des Ventrikels zusätzliche physiologische Besonderheiten auftreten (QP/QS-Mismatch), was die perioperative Mortalität erhöhen kann. Die Modifikation nach Sano (RV-PA-Conduit, Sano-OP) bringt nach ersten Berichten eine bessere postoperative hämodynamische Stabilität. Trotz aller modernen Therapieverfahren und intensivmedizinischen Möglichkeiten bleiben die Mortalität und Morbidität beim HLHS auch heute noch hoch.

## 2. Schritt: bidirektionale cavopulmonale Anastomose (Glenn-OP)

Als zweiter Schritt der Kreislaufftrennung nach dem Fontan-Prinzip schließt sich im Alter von ca. 3–9 Monaten eine sog. bidirektionale cavopulmonale Anastomose oder al-

ternativ eine Hemifontan-OP an. Die obere Hohlvene wird dabei End-zu-Seit an die rechte Pulmonalarterie anastomosiert. Dabei kann oft nicht nur eine obere Hohlvene vorkommen, sondern eine normale rechte und eine zusätzli-

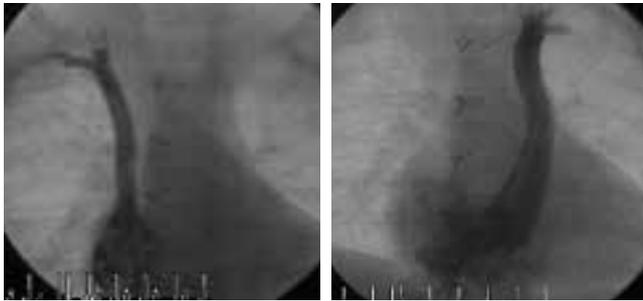


Abb. 5: Venenanomalien. Darstellung der häufigen anatomischen Variante: ein Patient mit einer rechten und linken oberen Hohlvene.

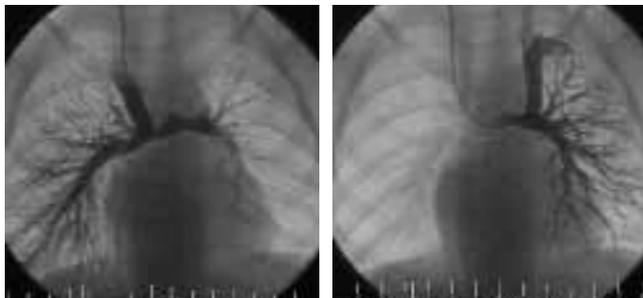


Abb. 6: Angiographie einer bilateralen bidirektionalen Cavopulmonalen Anastomose: Direkte End-zu-Seit-Anastomose beider oberen Hohlvenen mit der rechten rechten bzw. linken Pulmonalarterie.

che linke obere Hohlvene (Abb. 5), was diesen chirurgischen Schritt komplizierter macht (Abb.6). Nach der Operation wird der Blutstrom aus der oberen Hohlvene direkt in die Pulmonalarterie geleitet und somit das Herzvolumen entlastet. Da das Blut aus der V. cava superior sowohl in die linke als auch die rechte Pulmonalarterie fließt, nennt man dieses Verfahren auch bidirektionale cavopulmonale Anastomose (Abb. 7). Diese OP wird üblicherweise als



Abb. 7: Angiographische Darstellung einer Cavopulmonalen Anastomose: Direkte End-zu-Seit-Anastomose der oberen Hohlvene mit der rechten Pulmonalarterie.

Zwischenschritt zur Fontan-OP durchgeführt und kann nur bei niedrigem pulmonalem Widerstand erfolgen. Eine OP ist mit vertretbarem Risiko möglich, wenn durch Testung der Gefäßreagibilität im Rahmen von HK-Untersuchungen ein Nachweis bzw. Rückgang des Widerstandes auf 2 Wood-Units erfolgt. Bei hypoplastischen Pulmo-

nararterien kann durch Vasodilatoren ein gewisses Wachstum erzielt werden.

### 3. Schritt: Fontan-OP

Die komplette Kreislaufftrennung mit Anschluss auch des Blutflusses der unteren Körperhälfte erfolgt später, meistens mit ca. 3–5 Jahren. Hierbei wird das bisher noch nicht zuerst in die Pulmonalarterien fließende zyanotische Blut der unteren Körperhälfte, welches bisher als Zumischung zum arteriellen Blut die Sättigung der Patienten reduziert (zentrale Zyanose), direkt an die Pulmonalarterien angeschlossen. Chirurgisch erfolgte bei diesem letzten OP-Schritt (Fontan-Kompletierung) zuerst in den 80er Jahren eine sog. „atriopulmonale Verbindung“ (AC), d. h. eine Isolierung des rechten Vorhofs durch ASD-Verschluss, Verschluss der AV-Klappe und Anschluss des Vorhofohres an die Pulmonalarterie.

Aufgrund häufiger sekundärer Dilatationen im Vorhoffbereich mit v. a. thrombotischen Komplikationen und Rhythmusstörungen entwickelte man die erste wesentliche Modifikation zur Verbesserung der Blutstromeigenschaften. Man schuf einen sog. „lateralen Tunnel“, die totale cavopulmonale Anastomose (TCPC) (Abb. 8). Durch Patchein-

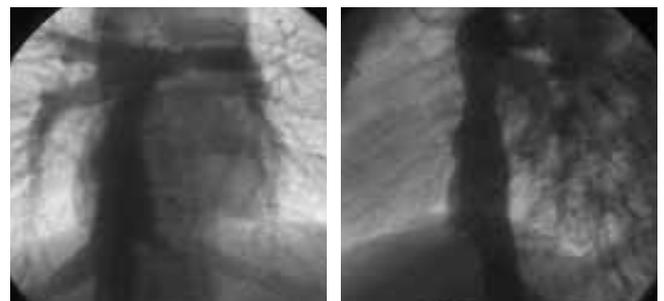


Abb. 8: Angiographische Darstellung eines sog- lateralen Tunnels – totale cavopulmonale Anastomose (TCPC). Hierdurch wird das venöse Blut der unteren Körperhälfte direkt in die Lunenarterie geleitet.

naht im Vorhof und somit Umleitung des Blutes der unteren Hohlvene fließt das Blut nun durch diesen geteilten Vorhof nach oben in die Vena cava superior, die ebenfalls mit der rechten Pulmonalarterie anastomosiert wurde. Bei vielen Patienten wurde als perioperativer Schutz ein sog. Überlaufventil belassen (= Lücke im Patch). Hierdurch kommt es zwar zu einem Rechts-links-Shunt und Zyanose, allerdings kann bei kurzfristiger postoperativer pulmonaler Widerstandserhöhung dadurch ein ausreichendes HZV gewährleistet werden. Dieses Ventil kann später mittels Kathetertechnik verschlossen werden. Bei narbigen Stenosen im Bereich des Fontan-Tunnels können diese ebenfalls interventionell therapiert werden (Abb. 9).

Auch dieses Verfahren wurde aufgrund häufig auftretender Rhythmusstörungen im Langzeitverlauf wiederum modifiziert – jetzt verwenden die meisten Zentren ein sog. extrakardiales Conduit (EC), welches die untere Hohlvene

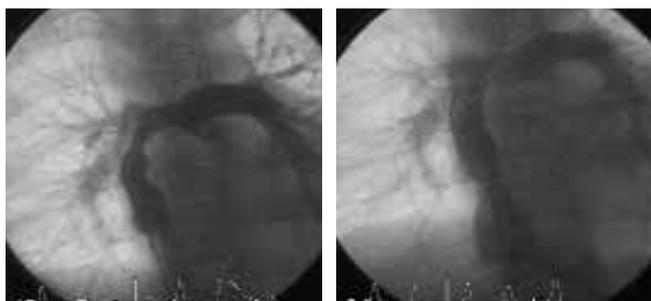


Abb. 9: Stenose im lateralen Tunnel – erfolgreiche Therapie mittels Stentimplantation.

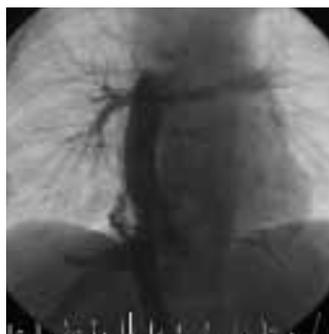


Abb. 10: Angiographie eines extrakardialen Konduit. Bei der Fontan-OP mittels extrakardialen Konduit erfolgt der chirurgische Anschluss der unteren Hohlvene mittels Goretex-Prothese direkt an die rechte Pulmonalarterie.

nach End-zu-End-Anastomose mit der rechten Pulmonalarterie verbindet, ohne dass im Vorhofbereich wesentliche chirurgische Inzisionen erfolgen müssen. Man verwendet hierzu meistens ein Conduit mit ca. 20–25 mm Durchmesser, um einen stenosefreien Abfluss bis ins Erwachsenenalter gewährleisten zu können (Abb. 10). Hierdurch wird eine geringere Inzidenz von Rhythmusstörungen im Verlauf erwartet.

### Voraussetzungen für das Gelingen einer Fontan-OP:

Im Folgenden sind die Idealvoraussetzungen für das erfolgreiche und komplikationsarme Gelingen einer Fontan-Komplettierung aufgelistet. Prinzipiell erfolgt die Lungenperfusion passiv ohne treibende Ventrikelkraft – daher sind alle Hindernisse auf diesem Weg als Risikofaktoren zu werten. Abweichungen sind möglich und bei jedem Patienten ist eine individuelle Risikoabschätzung zu erwägen.

**1. Gute Funktion des Systemventrikels.** Dieser sollte im Idealfalle ein anatomisch linker Ventrikel sein (z. B. DILV, TA, etc.), wenig Hypertrophie aufweisen (Hypertrophie = diastolische Funktionsstörung) und eine gute Ejektionsfraktion besitzen (EF >> 50 %).

**2. Die AV-Klappen sollten kompetent sein,** da eine inkompetente AV-Klappe (z. B. AV-Kanal) durch die Insuffizienz einen erhöhten Vorhofdruck erzeugt. Dadurch entsteht ein erhöhter pulmonalvenöser Abflusswiderstand und dadurch wird ein erhöhter pulmonaler Durchflusswiderstand verursacht.

**3. Lungenvenen ohne Obstruktion** (Lungenvenenfehlmündung). Fehlmündende Lungenvenen oder auch ein

restriktives Vorhofseptum bei z. B. Mitralatresie behindert ebenfalls den Durchfluss durch die Lunge und führt somit zu einer postkapillären Widerstandserhöhung.

**4. Die Lungengefäße sollten in ihren Dimensionen ausreichend groß sein** und aufgrund der Morphologie dem Blut einen geringen Durchflusswiderstand bieten. Diese Größe wird üblicherweise bestimmt mittels der sog. McGoon-Ratio ( $= \varnothing RPA + \varnothing LPA : \varnothing Aorta$  auf Zwerchfellhöhe), die ca. 2:1 betragen sollte, sowie des sog. Nakata-Index ( $=$  Summe der Querschnitte LPA und RPA im Verhältnis zur Körperoberfläche), der ca. 200–250 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> KOF betragen sollte.

**5. Es sollten keine Lungenarterienstenosen vorliegen.** Der Widerstand der pulmonalen Strombahn sollte gering sein (RP unter 2 Wood-Units x m<sup>2</sup> KOF), der mittlere Druck in den Pulmonalarterien sollte unter 15 mmHg betragen.

**6. Der Druck im linken Vorhof sollte niedrig sein,** im Idealfall unter 12 mmHg, besser unter 10 mmHg, korrespondierend auch ein niedriger enddiastolischer Druck im Systemventrikel.

**7. Es sollte keine Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes** bestehen. Vorbereitende Damus-Kaye-Stansel-Operation, Erweiterung eines restriktiven VSDs, Aortenbogenchirurgie bzw. Norwood-Operationen ermöglichen dies, eine auch milde Restenose im Bogenbereich (Re-Isthmusstenose) ist, z. B. interventionell, unbedingt therapiewürdig.

**8. Es sollte Sinusrhythmus vorliegen,** da bei fehlender atrioventrikulärer Synchronizität die Vorkammer gegen eine geschlossene AV-Klappe anarbeitet und es dadurch zu einer Druckerhöhung im Vorhof kommt. Risikofaktoren sind daher Vorhofflattern, IART oder Vorhofflimmern, aber auch Sinusarrest, etc. – daher oft Schrittmacherindikation.

**9. Weiter begünstigende Faktoren** sind derzeit ein **Alter über 2 Jahre**, da es postoperativ weniger zu Frühkomplikationen kommt.

**10. Die Lungenfunktion sollte altersentsprechend normal sein,** chronische Atemwegserkrankungen (z. B. Mukoviszidose, Asthma, etc.) sind Risikofaktoren. Weiterhin sollten beide Zwerchfelle gut funktionieren, eine postoperative Zwerchfellparese, die aufgrund der oft komplexen Chirurgie im Neugeborenenalter vorliegen kann, ist ebenfalls hinderlich.

### Langzeitverlauf

Die perioperative Mortalität ist erfreulicherweise gering und liegt derzeit für den dritten Schritt der Kreislaufftrennung im Kindesalter unter 5 %, die 10-Jahres-Überlebensrate bei ca. 90 %. Risikofaktoren für perioperative Morbidität und Mortalität bestehen im Wesentlichen in einer verlängerten Bypasszeit, Rhythmusstörungen treten bei 20 % auf, längere Drainageverluste (> 2 Wochen) bei

ca. 20 %, Schlaganfälle bei 5 %. Im Follow-up nach ca. 5 Jahren sind ca. 90 % der Patienten im Sinusrhythmus und über 95 % klinisch in NYHA I oder II.

Die Bostoner Arbeitsgruppe untersuchte 261 Kinder nach, die vor 1985 im mittleren Alter von 7,9 Jahren nach dem Fontan-Prinzip palliiert wurden (RA-PA-Verbindung 52 %, TCPC 39 %). Nach einer mittleren Nachbeobachtungszeit von 12,2 Jahren waren ca. 30 % verstorben, die perioperative Mortalität betrug hierbei insgesamt 68 %. Bei denen, die die Fontan-OP überlebt hatten, waren nach 5, 10, 15 bzw. 20 Jahren 94, 90, 87 und 83 % noch am Leben bzw. nicht transplantiert. Plötzliche Todesfälle, die wahrscheinlich durch Rhythmusstörungen bedingt waren, sowie thromboembolische Ereignisse und Herzversagen waren die Haupttodesursachen. Eine konsequente Antikoagulation ist daher notwendig.

Eine zunehmende Anzahl von Fontan-Patienten erreichen nun das Erwachsenenalter; ihnen steht trotz aller medizinischen Fortschritte eine unsichere Zukunft bevor. Die Patienten der ersten chirurgischen Therapieansätze (AC) entwickeln fast alle Arrhythmien, Herzinsuffizienz sowie einen progredienten Anstieg des pulmonalen Gefäßwiderstands sowie andere, für die Pathophysiologie des Fontan-Kreislaufs typische Komplikationen.

Häufig zeigen Kinder mit univentrikulären Herzen eine Wachstumsverzögerung, die sich sowohl durch die kardiale Belastung als auch durch die Zyanose erklären lässt. Bei Analyse des Gewichts- und Längenwachstums zeigt sich eine deutliche Reduktion des Gewichts, der Größe und des BMI vor allem vor der Glenn-Operation. Dieses Defizit kann durch die Fontan-Komplettierung normalisiert werden. Faktoren, die eine kardiale Belastung erhöhen, wie z. B. Kollateralen, stellten zusätzliche Risikofaktoren dar. Viele Fontan-Patienten zeigen nach der kompletten Kreislauftrennung ein Aufholwachstum. Weiterhin scheint besonders bei dieser Patientengruppe eine entsprechende hochkalorische Ernährung sinnvoll.

Auch wenn die Fontan-OP im Erwachsenenalter durchgeführt wird, zeigte sich, dass die OP meistens gut toleriert wurde. Die peri- und postoperative Morbidität ist jedoch durch Riskofaktoren (Alter > 30 Jahre, Heterotaxie-Syndrom, Ejektionsfraktion < 50 %, kleine Pulmonalarterien (Nakata-Index < 200 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> KOF), hoher PA-Druck (> 15 mmHg) und Widerstand (> 2 Wood-Units), Arrhythmien, vorausgegangene Fontan-OP, höhere enddiastolische Drucke und systemische Ausflussbahnobstruktion) erschwert, insbesondere dann, wenn mehrere Risikofaktoren vorlagen.

Gerade bei Patienten mit univentrikulären Herzen finden sich in zunehmendem Maße Vorhoffarrhythmien, die sowohl einer Katheterablation als auch ggf. chirurgischer Therapie bedürfen. Selten handelt es sich hier um typisches Vorhofflattern, meistens um inzisionale atriale Ta-

chykardien (IART), ektop atriale Tachykardien oder Vorhofflimmern. Hier bieten sich die sog. MAZE-Operationsverfahren an, die von der modifizierten rechtsatrialen Maze-OP, verschiedenen Formen der Kryoablationen bis hin zur echten Cox-Maze-III-OP reichen. Diese Therapieoption sollte bei all den Patienten Standard sein, bei denen eine Umwandlung einer früheren Fontan-Technik in einen extrakardialen Conduit erfolgen soll.

### Überlaufventil

Wie bereits erwähnt belassen viele Zentren bei einer Fontan-OP ein „Überlaufventil“ (Fenestrierung) zwischen dem venösen System und dem arteriellen Vorhof, damit postoperativ akute Widerstandserhöhungen im Pulmonalkreislauf nicht zum Abfall des System-HZV führen. Hierdurch konnte insbesondere bei Risikopatienten die perioperative Morbidität verringert werden, da eine chronische Erhöhung des ZVDs unterbleibt. Eine konsequente Antikoagulation ist daher bei diesen Patienten notwendig. Beim späteren interventionellen Verschluss dieser Fenestrierung kommt es zur Reduktion des Herzminutenvolumens und trotz Zunahme der Sauerstoffkonzentration zur Abnahme des Sauerstoffangebots. Im Rahmen von Belastungsuntersuchungen zeigte sich daher, dass sich die maximale Sauerstoffaufnahme nicht verbesserte, die Atemarbeit (VE/VCO<sub>2</sub>) sich jedoch ökonomisierte.

### Belastungsuntersuchungen

Im Laufe der vergangenen Jahre ließ sich nachweisen, dass auch der OP-Zeitpunkt bedeutenden Einfluss auf die Leistungsfähigkeit hatte. Patienten, die vor dem 3. Lebensjahr operiert wurden, zeigen eine höhere maximale Sauerstoffaufnahme (ca. 60 % der Norm vs. 50 %), ein besseres Herzminutenvolumen sowie eine höhere Ejektionsfraktion (EF 62 vs. 53 %) mehrere Jahre postoperativ. Bei vielen Kindern zeigt sich zwar in ca. 75 % eine normale systolische, aber in nur 30 % eine normale diastolische Funktion. Die Belastbarkeit (Sauerstoffaufnahme im Vergleich zur Norm) beträgt bei diesen Kindern nur 65 % und ist besonders bei rechtsventrikulärer Ventrikelmorphologie eingeschränkt. Einer der wesentlichen Faktoren zur Limitierung der Hämodynamik in Ruhe sowie unter Belastung stellt der pulmonalvaskuläre Widerstand dar. Die kardiale Funktion hat keinerlei direkten mechanischen Einfluss (vgl. Sogwirkung) auf den pulmonalen Blutfluss. Kinder mit hypoplastischem Linksherzen zeigen unabhängig von der zugrundeliegenden OP-Variante eine erheblich reduzierte maximale Sauerstoffaufnahme, sie beträgt bei den 8- bis 12-Jährigen ca. 70 % und bei den 13- bis 18-Jährigen ca. 60 % der Norm. Darüber hinaus nimmt bei allen Patienten die Belastbarkeit mit zunehmendem Alter kontinuierlich ab, die Ventrikelfunktion verschlechtert sich.

Weiterhin können sich bei vielen Patienten auch mit ei-



Abb. 11: Grosse veno-venöse Kollateralen aus der Region der Vena azygos sowie der V. subclavia links, die das venöse Blut an der Lunge vorbei direkt in den linken Vorhof drainieren und somit eine Zyanose verursachen. Therapie mittels Coil-Embolisation.

gentlich guten hämodynamischen Voraussetzungen sog. veno-venöse Kollateralen ausbilden. Hierbei handelt es sich um präformierte Gefäße, die sich teilweise monströs vergrößern und somit venöses Blut an der Lunge vorbei direkt in den Systemkreislauf drainieren (meistens Lungenvenen, linker Vorhof). Dies zeigt sich bei den Patienten durch eine Abnahme der Sauerstoffsättigung (neu auftretende Zyanose) besonders unter Belastungsbedingungen (Abb. 11).

### Eiweißverlustenteropathie

Die Eiweißverlustenteropathie (protein losing enteropathy – PLE) gehört zu den besonders schwerwiegenden chronischen Komplikationen der Fontan-OP und geht mit erheblicher Morbidität und Mortalität einher. Hierbei kommt es zu einem chronischen Verlust aller Plasmaeiweiße, was mit Gerinnungsstörungen, Hypoproteinämie, Hypalbuminämie mit Ödemen, Aszites etc. und chronischen Durchfällen ein-

hergeht. Risikofaktoren für die PLE sind erhöhte Druckwerte im pulmonalen bzw. venösen Kreislauf > 15 mmHg, Stenosierungen und eine eingeschränkte systolische und diastolische Funktion des Systemventrikels. Die PLE ist häufig mit Leberfunktionsstörungen kombiniert, beides Zeichen eines gestörten venösen Abflusses durch die Lunge. Tritt eine PLE auf, so ist die 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit des Patienten erheblich reduziert. Daher sind hierbei aggressive Therapiestrategien (z. B. Katheterinterventionen, etc.) bis hin zur Herztransplantation indiziert.

### Fontan und Schwangerschaft

Bei Frauen mit einer Fontan-Hämodynamik und Kinderwunsch sind zusätzlich zu den Risikofaktoren einer medikamentösen Therapie (z. B. Antikoagulation) folgende Aspekte zu beachten: Eine Schwangerschaft führt zu einer Steigerung des intravasalen Volumens. Dies führt zu einer Volumenbelastung des singulären Ventrikels und zu einem Anstieg des systemvenösen Druckes. Als Folge einer sich dadurch verschlechternden ventrikulären Funktion, einer AV-Klappen-Insuffizienz und Arrhythmien kann sich somit eine Herzinsuffizienz entwickeln oder verschlechtern. Darüber hinaus erfolgt gerade in der Spätschwangerschaft eine Zunahme des intraabdominellen Druckes, welches die Atemexkursion behindert und somit die Fontan-Zirkulation erschweren kann. Außerdem besteht während der Schwangerschaft eine verstärkte Gerinnungsneigung, so dass das Risiko für Thromben zusätzlich erhöht ist. Zu beachten ist außerdem das teratogene Potential bestimmter Medikamente (z. B. Cumarin-Derivate, ACE-Hemmer). Das Risiko für Aborte ist bei Frauen mit Fontan-Hämodynamik erhöht. Dennoch erscheint das Risiko bei Patientinnen mit einer stabilen hämodynamischen Situation und ohne Tachyarrhythmien oder embolische Ereignisse in der Vorgeschichte akzeptabel. Eine sorgfältige geburtshilfliche und kardiologische Überwachung (EMAH-Zentrum) während der Schwangerschaft sollte selbstverständlich sein.

### Zusammenfassung

Trotz der Tatsache, dass viele Patienten mit univentrikulären Herzen das Erwachsenenalter erreichen, ist der Langzeitverlauf der Fontan-Patienten derzeit noch nicht zufrieden stellend und trotz der modernen medizinischen Möglichkeiten mit einer erheblichen Morbidität und Mortalität verbunden. Allerdings beziehen sich die heutigen Langzeitergebnisse auf die früheren OP-Techniken und Verfahren, bei denen viele Patienten spät operiert wurden und daher oft Rhythmusstörungen, Ventrikelfibrose und eine eingeschränkte Hämodynamik im Fontan-Kreislauf vorliegen. Bei der Betreuung dieser Patienten müssen einerseits potentielle Folgen der oft komplexen chirurgischen Therapie regelmäßig evaluiert werden (Re-Stenosen im Aortenbogenbereich, Pulmonalgefäße, Fontantunnel, etc.). Regelmäßige spiroergometrische Untersuchungen sind unabdingbar, um kardiozirkulatorische Veränderungen frühzeitig zu detektieren (Zyanose, Ventrikelfunktion, Rhythmusstörungen, chronotrope Inkompetenz, etc.). Schließlich muss besonders an die typischen Folgeerkrankungen gedacht und diese ausgeschlossen werden (z. B. PLE).

Bis heute bedürfen daher Fontan-Patienten einer lebenslangen Betreuung in entsprechenden Fachambulanzen (Kinderkardiologie, EMAH), um die besonderen Probleme früh zu erkennen, eine entsprechende Beratung (Berufswahl, Belastbarkeit, Schwangerschaft, etc.) durchzuführen und vor allem frühzeitig und ggf. prophylaktisch Therapien einzuleiten.

# Katheterbasierte Intervention nach palliativer oder korrigierender Operation angeborener Herzfehler

Gerrit Kaleschke, Helmut Baumgartner

---

*Korrespondenzadresse:  
Univ.-Prof. Dr. med.  
Helmut Baumgartner  
OA Dr. Gerrit Kaleschke  
Kardiologisches Zentrum für  
Erwachsene mit angeborenen  
(EMAH) und erworbenen  
Herzfehlern  
Universitätsklinikum Münster  
Albert-Schweitzer-Str. 33  
48149 Münster  
Tel.: 0251 8346110  
Helmut.Baumgartner@ukmuens-  
ter.de  
Gerrit.Kaleschke@ukmuenster.de*

**D**ank der großen Fortschritte der Kinderkardiologie und Kinderherzchirurgie erreicht heute der Großteil von Patienten mit angeborenen Herzfehlern das Erwachsenenalter. Nicht selten sind zur Verbesserung des Zustands und zum Erreichen eines optimalen Langzeitverlaufs Folgeeingriffe erforderlich. Die katheterinterventionelle Behandlung von angeborenen Herzfehlern hat in den letzten 20 Jahren eine beachtliche Entwicklung genommen. Die Möglichkeiten reichen heute vom Verschluss von Shuntverbindungen oder unerwünschten Gefäßen, der Ballondilatation und Stent-Implantation bei arteriellen und venösen Gefäßstenosen bis hin zur kathetergestützten Implantation von Herzklappen. Obwohl wegen der relativ niedrigen Komplikationsraten sowie der geringen Patientenbelastung und kurzen Erholungszeit die Kathetereingriffe rasch Attraktivität erreicht haben, sind bei der Primärversorgung – im Kindesalter mehr als beim Erwachsenen – teilweise noch anhaltende Diskussionen entstanden, ob im Einzelfall ein Kathetereingriff mit Implantation eines Fremdkörpers, fehlender Entfernung von krankem Gewebe etc. tatsächlich einem bewährten chirurgischen Verfahren vorzuziehen ist. Ganz anders ist die Situation bei Folgeeingriffen nach korrigierender oder palliativer Operation. Hier wurden von Anfang an katheterinterventionelle Möglichkeiten als komplementäres Verfahren entwickelt, die ein neuerliches, teilweise im Langzeitverlauf noch wiederholt erforderliches chirurgisches Vorgehen mit meist erhöhtem Risiko vermeiden helfen und deshalb nicht nur kardiologischerseits, sondern auch von der Herzchirurgie mit großer Akzeptanz angenommen wurden. Dennoch ist

hier die wissenschaftliche Datenlage noch eingeschränkter als bei Ersteinriffen. Empfehlungen für Zeitpunkt und Art von Re-Interventionen sind in den aktuellen Leitlinien daher auch fast ausschließlich auf Expertenmeinung aufgebaut (1–3). Um die entsprechende Qualität zu sichern und ausreichende Expertise zu garantieren, sollte die Durchführung von derartigen Katheterinterventionen an überregionale EMAH-Zentren gebunden werden (4, 5).

Der vorliegende Artikel soll einen Überblick über die derzeit verfügbaren katheterbasierten Interventionen nach palliativer oder korrigierender Operation angeborener Herzfehler und ihre Indikationen geben.

## **Katheterinterventioneller Verschluss von Restshunts**

Die größten Erfahrungen im Bereich der Katheterintervention angeborener Herzfehler liegen heute für den Verschluss von Vorhofseptumdefekten und offenem Foramen ovale vor, wo die Kathedertechnik bei entsprechender anatomischer Eignung zur Therapie der Wahl geworden ist (3, 6). Der Eingriff kann in jedem Alter mit minimalem Risiko und sehr hoher Erfolgsrate durchgeführt werden (7). Demnach werden auch etwaige Restdefekte primär einem katheterinterventionellen Verschluss zugeführt. Da heute sowohl nach chirurgischem wie interventionellem Verschluss behandlungsbedürftige Restshunts selten sind, ist die Zahl derartiger Eingriffe gering. So finden sich in der eigenen Erfahrung von über 700 Septumverschlüssen lediglich fünf Eingriffe bei Restdefekten (vier nach chirurgischem und einer nach Katheterverschluss), die auch alle erfolgreich durch-

geführt werden konnten (Abb. 1). Ein weiterer Defekt war wegen fehlendem Randsaum zur freien Vorhofswand einer Katheterintervention nicht zugänglich. Prinzipiell müssen für diesen Eingriff die gleichen anatomischen Erfordernisse (Randverhältnisse) gegeben sein wie für den nativen Defekt. In der Regel liegt bei Restdefekten eine geringe Dehnbarkeit vor, je nach Lage kann die Sondierung erschwert sein. Die Indikation zur Intervention ist bei Nachweis einer hämodynamischen Relevanz (Volumenbelastung des rechten Ventrikels) oder Annahme einer paradoxen Embolie gegeben.

Nach Fontanoperation kann eine Fenestrierung zum katheterinterventionellen Verschluss anstehen. Restventrikelseptumdefekte kommen für den katheterinterventionellen Verschluss ebenfalls in Frage (8), hier liegen aber weniger Erfahrungen vor.

### Angioplastie und Stent-Implantation von Gefäßstenosen

Auch die Angioplastie und die Stent-Implantation bei Gefäßstenosen werden seit Jahren als Folgeeingriff nach Operationen von angeborenen Herzfehlern eingesetzt. Die häufigste Indikation stellt hierbei die Re(st)stenose bei Z. n. Korrektur einer Aortenisthmusstenose (Recoarctation) dar.

### Ballondilatation und Stent-Implantation bei Recoarctation

Während die Katheterintervention als Ersttherapie der Aortenisthmusstenose im Kindesalter nach wie vor kontrovers beurteilt wird, stellt sie bei Erwachsenen in vielen Zentren heute die bevorzugte Behandlung dar. Es besteht Einigkeit darüber, dass bei Rest- bzw. Restenosen die Katheterbehandlung wegen des höheren Operationsrisikos die Methode der Wahl ist. Die Häufigkeit der Recoarctation hängt von der Operationstechnik (Resektion und End-zu-End-Anastomose, Resektion und Protheseninterponat, Subclavioplastik nach Waldhausen) ab und wurde unterschiedlich berichtet (in einer rezenten Studie knapp 10 % (9)). Eine

systematische Beurteilung ist hier allerdings durch uneinheitliche Definitionen erschwert. Ziel der Behandlung ist in erster Linie, eine arterielle Hypertonie mit ihren Langzeitfolgen zu verhindern. Selbst ohne Rest- oder Restenose ist leider eine arterielle Hypertonie im Langzeitverlauf häufig (10). Allerdings konnte eine Senkung des Blutdrucks durch eine erfolgreiche Behandlung einer Recoarctation nachgewiesen werden (11). Die aktuellen Leitlinien empfehlen die Intervention in jedem Fall, wenn bei Bestehen einer Hypertonie und/oder signifikanter Linksventrikelhypertrophie eine Blutdruckdifferenz zwischen oberer und unterer Extremität von mehr als 20 mmHg vorliegt. Bei geringeren Gradienten, aber einem minimalen Durchmesser  $\leq 50\%$  im Vergleich zur Aorta in Diaphragmahöhe kann bei Hypertonie eine Intervention erwogen werden, bei Fehlen einer Hypertonie erscheint in diesem Fall ein Eingriff aber fragwürdig.

Es besteht noch keine Einigkeit darüber, ob die alleinige Ballondilatation bei Recoarctation im Erwachsenenalter noch einen Stellenwert hat (9). In den meisten Zentren ist beim Erwachsenen die Stentimplantation aber Methode der Wahl geworden, da die Ballondilatation allein mit einer relevanten Restenose-Rate von 20–30 % vergesellschaftet ist. Obwohl die Datenlage nicht einheitlich ist, erscheint die Effektivität der Stentimplantation höher. Auch die Annahme, dass Aneurysmata oder Dissektionen bei Stenting seltener wären, ist mit Daten nicht belegt (9, 12). Das Alter (über 40 Jahre) spielt offensichtlich eine bedeutsame Rolle für das Risiko von Komplikationen, was allerdings auch für die chirurgische Vorgehensweise gilt. Die derzeit umfangreichste Publikation über Stenting – eine multizentrische Studie, die 565 Eingriffe umfasst (allerdings alle Altersstufen, native und Recoarctation gemischt) – be-

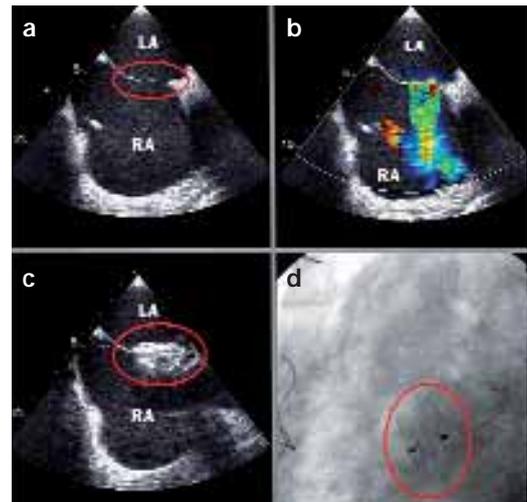


Abb. 1 (a–d): Echokardiographische Darstellung zweier Restdefekte des Vorhofseptums nach chirurgischem Patchverschluss (a+b) sowie nach interventioneller Therapie mit Abdecken beider Defekte durch einen Amplatzer-14 mm-ASD-Okkluder (c+d).

richtet zwei prozedurbezogene Todesfälle sowie Aortenkomplifikationen in 4 % (Dissektionen, Wandhämatom, Ruptur, Ausbildung von Aneurysmata) (12). An weiteren Komplikationen werden 28 Stentmigrationen, vier zerebrovaskuläre Ereignisse, eine periphere Embolie und 13 lokale Gefäßkomplifikationen berichtet. Die Komplikationsrate ist in den letzten fünf Jahren der Studie allerdings wesentlich geringer als über die Gesamtlaufzeit (6 versus 14 %). Es besteht die Hoffnung, dass die Ergebnisse durch die Verwendung von gecoverten Stents noch weiter verbessert werden können. Hier besteht allerdings die Limitation, dass in manchen Fällen die Stenose anatomisch den Abgang der linken A. subclavia mit einbezieht und ein gecoverter Stent insofern nicht eingesetzt werden kann. Ein Beispiel für eine Stent-Implantation bei Recoarctation zeigt Abb. 2.

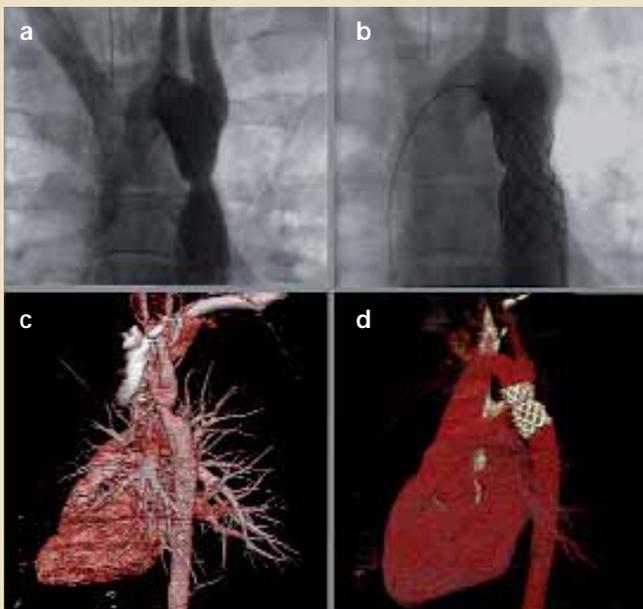


Abb. 2 (a-d): Recoarctation bei einem 24-jährigen Patienten nach Resektion und End-zu-End-Anastomose im ersten Lebensmonat (a+c) vor Intervention in fluoroskopischer und CT-angiographischer Darstellung. Implantation eines CP-Stents mit deutlichem Lumenzugewinn (b+d) bei sehr rigider Stenose und Reduktion des Gradienten von 40 mmHg auf < 10 mmHg.

> 50 % mit Rechtsventrikeldruck über 50 mmHg und/oder Minderperfusion im Lungenszintigramm zu erwägen.

### Angioplastie und Stent-Implantation von Venenstenosen

Die häufigste Situation, die Anlass zu einer Intervention im venösen Bereich geben kann, sind systemvenöse Stenosen nach atrialem Switch (Mustard- und Senning-Operation) bei Transposition der großen Gefäße. Am häufigsten findet sich die Stenose an der Einmündung der oberen Hohlvene in den Baffle (Abb. 3). Beim symptomatischen Patienten ist die Stent-Implantation Therapie der Wahl (13). Die Patienten können durch Kollateralisierung über die Vena azygos selbst bei hochgradigen Stenosen allerdings asymptomatisch bleiben. Eine Intervention kann dann zur Sicherung eines Zugangs für eine Schrittmachersonde er-



Abb. 3: 33-jähriger Pat. mit kompletter Transposition der großen Gefäße und Z. n. atrialem Switch (Mustard-OP 1977). Angiographische Darstellung einer hochgradigen Mündungsstenose der V. cava superior. Bei Kollateralisierung über eine große V. azygos besteht allerdings kein relevanter Gradient. Klinisch zeigten sich keine Zeichen einer oberen Einflussbehinderung.

### Angioplastie und Stent-Implantation bei peripheren Pulmonalstenosen

Residuelle oder rezidivierende Pulmonalarterienstenosen können nach deren operativer Korrektur sowie im Rahmen komplexer Vitien wie zum Beispiel nach Fallot-Korrektur, nach früherer Anlage systemarteriell-pulmonalarterieller Shunts oder im Bereich eines früheren Pulmonalisbandings zur Re-Intervention anstehen. Auch hier ist die Katheterintervention – im Erwachsenenalter in der Regel Stent-Implantation – Therapie der Wahl. Ein Eingriff ist bei Stenosen

wegen werden. Neben Bafflestenosen können auch Baffleleaks, die zu signifikantem Shunt führen, Anlass für eine Intervention mit gecoverten Stents oder Okkludern sein.

### Re-Interventionen am rechtsventrikulären Ausflusstrakt nach Fallot-Korrektur und anderen Operationen komplexer Herzfehler mit Conduit vom rechten Ventrikel zur Pulmonalarterie

Der Langzeitbetreuung des Patienten mit korrigierter Fal-

lot'scher Tetralogie ist ein eigener Beitrag in diesem Heft gewidmet, so dass bezüglich der klinischen Details auf diesen Artikel verwiesen werden kann. Ein Hauptproblem in dieser Patientengruppe stellt die häufig schwere Pulmonalinsuffizienz dar, die oft über viele Jahre gut toleriert wird, letztlich aber im Langzeitverlauf zum Rechtsventrikelversagen mit Herzinsuffizienz und malignen Rhythmusstörungen führt. Den richtigen Zeitpunkt für eine Re-Intervention zu finden, stellt eine der Herausforderungen für den EMAH-Kardiologen dar. Bislang war das Problem in der Regel nur chirurgisch lösbar in Form der Implantation eines Pulmonalis-Homografts oder eventuell durch einen Heterograft (Contegra®; allerdings von der Größe her limitiert und daher beim Erwachsenen nur begrenzt einsetzbar) (14). Aufgrund der begrenzten „Haltbarkeit“ und Degenerationsneigung dieser Implantate ist jedoch die Not-

deln, haben nur zu beschränkten Erfolgen geführt. Deshalb hat insbesondere während der letzten zehn Jahre eine intensive Suche nach interventionellen Therapieoptionen in Form perkutan implantierbarer Herzklappen begonnen. Verschiedene Systeme kamen bereits mit vielversprechenden Ergebnissen zur klinischen Anwendung (15–17). Pionierarbeit wurde hier von Philipp Bonhoeffer geleistet (16). Die von ihm entwickelte Klappe und Interventionstechnik wurden bisher am häufigsten eingesetzt und am detailliertesten untersucht. Sie war die erste am Menschen perkutan implantierte Klappe, noch vor der ersten kathetergestützt implantierten Aortenklappe. Es handelte sich um ein Präparat der Klappe aus einer Rinder-Jugularvene, die biochemisch aufgearbeitet und in einen Platin-Iridium-Stent montiert wurde. Heute ist das Produkt nach Übernahme durch die Firma Medtronic als Melody™-

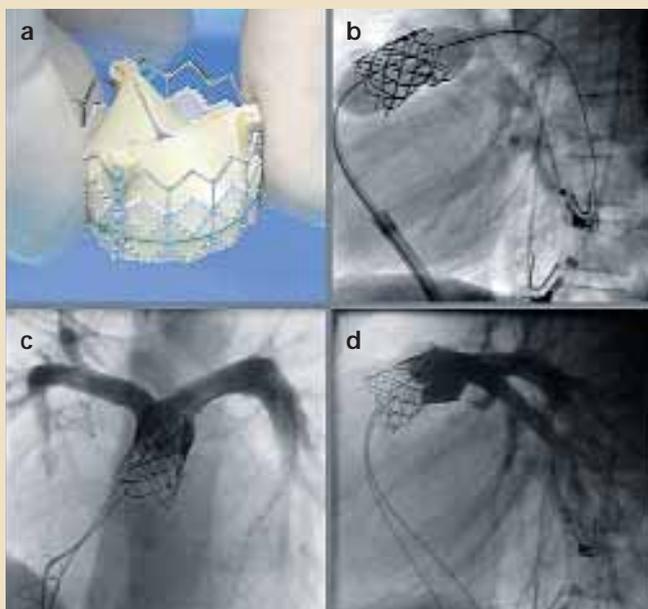


Abb. 4: (a) Edwards SAPIEN™ THV (transcatheter heart valve), bislang vor allem erfolgreich eingesetzt zur Implantation in Aortenklappenposition. Erste Erfahrungen bestätigen jedoch auch die Tauglichkeit zur Verwendung in Pulmonalposition (s. Text). (b) Expansion des klappentragenden Stents innerhalb eines zuvor implantierten CP covered Stents in Pulmonalposition. (c+d) Pulmonalsangiographie nach Klappenimplantation.

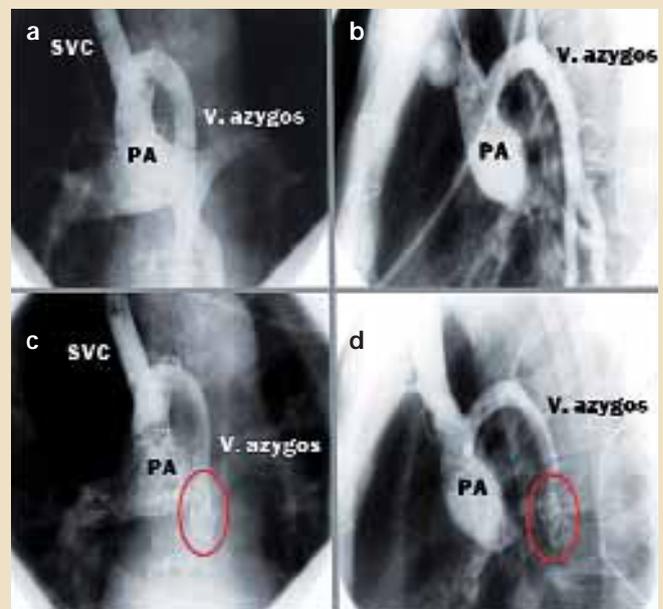


Abb. 5: Palliativer Glenn-Shunt (Verbindung zwischen V. cava superior und Pulmonalarterie), dessen Funktion durch die Kollateralisierung über eine große V. azygos zur V. cava inferior beeinträchtigt ist (a: anterior-posteriore Projektion, b: laterale Projektion). Coiling der V. azygos (c+d) mit nachfolgend deutlich verbesserter arterieller Sauerstoffsättigung (siehe Text).

wendigkeit mehrerer erneuter operative Eingriffe während der zu erwartenden Lebenszeit vorgezeichnet. Das gleiche Problem trifft alle anderen Herzfehler, bei denen der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt durch Implantation eines klappentragenden Conduits zwischen rechtem Ventrikel (RV) und Pulmonalarterie (PA) rekonstruiert werden musste (z. B. Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt, Rastellioperation bei Transposition der großen Gefäße mit Ventrikelseptumdefekt, etc). Die Versuche, stenosierte Homografts und Heterografts mit Ballondilatation zu behan-

deln, haben nur zu beschränkten Erfolgen geführt. Deshalb hat insbesondere während der letzten zehn Jahre eine intensive Suche nach interventionellen Therapieoptionen in Form perkutan implantierbarer Herzklappen begonnen. Verschiedene Systeme kamen bereits mit vielversprechenden Ergebnissen zur klinischen Anwendung (15–17). Pionierarbeit wurde hier von Philipp Bonhoeffer geleistet (16). Die von ihm entwickelte Klappe und Interventionstechnik wurden bisher am häufigsten eingesetzt und am detailliertesten untersucht. Sie war die erste am Menschen perkutan implantierte Klappe, noch vor der ersten kathetergestützt implantierten Aortenklappe. Es handelte sich um ein Präparat der Klappe aus einer Rinder-Jugularvene, die biochemisch aufgearbeitet und in einen Platin-Iridium-Stent montiert wurde. Heute ist das Produkt nach Übernahme durch die Firma Medtronic als Melody™-

nichtinvasive Bildgebung im Vorfeld bzw. eine Coronarangiographie bei Ballonvor-dilatation im Rahmen der Implantations-prozedur erforderlich ist. Eine der größten Limitationen dieser Klappe ist die Größenbeschränkung (18–22 mm). Gegenüber einer alleinigen Stent-Implanta-tion zur Behandlung bei vornehmlicher Stenose (19), aber auch bei kombinier-tem Pulmonalvitium oder führender Insuffizienz zeigt sich eine Verbesserung der rechtsventrikulären Funktion (20), die Entlastung von der Pulmonalstenose führt zu einer Steigerung der Leistungs-reserven der Patienten (21), was letztlich die Zahl an Re-Operationen reduzieren kann. Die bisher veröffentlichten Fallseri-en umfassen mittlerweile mehrere hun-dert Patienten im Zeitraum seit der Ers-timplantation im Jahre 2000, so dass hier bereits ein relativ gut etabliertes Thera-piekonzept vorliegt.

In der Zwischenzeit wurden erste Er-fahrungen mit der Edwards-SAPIEN™-Klappenstentprothese (Edwards Lifesci-ences) zur Anwendung in Pumonalposi-tion gesammelt (Abb. 4) (22, 23). Diese Klappe mit ballonexpandierbarem Stent, die bereits in der vierten kontinuierlich verbesserten Generation zur Verfügung steht, hat sich aktuell in Aortenposition schon bewährt und wird, was die Klap-pengröße betrifft, mehr Flexibilität bei der Größe des rechtsventrikulären Ausfluss-trakts erlauben. Ähnlich wie bei der Me-lody™-Klappe wird zuerst ein Stent in den rechtsventrikulären Ausstromtrakt einge-setzt, in den dann die Klappe implantiert wird. In den USA und Kanada wurden im ersten Halbjahr 2010 45 Patienten mit der Edwards-SAPIEN™-Klappe in dieser Indi-kation behandelt. Das europäische Im-plantations-Programm wurde mit initial neun Patienten im Juni 2010 gestartet. In unserem Zentrum konnten nach guten Er-fahrungen mit diesem Klappentyp bei mehr als 120 Patienten mit Aortensteno-se zwei junge Patienten mit degenerier-tem Pulmonalis-Homograft erfolgreich be-handelt werden. Beide waren bei Fal-lot'scher Tetralogie mehrfach am Herzen voroperiert und bedurften nun einer er-neuten Korrektur. Angiographisches Bild-

material findet sich dazu in Abb. 4. Der Vorteil dieser Klappe wird unter anderem in der Verfügbarkeit größerer Klappen lie-gen. Die Tatsache, dass sowohl für die Melody™-Klappe als auch für das Ed-wards-SAPIEN™-Modell eine Klappe-in-Klappe-Implantation möglich ist (24, 25), könnte für die zukünftige Entwicklung von besonderer Bedeutung sein. Da auch für diese Klappen eine begrenzte Lebens-dauer – vor allem bei jüngeren Patienten – anzunehmen ist, wäre damit die neuerliche Katheterintervention im Falle des Pro-thesenversagens in Aussicht gestellt. Das Management der Patienten mit RV-PA-Conduits bzw. generell Re-Interventions-bedürftigkeit des rechtsventrikulären Aus-flusstrakts könnte sich mit dieser neuen Möglichkeit noch gravierend ändern.

Derzeit ist die Re-Intervention bei symptomatischen Patienten mit schwerer Stenose und/oder Insuffizienz indi-ziert. Bei asymptomatischen Patienten muss ein Eingriff erwogen werden, wenn die objektivierte Leistungsfähigkeit ab-nimmt (Spiroergometrie), die Rechtsven-trikelgröße zu- oder Rechtsventrikelfunk-tion abnimmt, der Rechtsventrikeldruck 80 mmHg übersteigt, eine progrediente Trikuspidalinsuffizienz oder zunehmende Rhythmusstörungen auftreten.

### **Verschlüsse unerwünschter Kollateralgefäße und Fisteln**

Einen weiteren Bereich katheterbasierter Re-Interventionen stellt der Verschluss von unerwünschten Kollateralgefäßen und Fisteln mit Coils oder anderen Devi-ces dar.

Pulmonale AV-Fisteln waren besonders häufig nach klassischem Glenn-Shunt (End-zu-End-Anastomose der Vena cava superior mit der Pulmonalarterie als Palliation bei univentrikulärem Herzen) zu sehen, kommen aber auch nach bidi-rektionalem Glenn-Shunt (End-zu-Seit-Anastomose) und nach Fontanoperation (direkte Einleitung des gesamten sys-temvenösen Rückstroms in den Pulmo-nalkreislauf) vor. Sie können zur Abnahme der arteriellen Sauerstoffsättigung und auch Hämoptysen führen. Der Verschluss mit Coils stellt die katheterinterventio-

nelle Behandlungsmöglichkeit dar.

Ein Beispiel eines unerwünschten Kollateralgefäßes zeigt Abb. 5. Bei dem Patienten mit Glenn-Shunt ist es über eine nicht ligierte Vena azygos zur Entwicklung eines Kollateralflusses von der oberen zur unteren Hohlvene und damit zur Abnahme der arteriellen Sauerstoffsättigung gekommen. Der erfolgreiche Verschluss der Vena azygos mit mehreren

Coils hat zu einem signifikanten Anstieg der Sauerstoffsättigung und einer klinischen Besserung des Patienten geführt.

Nach Fontanoperation können neben den pulmonalen AV-Fisteln systemvenös-pulmonalvenöse Kollateralen sowie systemarteriell-pulmonalarterielle oder -pulmonalvenöse Kollateralen auftreten, durch die eine Katheterintervention erforderlich werden kann.

#### Literatur

Die Literaturliste finden Sie im Internet unter [www.kardioforum.com](http://www.kardioforum.com)

## Zusammenfassung

Katheterbasierte Interventionen nach palliativer oder korrigierender Operation haben in der Versorgung Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern eine besondere Bedeutung erlangt. Die Möglichkeiten reichen heute vom Verschluss von Shuntverbindungen oder unerwünschten Gefäßen, Ballondilatation und Stent-Implantation von arteriellen und venösen Gefäßstenosen bis hin zur kathetergestützten Implantation von Herzklappen. Damit kann nicht nur die Anzahl von Reoperationen in dieser Patientengruppe wesentlich reduziert werden. Die Behandlung kann in der Regel auch mit niedrigerem Risiko und kürzer Erholungszeit durchgeführt werden. Eine bedeutsame Weiterentwicklung der Techniken kann noch erwartet werden.

home care



## Gesunder Schlaf – klare Herzenssache.

**SOMNOvent CR** – Die schlafmedizinische Therapielösung bei periodischer Atmung sowie zentraler, gemischter und komplexer Schlafapnoe

- WMtrak-Technologie sorgt für optimale Synchronität von Patientenatmung und Gerät
- effizient: Weinmanns autoTriLevel-Prinzip (automatische Anpassung der drei Druckniveaus IPAP, EPAP, EEPAP)
- Schutz vor Sauerstoffentsättigung durch automatische Hintergrundfrequenz

Mit optimiertem  
Entsättigungsschutz

**JOYCE Full Face GEL** – Mund-Nasen-Gelmaske für höchsten Tragekomfort

- einfache Maskenanpassung ohne Druckstellen
- Schutz vor Auslaufen durch vernetzte Gel-Struktur
- Maskenwulst und Stirnpolster aus Gel
- Weinmann-Gelmasken: die einzigen mit Kugelgelenk
- optionale Reißleine ermöglicht schnelle Entriegelung

T: 040-5 47 02-100, [weinmann.de](http://weinmann.de)

# EMAH-Versorgung und -Zertifizierung in Deutschland: Hintergrund und Herausforderung

A. A. Schmaltz

Korrespondenzadresse:  
A. A. Schmaltz  
Ehem. Dir. der Klinik für Kinderkardiologie, Universitätsklinikum Essen  
Geschäftsführer der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie  
Heidmannsbusch 6  
45133 Essen  
achim.schmaltz@web.de

Die Fortschritte der Kinderkardiologie, Kardiologie, Anästhesiologie und Intensivmedizin und insbesondere der Kinderherzchirurgie in den letzten Jahrzehnten haben zu einer eindrucksvollen Verbesserung der Lebensaussichten von Kindern mit angeborenen Herzfehlern geführt: Lag vor Einführung der Kinderkardiologie die Letalität angeborener Herzfehler im Kindesalter bei 80 % (MacMahon B et al., 1953), so konnte eine epide-

miologische Studie aus dem letzten Jahrzehnt eine Gesamtmortalität von nur 2,2 % (bei knapp 1300 Patienten) und eine operative Frühmortalität von nur 6 % aufzeigen (Sommers C et al., 2005). Während Wren und O'Sullivan bei den Geburtsjahrgängen 1985–94 in der Northern Health Region, UK, eine Überlebensrate von 78 % bis zum Alter von 16 Jahren fanden, schätzte die 32. Bethesda Konferenz die Überlebensrate auf 85 %

(Warnes CA et al., 2001). Damit entsteht in zunehmendem Maße eine völlig neue Gruppe von Patienten mit korrigierten, teilkorrigierten oder palliativ behandelten Herzfehlern, die mit neuen, unerwarteten Problemen auf uns Ärzte zukommen und Hilfe erwarten. Bei diesen Problemen mischen sich kinder-kardiologische Fragestellungen mit internistisch-kardiologischen, allgemeinmedizinischen und Fragen aus anderen Fachrichtungen, so dass nur eine interdisziplinäre Betreuung Erfolg haben kann. Die Größe dieser Patientengruppe in Deutschland lässt sich nur schwer einschätzen: Legt man für die Inzidenz der Herzfehlergruppen (komplex – einfach) und die Überlebensquoten der Patienten die Angaben der 32. Bethesda Konferenz und der GUCH-Arbeitsgruppe der British Cardiac Society zugrunde, kommt man auf die in Tab. 1 dargestellte Schätzung einer Gesamtzahl von 181 500 EMAH-Patienten in Deutschland. Rechnet man die in Que-

**Tabelle 1: Schätzung der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (HF) in Deutschland**

	Geburtsjahr	Geburten in D	Pt. mit HF	18 J. Überlebensrate	Überlebende mit 18 J.
<b>komplexe HF</b> (Inzidenz 1,5/1000)	1950–59	10 000 000	15 000	10 %	1500
	1960–79	21 180 000	31 770	35 %	11 120
	1980–89	8 860 000	13 290	50 %	6645
	(1990–99)	8 040 000	12 062	70 %	8443
<b>einfache HF</b> (Inzidenz 4,5/1000)	1950–59	10 000 000	45 000	90 %	40 500
	1960–79	21 180 000	95 310	90 %	85 779
	1980–89	8 860 000	39 870	90 %	35 883
	(1990–99)	8 040 000	36 180	95 %	34 371
			<b>Gesamt:</b>		<b>181 427</b>

(Gesamt in 2017 ohne Berücksichtigung der Absterberate der älteren Jahrgänge: 224 241)

Extrapolation der empirisch gefundenen Prävalenz von AHF bei Erwachsenen in Quebec, Kanada: 4,09 auf 1000 Einwohner. In Deutschland 2004: 67 672 000 Erwachsene >18 Jahre ergibt 276 778 EMAH-Patienten.

Quellen: Geburtenzahl: Statistisches Bundesamt (www.destatis.de),

Inzidenz und Überlebensquote: 32. Bethesda Konferenz/British Cardiac Society Working Group  
Kanadische Berechnung: Marelli AJ et al., Circulation 2007; 115:163-172

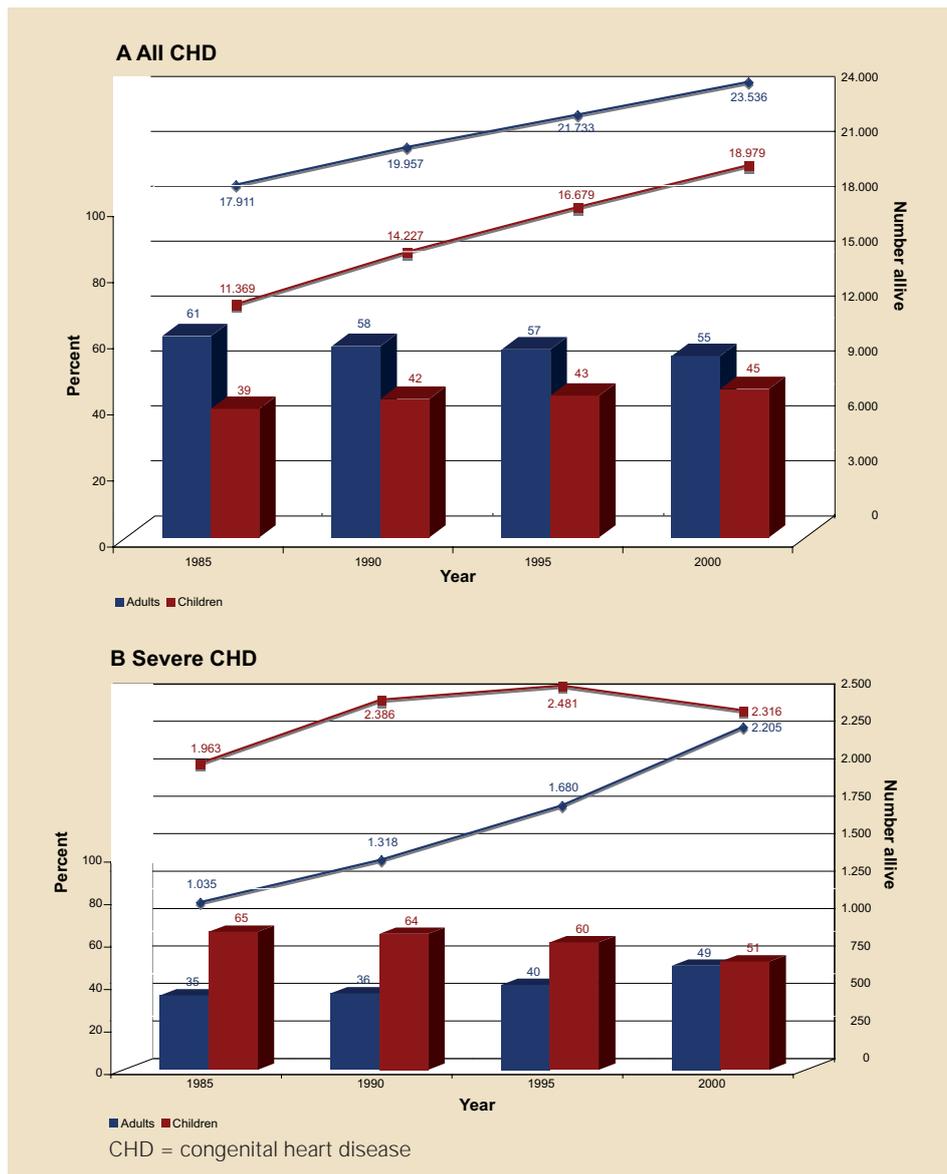


Abb. 1: Anzahl und Prozentsatz von Erwachsenen und Kindern mit AHF in Quebec, Kanada (nach Marelli et al. Circulation (2007) 115:163)

bec, Kanada, kürzlich empirisch anhand von umfassenden Versicherungsdaten gefundene Prävalenz von angeborenen Herzfehlern bei Erwachsenen auf deutsche Verhältnisse hoch, kommt man auf 277 000 EMAH-Patienten (Marelli AJ et al., 2007). Dabei kommt die Anzahl der Erwachsenen mit schweren angeborenen Herzfehlern inzwischen sogar an die der Kinder heran, die Zahl der Erwachsenen mit allen AHF liegt sogar darüber, wie Abb. 1 zeigt.

Nachdem Kanada 1998, USA und England seit 2001 in Erkenntnis dieses Problems Vorstellungen zu einer strukturierten Versorgung von EMAH-Patienten ent-

wickelten, haben auch in Deutschland 2004 die drei wissenschaftlichen kardiologischen Fachgesellschaften DGK, DGPK und DGTHG die Herausforderung angenommen und zusammen mit den Arbeitsgemeinschaften der leitenden kardiologischen Chefärzte, den niedergelassenen Kinder- und Kardiologen und Betroffenenverbänden eine Task-Force gebildet, die Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung durch EMAH-qualifizierte (Kinder-) Kardiologen/Schwerpunktpraxen und regionale und überregionale Zentren (Kaemmerer H. et al., 2006) sowie zur Weiter- und Fortbildung der betreuenden

#### Literatur

Die Literaturliste finden Sie im Internet unter [www.kardioforum.com](http://www.kardioforum.com)

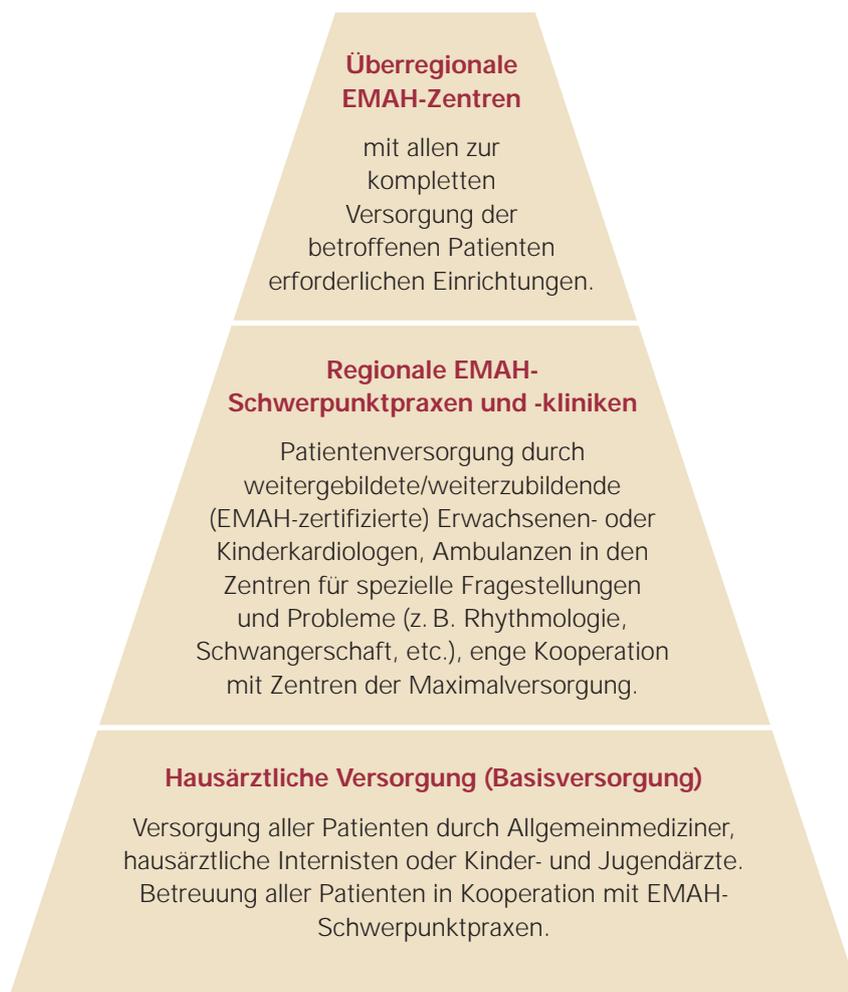


Abb. 2: Struktur der EMAH-Versorgung

Ärzte erarbeitet hat (Hess J et al., 2007). Eine dritte Arbeitsgruppe erarbeitete schließlich medizinische Leitlinien zur Diagnostik und Therapie Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern, die auf den Leitlinien der kanadischen, US-amerikanischen und europäischen Fachgesellschaften (Connelly MS et al., 1998; Deanfield J et al., 2003; Therrien J et al., 2001; Webb G et al., 2001; DGPK-Leitlinien, 2005) aufbauen (Schmaltz, 2008).

### Tabelle 2: Ergebnisse der EMAH-Zertifizierung

- 200 Zertifizierte Ärzte
  - 150 Kinderkardiologen, 75 aus der Klinik, 50 aus der Praxis
  - 50 Kardiologen
  - 60 Ablehnungen: nicht unter Übergangsbestimmungen, mangelnde Erfahrungen
  - ca. 20 Durchfaller

Die Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung stützen sich besonders auf das kanadische Modell, indem sie – dreistufig – eine Basisversorgung durch Hausärzte, durch regionale und überregionale EMAH-Zentren vorschlagen. Abb. 2 zeigt dieses Modell. Auf die Anforderungen an die einzelnen Stufen wird im Detail im nächsten Beitrag eingegangen. Entsprechend den Chest Pain Units wird eine Zertifizierung der EMAH-Zentren vorbereitet, bei der klinische Monitore die Einhaltung der Voraussetzungen überprüfen und in größeren Abständen reevaluieren.

In Deutschland gingen wir 2007 noch einen Schritt weiter, indem wir Empfehlungen zum Erwerb der Zusatzqualifikation „Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern“ (EMAH) entwickelten, eine Qualifikation, die nach übereinstimmender Meinung der Arbeitsgruppe und der Fachgesellschaften für beide Seiten, Erwachsenen- und Kinderkardiologen, offen sein sollte. In der Regel sieht dieser Weiterbildungsgang anschließend an die Schwerpunktweiterbildung eine sechsmonatige Tätigkeit im jeweils anderen (kinder-) kardiologischen Zentrum, eine sechsmonatige Tätigkeit in einem überregionalen EMAH-Zentrum und sechs Monate in EMAH-Zentrum oder -Praxis vor. Am Ende steht ein kollegiales Fachgespräch zur Überprüfung der Kenntnisse. Hatten Kollegen/innen fünf Jahre nach Schwerpunkt-Anerkennung bereits EMAH-Erfahrungen sammeln können, konnten sie sich nach Übergangsbestimmungen zum Fachgespräch anmelden, das von Mitgliedern der EMAH-Task-Force (2 Kardiologen, 2 Kinderkardiologen, einem Herzchirurgen) durchgeführt wurde. Tab. 2 zeigt das Ergebnis dieser Fachgespräche, die Liste der zertifizierten Kollegen/innen findet sich auf den Homepages der DGPK und DGK.

Wir meinen, damit eine qualifizierte Versorgung dieser ganz speziellen, aber stetig wachsenden Patientengruppe entscheidend vorangetrieben zu haben. Über die wesentlichen Einzelprobleme geben die folgenden Artikel Auskunft.

# Organisation einer EMAH-Spezialambulanz: Personelle Anforderung und apparative Ausstattung

Deniz Kececioglu

**A**ngeborene Herzfehler sind mit etwa einem auf 1000 lebend geborene Kinder die häufigsten angeborenen Erkrankungen (Prävalenz 1,08 %, Lindinger et al., Klin Padiatr, 2010, PAN-Studie). Durch die Fortschritte der Chirurgie angeborener Herzfehler und der perioperativen Intensivbehandlung überleben heutzutage mehr als 90 % der Patienten selbst mit komplexen Herzfehlern und erreichen das Erwachsenenalter. Wie viele Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) – korrigierend bzw. palliativ operiert oder katheterinterventionell behandelt – derzeit in der Bundesrepublik Deutschland leben, ist nicht bekannt. Schätzungen gehen von 200 000 bis 300 000 Patienten aus. Um möglichst genaue Daten über diese Patientengruppe zu erhalten, wurde das Nationale Register für Angeborene Herzfehler als Teil des Kompetenznetzes für Angeborene Herzfehler eingerichtet. Derzeit sind in diesen Register rund 40 000 Patienten vom Neugeborenenalter bis über 80 Jahre erfasst.

Während erwachsene Patienten mit gut korrigierbaren Herzfehlern wie einem Vorhofseptum- oder Ventrikelseptumdefekt oder isolierter Aortenklappenstenose durch bereits etablierte Versorgungsstrukturen gut betreut werden, bedarf es für eine sachgerechte Versorgung von EMAH-Patienten mit komplexeren Herzfehlern der Einrichtung von Spezialambulanzen. Eine interdisziplinäre Task Force unter Federführung der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie, Deutschen Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie und Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie sowie weiterer Arbeitsgemeinschaften wurden entsprechende Empfehlungen zur Versorgung von EMAH-Patienten (vgl. Schmaltz in diesem Heft) formuliert.

Diese Task-Force empfiehlt eine drei-

stufige Versorgung der EMAH-Patienten:

**1. Die Basis bildet die hausärztliche Versorgung** durch Allgemeinmediziner und/oder Internisten und/oder Kinder- und Jugendärzte, die in enger Zusammenarbeit mit regionalen EMAH-Schwerpunktpraxen und -kliniken sowie überregionalen EMAH-Zentren die Basisversorgung sicherstellen.

**2. Regionale EMAH-Schwerpunktpraxen und -kliniken:** Erwachsene mit so genannten „einfachen angeborenen Herzfehlern“ und normalen Verlauf wie z. B. kleinem Ventrikelseptumdefekt oder leichtgradiger Pulmonalklappenstenose können auch von Kardiologen ohne spezielle EMAH-Qualifikation betreut werden. Komplexere Herzfehler wie z. B. eine korrigierte Fallot'sche Tetralogie, Transposition der großen Arterien und ähnliche Herzfehler (korrigiert oder nicht korrigiert) gehören in die Betreuung von speziell qualifizierten EMAH Kardiologen. Diese kann in Schwerpunktpraxen bzw. Kliniken erfolgen. Ein EMAH-zertifizierter Kardiologe (Kinder- oder Erwachsenen-kardiologe) betreut auf dieser Stufe aufwändigere EMAH-Patienten ebenfalls in enger Kooperation mit dem überregionalen EMAH-Zentrum und stellt somit ein Bindeglied zwischen der hausärztlichen Basisversorgung und den überregionalen EMAH-Zentrum dar. In EMAH-Schwerpunktpraxen und -kliniken können die Patienten wohnortnah ambulant fachärztlich kompetent betreut werden.

**3. Überregionale EMAH-Zentren:** Diese versorgen schwerpunktmäßig Patienten mit seltenen und komplexen Herzfehlern. Solange jedoch nicht ausreichend spezialisierte EMAH-Kardiologen in Schwerpunktpraxen und -kliniken verfügbar sind, sollten alle Patienten mit angeborenen Herzfehlern, die erst im erwachsenen Alter diagnostiziert werden, in einem

---

*Korrespondenzadresse:  
Prof. Dr. med. Deniz Kececioglu,  
Zentrum für Angeborene Herzfehler  
Herz- und Diabeteszentrum NRW  
Ruhr-Universität Bochum  
Georgstr. 11  
32545 Bad Oeynhausen  
dkececioglu@hdz-nrw.de  
vz-ca-kika@hdz-nrw.de*

überregionales EMAH-Zentrum vorge­ stellt werden. Ein überregionales EMAH-Zentrum muss sowohl hinsichtlich der personellen Besetzung als auch der apparativen Ausstattung hohe Anforderungen erfüllen:

**a) Personelle Ausstattung:** In einem überregionales EMAH-Zentrum (Tab. 1) sollten mindestens zwei (besser mehrere) Erwachsenen- oder Kinderkardiologe(n) mit der Zusatzqualifikation EMAH arbeiten. Da Herzrhythmusstörungen oft im Verlauf von komplexen Herzfehlern in den Vordergrund rücken, sollten Elektrophysiologen mit Erfahrung in der Behandlung komplexer Arrhythmien zur Verfügung stehen. Des Weiteren sollte mindestens ein Herzchirurg (besser zwei) mit ausgewiesener Schwerpunktbildung in der chirurgischen Behandlung von angeborenen Herzfehlern die chirurgische Versorgung der EMAH-Patienten sicherstellen. Für viele Eingriffe (Operation, Katheterintervention bzw. elektrophysiologische Untersuchung und Behandlung) ist die Verfügbarkeit von in der anästhesiologischen Betreuung chronisch kranker Patienten mit komplexen Herzfehlern erfahrenen Anästhesisten zu fordern.

Für die zur Versorgung der EMAH-Pa-

tienten zwingend notwendige bildgebende Diagnostik (Echokardiographie, MRT, Computertomographie, Herzkatheteruntersuchungen) bedarf es eines oder mehrerer in diesen Bereichen erfahrenen Imaging-Spezialisten.

Die pflegerische Versorgung der EMAH-Patienten kann nur durch erfahrene Fachschwestern und Pfleger geleistet werden.

In einem überregionales EMAH-Zentrum sollte eine fachgerechte Intensivtherapie bzw. Observation (also eine spezialisierte Intensivstation) sichergestellt sein sowie eine Herzunterstützungs-/ Transplantationseinheit zur Versorgung von EMAH-Patienten mit terminaler Herzinsuffizienz vorgehalten werden.

Da chronisch an einem angeborenen Herzfehler erkrankte Menschen häufig mit psychosozialen Problemen belastet sind, muss an einen überregionales EMAH-Zentrum mindestens je ein (wünschenswert zwei) mit den Problemen von EMAH-Patienten erfahrener Psychologe und Sozialarbeiter zur Verfügung stehen.

**b) Apparative Ausstattung:** An diagnostischen Möglichkeiten (Tab. 2) sollten EKG, Belastungs-EKG, Langzeitmonitoring (EKG-, Blutdruck-Monitoring, Eventrecorder), Ergometrie, Spiroergometrie, Echokardiographie und konventionelle Radiologie vorhanden sein. Um der komplexen Fragestellung bei EMAH-Patienten gerecht zu werden, müssen weitergehende und aufwändigere Verfahren wie CT (PET-CT), MRT und Szintigraphie verfügbar sein. Ein speziell auf die Bedürfnisse von EMAH-Patienten zugeschnittenes Herzkatheterlabor mit biplaner Technik für Diagnostik und interventionelle Behandlung ist unverzichtbar. Des Weiteren ist ein Elektrophysiologie-labor mit entsprechenden modernen Mappingsystemen für die Diagnostik und notwendige Ablationsbehandlung vorzuhalten. Die Betreuung von mit Schrittmacher bzw. ICD versorgten Patienten sollte in einer qualifizierten Spezialambulanz erfolgen. Schließlich sollte für die kardiochirurgische Versorgung ein speziell eingerichteter OP-Saal vorgehalten werden.

Ziel dieser dreistufigen Pyramide mit

**Tabelle1: Anforderungen an ein überregionales EMAH-Zentrum: Personelle Infrastruktur**

(nach Kaemmerer et al., Clin Res Cardiol, 2006)

Personal	Anzahl
Erwachsenen- und Kinderkardiologen	mind. je 1
Elektrophysiologe (komplexe Eingriffe in Anbindung an ein elektrophysiologisches Zentrum)	mind. 1
Kardiochirurg (für AHF)	mind. 1
Anästhesie	mind. 1
„Imaging“-Spezialisten	mind. 1 je Bildgebungsmethode
Fachschwestern/-pfleger	nach Bedarf
Psychologe, Sozialarbeiter, Verbindungsschwester	jeweils mind. 1

hausärztlicher Basisversorgung, regionalen EMAH-Schwerpunktpraxen und -Kliniken sowie überregionalen EMAH-Zentren soll die optimale und patientengerechte Betreuung von EMAH-Patienten entsprechend der vielfältigen Anforderungen sicherstellen.

Das überregionale EMAH-Zentrum am Herz- und Diabeteszentrum übertrifft diese Anforderungen sowohl hinsichtlich der personellen als auch apparativen Ausstattung bei weitem. Hier versorgen sieben zertifizierte EMAH-Kardiologen in Spezialambulanzen die Patienten. Für Katheterinterventionen stehen drei EMAH-Katheterinterventionalisten, für herzchirurgische Eingriffe zwei EMAH-Herzchirurgen mit einem zugeordneten OP-Saal und vier EPU-Spezialisten in zwei EPU-Laboren zur Verfügung. Die bildgebende Diagnostik wird durch erfahrene Ärzte an technisch neuesten Großgeräten (MRT, PET-CT) gewährleistet. Aber erst die enge Kooperation der Spezialisten des EMAH-Zentrums mit Schwerpunktpraxen und -kliniken und den Hausärzten sichert eine qualitativ hochwertige Versorgung von EMAH-Patienten.

**Tabelle 2: Anforderungen an ein überregionales EMAH-Zentrum: Ausstattung**

(nach Kaemmerer et al., Clin Res Cardiol, 2006)

Ausstattung	
Diagnostikeinrichtungen	EKG, Belastungs-EKG, Langzeitmonitoring (EKG, Blutdruck, Eventrekorder), Ergometrie, Spiroergometrie, Echokardiographie, konventionelle Radiologie, CT, MRT, Szintigraphie
Herzkatheterlabor	mit biplaner Anlage für Diagnostik und interventionelle Behandlung
Elektrophysiologielabor und OP für Schrittmacher-/ICD-Implantation	mit biplaner Durchleuchtung und Mappingsystemen zur Lokalisationsdiagnostik; Ablationssystem
Schrittmacher-/ICD-Ambulanz für Nachbetreuung	mit entsprechender Ausstattung
Kardio-Chirurgischer OP (für AHF)	



Von links:

Dr. Ute Blanz<sup>1</sup>, Dr. W. Matthies<sup>2</sup> (EMAH), PD Dr. N. Haas<sup>2</sup> (EMAH), Dr. Jürgen Vogt<sup>3</sup>, Prof. Dr. D. Kececioglu<sup>2</sup> (EMAH), Dr. Georg Nölker<sup>3</sup>, Dr. Eugenia Crespo-Martinez<sup>2</sup> (EMAH), Prof. Dr. Dieter Horstkotte<sup>3</sup> (EMAH), Dr. Werner Scholtz<sup>3</sup> (EMAH), Dr. Eugen Sandica<sup>1</sup>, Dr. Susanne Urban<sup>2</sup> (EMAH), Dr. Karl-Otto Dubowy<sup>2</sup> (EMAH)

<sup>1</sup>Klinik für Angeborene Herzfehler, <sup>2</sup>Department für die Chirurgie angeborener Herzfehler, <sup>3</sup>Kardiologische Klinik, Herz- und Diabeteszentrum NRW, Ruhr-Universität Bochum, Bad Oeynhausen

# Erstdiagnostizierte und ersttherapierte angeborene Herzfehler bei Erwachsenen

W. Scholtz, S. Jategaonkar

Korrespondenzadresse:  
Dr. med. Werner Scholtz  
Kardiologische Klinik  
Herz- und Diabeteszentrum NRW  
Universitätsklinik  
der Ruhr-Universität Bochum  
Georgstr. 11  
32545 Bad Oeynhausen  
akleemeyer@hdz-nrw.de

**A**angeborene Herzfehler treten mit einer Inzidenz von ca. 8 auf 1000 Lebendgeburten auf und können unterschiedliche Formen und Ausprägung annehmen. Die Bandbreite reicht von einfachen Herzfehlern, die anfänglich nur wenig das Herz-Kreislauf-System belasten und daher durch Symptomarmut erst im Erwachsenenalter auffallen können, bis hin zu sehr komplexen Herzfehlern, die bereits bei der Geburt symptomatisch sind und unbehandelt zum Tode führen können. Pro Jahr werden in Deutschland ca. 5000 Kinder mit angeborenen Herzfehlern geboren, sei es als eigenständiges Krankheitsbild oder im Rahmen von Chromosomenanomalien. Durch die heute verfügbaren medizinischen Möglichkeiten in Form von Korrekturoperationen oder palliativen Eingriffen durch Operationen oder katheterinterventionellen Eingriffen erreichen über 90 % der Patienten das Erwachsenenalter. Nach den aktuellen Registerdaten befinden sich in Deutschland

geschätzt derzeit ca. 250 000 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). Bei den meisten dieser Patienten ist der Herzfehler seit Geburt oder Kindheit bekannt und entsprechend korrigiert oder zumindest palliativ behandelt. Trotz der in den letzten Jahrzehnten verbesserten Früherkennung werden auch heute immer noch angeborene Herzfehler erstmalig im Erwachsenenalter diagnostiziert. Hierzu zählen vor allem Shuntvitien wie Vorhofseptumdefekte und partielle Lungenvenenfehlmündungen sowie Klappenitien wie bicuspide Aortenstenosen und valvuläre Pulmonalklappenstenosen. Selten werden Aortenisthmusstenose, Ebstein-Anomalie und in vereinzelt Fällen die angeborene korrigierte Transposition der großen Gefäße erst im Erwachsenenalter neu diagnostiziert. Auch Koronaromalien und hypertrophe Kardiomyopathien zählen definitionsgemäß zu den angeborenen Herzfehlern und werden in der Regel erst im Erwachsenenalter erkannt (Tab. 1).

Durch die rasche Entwicklung der interventionellen Therapie in der pädiatrischen und kardiologischen Medizin sind heute einige dieser früher nur chirurgisch behandelbaren Patienten inzwischen mit sehr guten Ergebnissen auch interventionell behandelbar.

Anhand zweier Kasuistiken aus unserem Zentrum sollen beispielhaft erstmals im Erwachsenenalter diagnostizierte angeborene Herzfehler erläutert werden und ihre interventionelle Therapie gezeigt werden.

## Vorhofseptumdefekte

Neben dem häufigsten Herzfehler – dem perimembranösen Ventrikelseptumdefekt – der aufgrund des typischen Auskultationsbefundes fast immer im Säug-

**Tabelle 1: Erstdiagnostizierte angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter**

Vorhofseptumdefekte (ASD II, Sinus-venosus-Defekt)

Partielle Lungenvenenfehlmündung

Bicuspide Aortenklappe

Valvuläre Pulmonalstenose

Aortenisthmusstenose

Ebstein-Anomalie

Kongenital korrigierte TGA (cc-TGA)

Hypertrophe (obstruktive) Kardiomyopathie

Koronaranomalien

lings- und Kindesalter festgestellt wird, ist der Vorhofseptumdefekt (ASD II und Sinus-venosus-Defekt) aufgrund seiner in vielen Fällen geringen Symptomatik eine Entität, mit der jeder Erwachsenenkardiologe im ambulanten oder stationären Bereich konfrontiert werden kann. Nicht selten sind Dyspnoe oder Herzrhythmusstörungen in den mittleren Lebensdekaden das Leitsymptom der Patienten. Auch die kardiologische Abklärung neurologischer Ereignisse wie transitorischer ischämischer Attacken (TIA) oder zerebraler Insulte führt in manchen Fällen zur Erstdiagnose eines Vorhofseptumdefektes. Eine transthorakale Echokardiographie mit besonderer Beachtung der Rechterherzabschnitte lässt in den meisten Fällen bereits die Vermutung eines Shuntvitiums zu. Aufgrund der guten Auflösung der heutigen Echokardiographie gelingt es nicht selten, den Defekt direkt zu visualisieren. Goldstandard in der Beurteilung des Vorhofseptums ist jedoch nach wie vor die transösophageale Echokardiographie (TEE) mit direktem Defektnachweis und duplexsonographischem Nachweis eines Links-rechts-Shunts.

Bei fehlenden Hinweisen auf einen Vorhofseptumdefekt in der TEE sollten bei weiterhin vermutetem L-R-Shunt mittels Kernspintomographie des Herzens seltener partielle Lungenvenenfehlmündungen ausgeschlossen werden, da insbesondere linksseitige Fehlmündungen („Vena verticalis“) in der TEE nicht direkt erkannt werden können.

Eine Behandlungsindikation besteht immer bei echokardiographischen Zeichen der Rechterherzbelastung, pulmonal-arterieller Druckerhöhung oder shuntbezogener

Symptomatik wie Dyspnoe. Die Therapie ist bei ASD-II-Defekten heute in der Regel mittels katheterinterventioneller Schirmchen-Implantation möglich. Die an anderer Stelle im Vorhofseptum gelegenen Defekte (ASD-I, Sinus-venosus-Defekte) sowie die partiellen Lungenvenenfehlmündungen werden weiterhin operativ korrigiert.

### Kasuistik Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ (ASD II)

Ein 21-jähriger Zeitsoldat wird vor Verlängerung seines Zeitvertrages erstmals routinemäßig echokardiographiert. Es fällt dem Untersucher eine Rechterherzvergrößerung auf, die nach echokardiographischer Ansicht des Vorhofs-

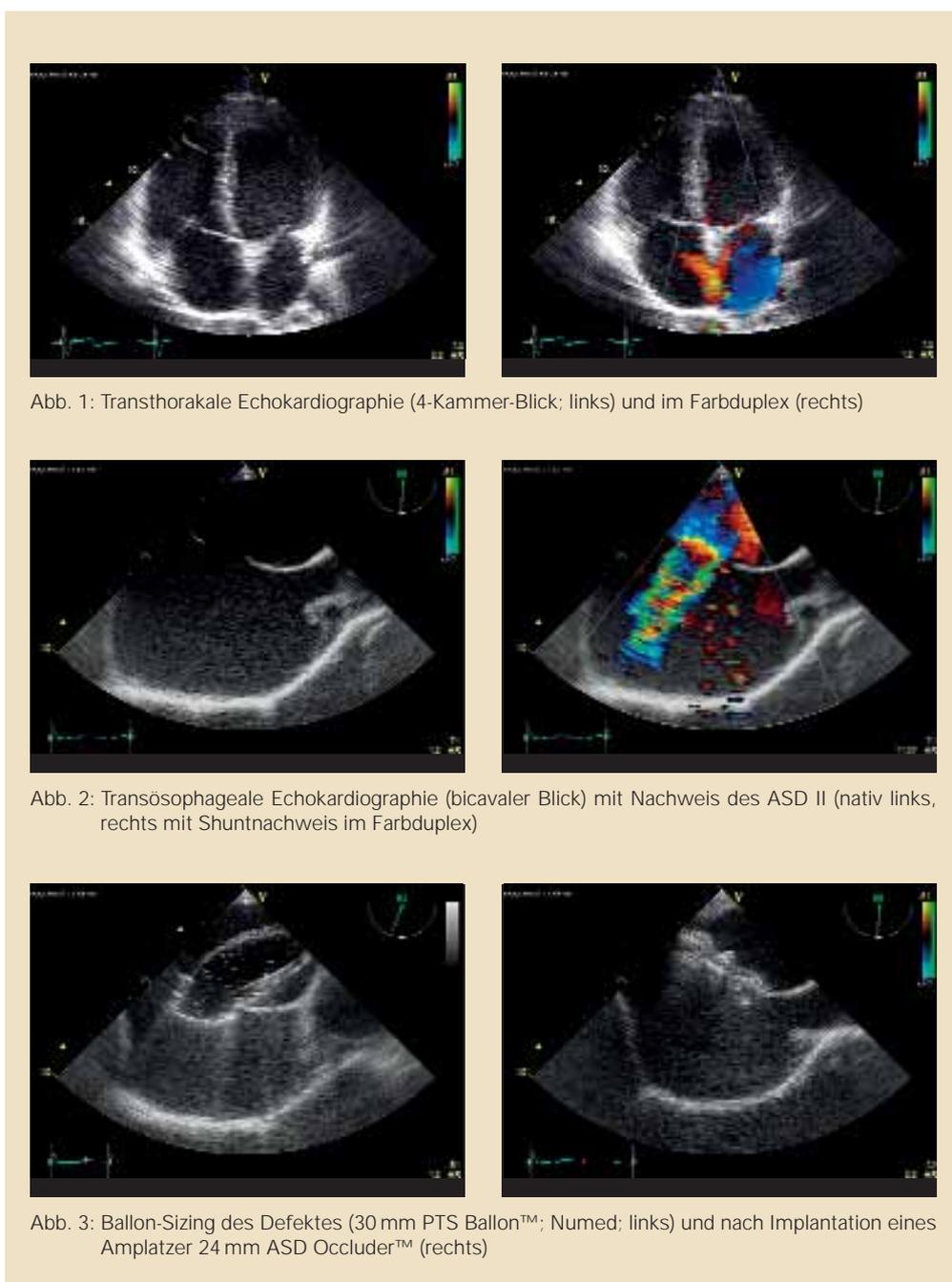


Abb. 1: Transthorakale Echokardiographie (4-Kammer-Blick; links) und im Farbduplex (rechts)

Abb. 2: Transösophageale Echokardiographie (bicavaler Blick) mit Nachweis des ASD II (nativ links, rechts mit Shunt nachweis im Farbduplex)

Abb. 3: Ballon-Sizing des Defektes (30 mm PTS Ballon™; Numed; links) und nach Implantation eines Amplatzer 24 mm ASD Occluder™ (rechts)

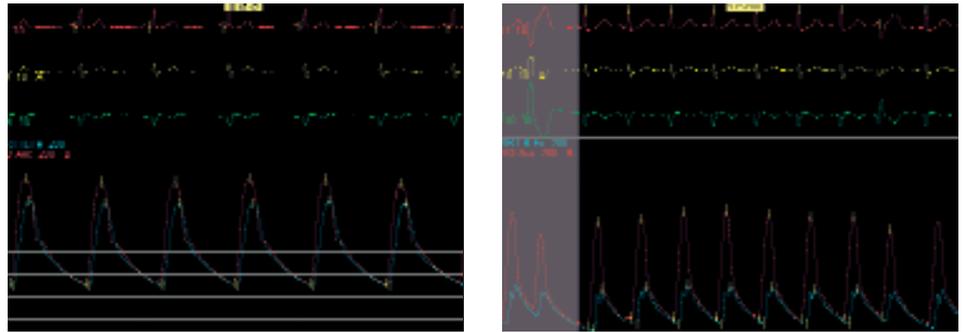


Abb. 4: Simultane invasive Hämodynamik bei einer moderaten Aortenisthmusstenose in Ruhe (20 mmHg-Gradient) und nach Gabe von 0,5 mg Isoprenalin i. v. (60 mmHg)

eptums auf einen Vorhofseptumdefekt schließen lässt. Der Patient wird uns vorgestellt mit der Frage der Behandlungsbedürftigkeit. Eine ambulante Untersuchung bei uns bestätigt die Diagnose eines hämodynamisch relevanten Linksrechts-Shunts auf Vorhofebene. Der Patient ist sportlich und subjektiv beschwerdefrei. Eine Spiroergometrie erbringt den Nachweis einer normalen kardipulmonalen Leistungsfähigkeit mit einem  $VO_2$  Peak von 41,8 ml/min/kg entsprechend 105 % des Vorhersagewertes. Das Ruhe-EKG zeigt einen Indifferenztyp mit einem Rechtsschenkelblock von 120 ms ohne weitere Auffälligkeiten. Echokardiographisch zeigt sich transthorakal eine eindeutige Rechtsherzdilatation sowie der sichtbare L-R-Shunt im Bereich des interatrialen Septums (Abb. 1). Aufgrund der eindeutigen Rechtsherzvergrößerung wird die Indikation zur invasiven Untersuchung in Interventionsbereitschaft gestellt. In der während der Herzkatheteruntersuchung durchgeführten TEE zeigt sich ein in der Mitte der Fossa ovalis gelegener nativ 17x17 mm messender ASD II (Abb. 2) mit einem oxymetrisch bestimmten L-R-Shunt von 70 % des Kleinkreislaufvolumens ( $Q_p:Q_s$  4:1). Das Ballon-Sizing in „StopFlow“-Technik erbringt einen Defektdurchmesser von 23 mm, so dass ein 24 mm Amplatzer ASD Occluder™ (Fa. AGA Medical) ohne Komplikationen implantiert wird (Abb. 3). Eine Kontrolluntersuchung zeigt drei Monate nach Intervention ein regelrechtes Ergebnis in der transthorakalen und transösophagealen Echokardiographie mit Rückgang der Rechtsherzdilata-

tion sowie ohne Restshuntnachweis. Die Spiroergometrie zeigt eine Zunahme des  $VO_2$  Peaks auf 46,2 ml/min/kg mit vom Patienten retrospektiv empfundener Verbesserung der Leistungsfähigkeit.

Beachtenswert ist gerade bei angeborenen Shuntvitien wie einem Vorhofseptumdefekt, dass aufgrund der seit Geburt bestehenden Veränderungen die Patienten sehr oft keinerlei subjektive Einschränkungen verspüren. Auch im höheren Lebensalter ist die Therapie eines hämodynamisch relevanten ASD II in der Regel indiziert. Wir selbst konnten in einer Studie mit über 60-jährigen Patienten ( $n = 96$ ) mit einem ASD II eine signifikante Verbesserung sowohl des subjektiven Befindens als auch (bei relevantem L-R-Shunt) eine spiroergometrisch messbare Verbesserung nach drei Monaten nachweisen. (Jategaonkar S., Scholtz W. et al. Circulation Cardiovascular Interventions).

### Aortenisthmusstenose

Eine wichtige – weil gut therapierbare Ursache einer sekundären arteriellen Hypertonie bei jungen Erwachsenen ist die Aortenisthmusstenose. Viele dieser Patienten entwickeln bereits in jungen Jahren eine (Belastungs-) Hypertonie der oberen Körperhälfte, häufig sind zur Behandlung Mehrfachkombinationen antihypertensiver Medikamente notwendig. Klinisch führend ist neben dem nicht immer vorhandenen Systolikum interscapulär die Abschwächung der Leistenpulse.

Ein einfacher nichtinvasiver Test zur Bestimmung des Ruhegradienten ist die simultane Blutdruckmessung an Armen und Beinen, die fast immer mit dem in-

### Literatur

Die Literaturliste finden Sie im Internet unter [www.kardioforum.com](http://www.kardioforum.com)

vasiv gemessenen Gradienten übereinstimmt. Auch die Echokardiographie mit suprasternaler Anlotung kann die Isthmusstenose direkt visualisieren und den Ruhe- und Belastungsgradienten (z. B. direkt nach 20 Kniebeugen) mittels Doppler erfassen. Bei Verdacht sollte eine Schnittbildgebung mittels CT oder besser MRT angeschlossen werden, um die anatomische Situation zu klären. Heute wird eine – meist katheterinterventionelle – Behandlungsindikation bei Erwachsenen ab einem Ruhegradienten von 20 mmHg sowie bei Belastungshypertonie gesehen, jedoch sollte immer der Belastungsgradient bei den oft sportlich aktiven Patienten mit berücksichtigt werden. In vielen Fällen ist nach dem Eingriff eine Reduktion der antihypertensiven Medikation zu beobachten, in nicht wenigen Fällen kann sogar die arterielle Hypertonie normalisiert werden. Auch bei älteren Patienten ist u. E. die Behandlung oft sinnvoll zur Verbesserung der Blutdrucksituation. Aus unserer Sicht ist die Therapie der Wahl der nativen Isthmusstenose bei geeigneter Anatomie im Erwachsenenalter heute eine primäre Stent-Implantation im Rahmen einer Katheterbehandlung. In Grenzfällen kann eine invasive Testung des Gradienten mittels Isoprenalinabgabe eine Hilfe zur Therapieentscheidung sein, weil hiermit die funktionelle Bedeutung unter Belastung simuliert werden kann (Abb. 4).

### Kasuistik Aortenisthmusstenose

Ein 25-jähriger Mann mit seit der Pubertät bekannter arterieller Hypertonie ungeklärter Genese und medikamentöser Dreifachkombination (ACE-Hemmer, Diuretikum, Betablocker) mit weiterhin bestehender grenzwertiger Hypertonie sowie überschießendem Blutdruckanstieg unter Belastung wird erstmals bei einem auswärtigen Kardiologen zur Echokardiographie vorgestellt. Dort klinischer Nachweis eines Systolikums mit in der Echokardiographie nachgewiesener nativer Aortenisthmusstenose (ISTA). Es erfolgt die Vorstellung in unserem Zentrum zur weiteren Diagnostik und Therapie. Durchführung einer simultanen RR-Messung rechter Arm–rechtes Bein mit Nachweis eines Gradienten um 100 mmHg. Im Kernspin der Aorta (Abb. 5) Nachweis einer typischen hochgradigen ISTA mit bedeutsamer Kollateralisierung. Im Rahmen der invasiven Untersuchung ausgeprägter Gradient (60 mmHg unter leichter Analgosedierung) mit angiographischer Darstellung (Abb. 6) und nachfolgend Angioplastie mit CP-Stent™-Implantation (Numed) mithilfe eines Maxi-LD™-Ballons (Cordis) auf nominalen Durchmesser (24 mm bei 4 Bar) über 20 sec (Abb. 7). Angiographisch und auch hämodynamisch zeigte sich ein regelrechtes Ergebnis ohne Restgradient in Ruhe und nach Belastung (Abb. 8). Nach drei Monaten zeigt sich eine Reduktion der Medikamente auf eine Kombination von ACE-Hemmer und Diuretikum (10 mg Ramipril, 12.5 mg Hydrochlorothiazid) mit sowohl in Ruhe als auch unter Belastung normotensivem Blutdruck. Kernspintomographisch und echokardiographisch zeigt sich eine regelrechte Stentposition ohne Restenose.

Zusammenfassend sollte auch bei Erwachsenen, unabhängig vom Lebensalter, bei entsprechenden Symptomen an die Möglichkeit eines angeborenen Herzfehlers als Ursache der Symptomatik gedacht und die möglichen Differentialdiagnosen in Betracht gezogen werden. Bei Verdacht oder Nachweis sollten die Patienten in einem für EMAH spezialisiertem Zentrum zur weiteren Diagnostik und Therapie vorgestellt werden.



Abb. 5: MRT mit Darstellung der nativen Isthmusstenose und der ausgeprägten Kollateralgefäße



Abb. 6: Angiographie der Isthmusstenose in einer 70° LAO Einstellung

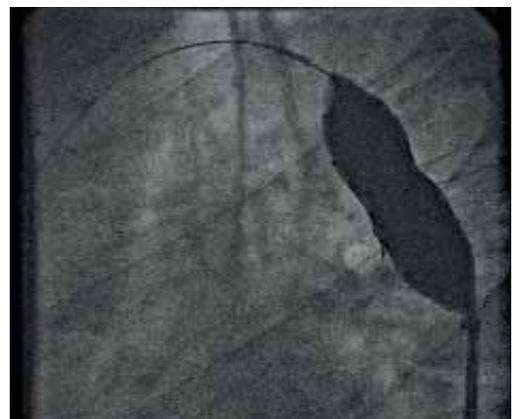


Abb. 7: CP-Stent™ auf einem inflatierten 24 mm Maxi-LD™-Ballon (Cordis)

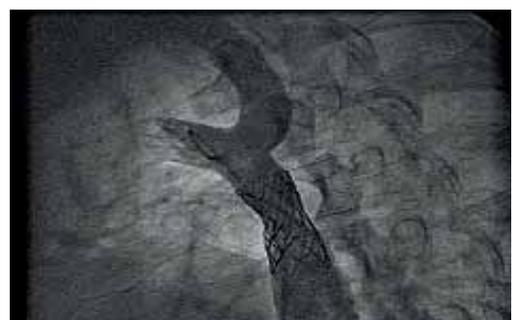


Abb. 8: Angiographisches Ergebnis direkt nach Intervention

# Arrhythmien bei Patienten mit kongenitalen Herzerkrankungen

Helge U. Simon\*, Karin Simon-Demel, Johannes Brachmann

---

*Korrespondenzadresse:  
Helge U. Simon\*, Karin Simon-Demel und Johannes Brachmann  
Kardiopulmonales Zentrum  
Klinikum Coburg  
Ketschendorfer Str. 33  
96450 Coburg*

*\*korrespondierender Autor  
Simon.Helge@gmail.com*

Arrhythmien nehmen in der Behandlung und Prognosestellung der Patienten mit ACHD (adult congenital heart disease) eine besondere Stellung ein. Mittlerweile erreichen 85 % aller Patienten mit kongenitaler Herzerkrankung (CHD) das Erwachsenenalter (Wren C O'Sullivan J Heart 2001), insbesondere zunehmend Patienten mit komplexen Läsionen (Webb and Williams 2001). Dies hat unter anderem häufige Re-Operationen und späte Arrhythmien zur Folge. 40 % aller Patienten haben eine leichte Form der CHD (z. B. ASDs), 45 % mittelschwere wie z. B. Fallot-Tetralogie (TOF), 15 % schwerste komplexe CHD (TGAs, Single Ventricle) (Warnes, Liberthson et al. 2001). Die medikamentöse Therapie von Tachyarrhythmien ist oft problematisch wegen Ineffektivität, der besonderen Anfälligkeit der Patienten für negative Inotropie vieler Antiarrhythmika und der bei jungen Patienten besonders zu bedenkenden Langzeitrisiken insbesondere von Amiodaron (Thorne, Barnes et al. 1999). Wichtig für die adäquate Behandlung ist die genaue Kenntnis der Anatomie und der vorangegangenen Operationen, was gelegentlich nach vielen Jahren schwierig ist.

Aus dem komplexen Zusammenspiel von hämodynamischer Belastung, erhöhten Füllungsdrücken, Zyanose, chirurgischen Narben und Fremdkörpern sowie Fibrose/Kammerdysfunktion ergibt sich das Substrat für praktisch jedwede denkbare Rhythmusstörung. Bei den Tachykardien führen Makroreentryarrhythmien, bei den Bradykardien sind Sinusknotendysfunktion, chronotrope Inkompetenz und traumatischer AV-Block häufig.

Katheterisierung an erfahrenen Zentren, kardiale Computertomographie, transthorakale und transösophageale Echokardiographie sowie zunehmend kardiale Kernspintomographie helfen bei

der akkuraten Definition der Morphologie. Diese Kenntnis ist zur Planung einer Ablationstherapie oder Rhythmuschirurgie unerlässlich.

Aufgrund der relativ niedrigeren Inzidenz der ACHD-Patienten, die über eine Vielzahl von Zentren verteilt versorgt werden, sowie der ausgeprägten Variabilität der Erkrankung und der langen Zeiträume der Nachsorge, während sich chirurgische und interventionelle Therapien weiterentwickeln, besteht die Evidenz in der Literatur hauptsächlich aus Registerdaten, Fallbeschreibungen und kleineren Serien eventuell stärker betroffener Patienten aus Schwerpunktzentren.

Lebensbedrohende Rhythmusereignisse betreffen vor allem Patienten mit Single Ventricle und Tetralogy of Fallot (TOF) (Kaemmerer, Bauer et al. 2008).

Tabelle 1 gibt das relative Risiko von Rhythmusstörungen für die jeweiligen kongenitalen Defekte an.

## Bradykarde Rhythmusstörungen

Angeborene Sinusknotendysfunktion ist häufig bei Heterotaxiesyndromen, erworbene (traumatische) Sinusknotendysfunktion bei Patienten nach Mustard-, Senning- oder Fontanoperationen.

Kongenitaler AV-Block tritt bei AV-Septum-Defekten und L-TGA auf, erworben bei Subaortenstenose, nach VSD-Verschluss, AV-Klappenersatz oder als Komplikation medikamentöser Therapie, nach Rhythmuschirurgie oder Radiofrequenzablation.

Re-Operationen im Erwachsenenalter sind häufig, haben eine gute Prognose, sind allerdings mit dem Risiko von Arrhythmien belastet (Monro, Alexiou et al. 2003) (Overgaard, Harrison et al. 1999).

## Atriale Reentrytachykardien

Prinzipiell können alle Patienten, bei denen es wegen erhöhter atrialer Fül-

lungsdrücke zu Fibrosierung und Dilatation der Atria kommt, von Vorhofflimmern und typischem (clockwise) Vorhofflattern betroffen sein. Nach Mustard-, Senning- und Fontanprozeduren sind atriale Reentrytachykardien um die Patches bzw. Operationsnarben besonders häufig. Vorhofflimmern kommt besonders bei Patienten mit Mitralerkrankungen, Aortenstenose und nicht repariertem Single Ventricle vor.

systems in Relation zu Malformationen findet sich bei Gittenberger et al. (Gittenberger-de Groot, Bartelings et al. 2005).

Selbstverständlich sind älter werdende ACHD-Patienten auch vor Arrhythmien, wie sie Patienten ohne strukturelle Herzerkrankung betreffen, sowie auch vor der Entwicklung der koronaren Herzkrankheit nicht gefeit.

Schwangerschaftswunsch mit Risikoberatung (Khairy, Ouyang et al. 2006), pe-

**Tabelle 1: Relatives Risiko von Rhythmusstörungen für jeweilige kongenitale Defekte**

	IART	AF	WPW	V T / SCD	SA-Knoten	Spontaner AV-Block	Postoperativer AV-Block
VSD	Gering			Gering			Gering
ASD	Gering	Gering					
TOF	Mittel			Mittel			Gering
AS		Gering		Mittel			Gering
D-TGA	Hoch			Mittel	Hoch		
CAVC	Niedrig					Gering	Mittel
SING V (F)	Hoch	Gering		Gering	Hoch		
L-TGA	Gering		Mittel	Gering		Mittel	Hoch
Ebstein-Anomalie	Mittel	Gering	Hoch	Gering			

AF: Vorhofflimmern; WPW: Wolff-Parkinson-White-Syndrom; SCD, Plötzlicher Herztod; SA, Sinoatrial; VSD, Ventricelseptum defect; ASD: Atrialer Septumdefect; TOF: Tetralogy of Fallot; AS, Aortenstenose; M&S, Z. n. Mustard oder Senning operation; CAVC, common AV canal Defect; SING V (F), single ventricle nach Fontanoperation. Modifiziert nach Walsh (Walsh 2007)

Im Rahmen der Heterotaxiesyndrome kann es embryologisch zu Zwillings-AV-Knoten kommen, welche das Substrat für Reentrytachykardien bilden. Später Verschluss von ASDs ist mit gehäuftem Auftreten atrialer tachykarder Rhythmusstörungen, hauptsächlich Vorhofflimmern, verbunden (Silversides, Siu et al. 2004). Akzessorische Leitungsbahnen treten gehäuft bei Patienten mit Ebstein-Anomalie und L-Typ-Transposition der großen Arterien (L-TGA) auf. Ventrikuläre Tachykardien sind bei kongenitaler Aortenstenose, TOF und D-TGA häufiger. Eine exzellente Übersicht der Entwicklung des Konduktions-

riprozedurale Endokarditisprophylaxe, begleitende Medikation (JACC 37:2001 1161–98) stellen weitere Probleme dar, die vor und während einer Rhythmustherapie bedacht werden müssen.

### Fallot-Tetralogie

Die TOF ist die hinsichtlich rhythmologischer Probleme am besten untersuchte komplexe Malformation. Häufige Probleme sind Belastungsdyspnoe und Arrhythmien aufgrund von Pulmonalklappeninsuffizienz, RV-Dilatation und -Dysfunktion, später LV-Dysfunktion und residualer VSD, mit der Folge häufiger Reinterven-

#### Literatur

Die Literaturliste finden Sie im Internet unter [www.kardioforum.com](http://www.kardioforum.com)

tionen (Hazekamp, Kurvers et al. 2001). Eine QRS-Breite von über 180 ms und rasche Zunahme der QRS-Breite gehen mit ventrikulärer Tachykardie einher und erfordern deswegen prompte klinische Aufarbeitung (Gatzoulis, Till et al. 1995; Seshadri Balaji, Yung R. Lau et al. 1997). Mittels Entrainmentmaneuver kann die Reentry-Genese (in der Regel um eine Operationsnarbe bzw. ein Patch) nachgewiesen werden (Kremers, Wells et al. 1988), die dann einer ablativen Behandlung zugänglich ist. Dabei wird in der Regel eine Linie von dem Hindernis, um das die Erregung kreist, zu einem elektrisch isolierten Ankerpunkt (eine Herzklappe oder ein Gefäß) gezogen, womit der Kreislauf der Tachykardie unterbrochen wird. Patienten mit früher korrigierender Operation haben in der Regel eine exzellente Prognose, die Abwesenheit eines Rechtsschenkelblockes ist jedoch kein sicherer prognostischer Marker (Hokanson and Moller 1999; Gatzoulis, Balaji et al. 2000; Hokanson and Moller 2001).

Etwa 30 % aller TOF-Patienten erleiden supraventrikuläre Tachykardien (Roos-Hesselink, Perloth et al. 1995), meist Narbenreentrytachykardien oder typisches Vorhofflimmern.

### **Trikuspidalatresie/RV-Dysplasie**

Durch die Fontanprozedur verbleibt der Patient mit passivem Blutfluss durch den Lungenkreislauf. Fontan-Patienten sind vor allem von atrialen Arrhythmien und chronotroper Inkompetenz betroffen. Herzschrittmachertherapie ist häufig notwendig, um normales Herzzeitvolumen zu erhalten.

Um die Fontanprozedur tolerieren zu können, ist Sinusrhythmus oder ein atrial stimulierter Rhythmus (zusätzlich zur Abwesenheit signifikanter LV-Dysfunktion, Klappenregurgitation und erhöhter PVR) notwendig. Die Operation erfolgte klassisch durch Verbinden des RA zur linken PA, SVC zur rechten PA. Beim modifizierten Fontan kommt es durch rechtsatriale Verbindung zu beiden PA zu einem hohen Risiko atrialer Rhythmusstörungen. Beim lateralen (fenestrierten) Tunnel und der extrakardialen Fontanoperation, bei der zusätzlich der RA vom Herzen abgesetzt wird und der Patient mit einem Schrittmacher versorgt wird, ist das Risiko der IART (intraatriale Reentrytachykardien) geringer.

### **Ablationstherapie der Tachykardien**

RFA der Tachykardien von Patienten mit komplexer Anatomie ist mit besonderen prozeduralen Schwierigkeiten behaftet: Der Patient muss evtl. viele Stunden flach liegen können, auch stellen transseptaler oder aortal retrograder Zugang durch Patches, erkrankte Herzklappen, reparierte atriale Septumdefekte, Verkrümmung der Herzachse und Anatomie besonders hohe Anforderungen an das Interventionsteam. Verschmelzung der dreidimensionalen Re-

konstruktion von CT- oder Kernspinaufnahmen mit elektroanatomischem Mappingverfahren erweisen sich hier als besonders hilfreich (Roux, Dubuc et al. 2006). Aufgrund der vielen möglichen atypischen Reentrytachykardien ist die Anfertigung eines 12-Kanal-EKG mit korrekter Elektrodenposition während der laufenden Tachykardie besonders hilfreich. Sind die P-Wellen im QRS versteckt, gelingt es häufig, diese durch ventrikuläre Überstimulation oder Adenosinabgabe mit resultierendem transientem AV-Block zu charakterisieren.

### **Ablation ventrikulärer Rhythmusstörungen**

Reentrytachykardien erfordern 1. ein zentrales Hindernis (im Falle der ACHD-Patienten häufig eine Narbe, ein Vlies oder ein Aneurysma), 2. unidirektionalen Block in eine Richtung und 3. langsame Konduktion in der gegenläufigen Richtung um das zentrale Hindernis. Entrainmentmapping kann den Reentrymechanismus verifizieren, den Isthmus der Tachykardie identifizieren und macht die Tachykardie so der Radiofrequenzablation zugänglich (Waldo, Henthorn et al. 1984; Okumura, Henthorn et al. 1985; Waldo, Henthorn et al. 1985; Okumura, Olshansky et al. 1987; Henthorn, Okumura et al. 1988; Olshansky, Moreira et al. 1993). Nach TOF-Korrektur wird die Inzidenz von VTs mit bis zu 12 %, mit einem Risiko des plötzlichen Herztodes von 8,3 % während 35 Jahre beschrieben (Gatzoulis, Balaji et al. 2000). Radiofrequenzablation war in älteren Serien mit einer relativ niedrigen Erfolgsquote von 50 % behaftet, die sich jedoch heute, wahrscheinlich durch Verwendung steuerbarer Schleusen, elektroanatomischer Mappingsysteme und akkuraten Narbenmappings, gespülter Ablationskatheter und ggf. epikardialer Ablation auf 93 % verbessert hat (Zeppenfeld, Schalij et al. 2007). Schwierigkeiten werden hervorgerufen durch

- komplexe Anatomie,
- die Progression der Fibrosierung bei hämodynamischer Belastung,
- Katheterinstabilität und
- hypertrophiertes Myokard.

Es resultiert das Problem, eine Linie transmuralen Blockes durch das der Tachykardie zugeordnete Myokard zu erreichen. Deswegen sollte eine ICD-Implantation auch nach erfolgter Ablation für hämodynamisch schlecht tolerierte VT erwogen werden.

### **Radiofrequenzablation supraventrikulärer Tachykardien**

Bei vorangegangenen Patchimplantationen oder atrialen Shunts sind atypische intraatriale Reentrytachykardien (IART) besonders häufig. Bei komplexen Läsionen erreicht die Prävalenz symptomatischer supraventrikulärer Rhythmusstörungen 50 %. Aktivierungs- und Entrainmentmapping ist hilfreich, um den kritischen Isthmus zu identifizieren.

ren, in dem eine Ablation mit wenig Verlust kontraktiles Myokardes technisch möglich ist. Dabei wird meist eine Linie von einer Narbe oder einem Patch zu einem anatomischen Ankerpunkt, z. B. der unteren Hohlvene, gezogen (Triedman, Saul et al. 1995; Kalman, VanHare et al. 1996).

## Rhythmuschirurgie

Chirurgische Prävention arrhythmischer Ereignisse beginnt heute vor allem mit Einbezug elektrophysiologischer Konzepte in die korrigierende Chirurgie. So werden bei der heutigen D-TGA direkten atrialen Austauschoperation die Mustang- und Senning-Überleitungsflüsse vermieden, die Substrat für Reentrytachykardien boten. TOF wird heute mit kleineren rechtsventrikulären Schnitten operiert, was die Inzidenz ventrikulärer Tachykardien erheblich senkte (Hamada, Terai et al. 2002), und FontaprozEDUREn erfolgen jetzt mit extraatrialen Anastomosen, wodurch intraatriale Reentrytachykardien vermieden werden (Schmaltz, Bauer et al. 2008).

Aber auch Rhythmuschirurgie im eigentlichen Sinne wird, meist mit korrigierender Chirurgie oder erneuten hämodynamisch korrigierenden Eingriffen, Klappenersatz etc., durchgeführt. Als Beispiel sei die modifizierte MAZE-Prozedur im Rahmen von Fontanoperationen genannt (Giannico, Hammad et al. 2006). Das Risiko von Tod oder Notwendigkeit einer Transplantation erreicht bei diesen komplizierten Eingriffen 5 % und muss in Relation zum erwarteten Nutzen gesetzt werden (Mavroudis, Deal et al. 2004). Ist bei TOF-Patienten ein Pulmonalklappenersatz notwendig, kann durch Mappen und Cryoablation bestehender VT-Kreisläufe eine erneute VT meist verhindert werden (Therrien, Siu et al. 2001).

Rhythmuschirurgie, in Verbindung mit vorsichtigem Mapping, kann auch im Rahmen der Korrektur der Ebstein-Anomalie erwogen werden. Radiofrequenzablation ist hier aufgrund des häufig dysplazierten AV-Knotens, des anomalen Trikuspidalringes und des Vorhandenseins mehrerer akzessorischer Leitungsbahnen aufwändiger und mit einer geringeren Erfolgsquote behaftet als bei normalen Herzen (Reich, Auld et al. 1998; Khositseth, Danielson et al. 2004).

## Herzschrittmacher und Defibrillatoren in Patienten mit kongenitaler Herzkrankheit

Auch Implantation und klinische Nachsorge von Geräten zum Management von Herzrhythmusstörungen (CRM) erfordert bei ACHD-Patienten besondere Expertise. Kongenitale venöse Anomalien, Venocclusion besonders bei wiederholten Eingriffen, Unmöglichkeit, eine Herzkammer direkt zu erreichen, chirurgische Hindernisse wie Patches, Baffles oder Konduite, intrakardiale Shunts und veränderte Kammermorphologie stellen hohe Anforderungen an den Implanteur. Bei jungen Patienten ergeben sich zusätzlich Schwierigkeiten durch das Wachstum und die be-

grenzte Lebensdauer der Sonden, wiederholte Batteriewechsel und psychische Belastung (Walsh and Cecchin 2007). Wenig Datenmaterial existiert bezüglich der Verwendung von CRT-Systemen für ACHD-Patienten. Eine retrospektive Multicenteranalyse von 101 Patienten mit verschiedenen Entitäten berichtet über eine durchschnittliche Verbesserung der Ejektionsfraktion von 13 %. Unerwünschte Ereignisse treten bei 18 % früh und 11 % spät auf. 11 % der Patienten erfuhren keine Verbesserung der EF (Non-responder), hatten allerdings auch eine bessere Ausgangs-Ejektionsfraktion (Dubin, Janousek et al. 2005). Eine europäische retrospektive Multicenteranalyse konnte bessere Ergebnisse bei systemischem LV als bei systemischem RV, eine geringe Verbesserung von Trikuspidalinsuffizienz und eine gegenüber etablierten Indikationen mindestens gleich gute LV-Funktionsverbesserung nachweisen (Janousek, Gebauer et al. 2009).

Unumstritten ist die Sekundärprophylaxe des plötzlichen Herztodes unter Verwendung implantierbarer Defibrillatoren bei Patienten nach überlebten hochsymptomatischen Kammerarrhythmien (Warnes, Williams et al. 2008). In einer retrospektiven Serie wiederum mit heterogenem Krankheitssubstrat erhielten 23 % der Patienten einen angemessenen Schock während knapp 4-jähriger Nachsorge, allerdings waren insgesamt 78 % aller Schocks nicht angebracht (Yap, Roos-Hesselink et al. 2007). Ursächlich ist hier die hohe Inzidenz supraventrikulärer Tachykardien und die bei jungen Patienten kurze AV-Knoten-Refraktärzeit. Gegebenenfalls sollte die Verwendung von Systemen mit atrialer Defibrillation, atrialer Antitachykardiostimulation und (wenn in einigen Monaten verfügbar) von MRT-toleranten Aggregaten bei den jungen Patienten in Betracht gezogen werden. Die Primärprophylaxe mit ICD-Therapie ist bei Patienten mit LV EF < 30 % umstritten (Silka and Bar-Cohen 2008; Triedman 2008), nicht zuletzt weil die meisten tödlichen Verläufe der ACHD im Gegensatz zur ischämischen und nichtischämischen Kardiomyopathie nicht arrhythmisch sind und die Komplikationsrate der ICD-Implantation bei ACHD-Patienten höher ist. Auch existiert kein wirklich robuster einzelner Test, um das Risiko des SCD bei ACHD-Patienten dauerhaft vorherzusagen. Bei TOF-Patienten hat eine positive elektrophysiologische Untersuchung in einer Serie mit allerdings sehr hoher Inzidenz von VTs und SCD einen positiven Prädiktionswert von 55 %, der negative Prädiktionswert war 91 % (Khairy, Landzberg et al. 2004). Eine individualisierte Risikostratifizierung, die chirurgische, hämodynamische, elektrophysiologische, Langzeit-EKG, funktionelle morphologische und bei jungen Patienten nicht zuletzt psychosoziale Daten berücksichtigt ist sinnvoll. Die Indikationsstellung zur Implantation von Herzschrittmachersystemen erfolgt analog zur Indikationsstellung bei Patienten ohne ACHD (Writing Committee, Epstein et al. 2008).



## Herztransplantation – von ihren Anfängen bis heute

*Korrespondenzadresse:  
Prof. Dr. med. Bruno Reichart  
Herzchirurgische Klinik  
und Poliklinik, Klinikum der  
Universität München-Großhadern  
und Herzklinik der Universität  
München am Augustinum  
Marchionistr. 15  
81377 München  
Tel.: 089 7095-2951  
Fax: 089 7095-8898*

Die beiden nordamerikanischen Herzchirurgen Norman A. Shumway und Richard R. Lower (Abb. 1 und 2) führten Anfang der Sechzigerjahre des letzten Jahrhunderts an der Stanford University in Kalifornien ihre präklinischen Versuche zur orthotopen Herztransplantation durch. Sie entwickelten in mehreren tierexperimentellen Versuchsreihen die entsprechende Technik, die im Prinzip bis heute unverändert angewandt wird (Abb. 3): Dabei werden zunächst die beiden Vorhöfe links sowie rechts miteinander verbunden, sodann die beiden Truncus-pulmonalis- bzw. Aorta-ascendens-Stümpfe. Ende 1967 war das Team um Norman Shumway bereit, die erste Herztransplantation beim Menschen zu wagen. Allerdings gab es noch zwei weitere konkurrierende Teams, die sich auch darauf vorbereitet hatten: eine Gruppe aus Brooklyn, N.Y., um Adrian Kantrowitz und das Team von Christiaan Barnard in Kapstadt, Südafrika.

Letzterer gewann das Rennen, wie hin-

reichend bekannt ist: Barnard führte am 3. Dezember 1967 die erste orthotope humane Herztransplantation am Kapstädter Groote Schuur Krankenhaus durch. Man kann verstehen, dass Norman Shumway über diesen Verlauf nicht glücklich war, umso mehr, als er, der die Grundlagen für den Eingriff in jahrzehntelanger Kleinarbeit vorbereitet hatte, von Barnard nie zitiert wurde. Barnards Empfänger, der 54-jährige Louis Washkansky, litt aufgrund multipler Myokardinfarkte an terminaler Herzinsuffizienz. Er verstarb am 18. postoperativen Tag an einer (vorbestehenden) Klebsiellen-Infektion, die unter Immunsuppression – die damals aus Azathioprin und Kortison bestand – zu einer nicht beherrschbaren Pneumonie exazerbierte.

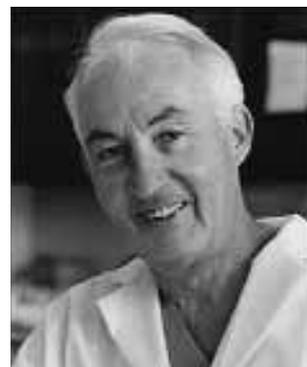


Abb. 1: Prof. Norman E. Shumway (gest. 10.2.2006)



Bruno Reichart, Bruno Meiser

Professor Kantrowitz führte im Dezember 1967 die weltweit zweite Herztransplantation bei einem Neugeborenen durch. Er transplantierte das Organ eines anencephalen Babys in tiefer Hypothermie und im Kreislaufstillstand – eine sehr komplizierte Technik. Der kleine Patient starb sechs Stunden nach der Operation.

Anfang Januar 1968 führte letztendlich Shumway seine erste Herztransplantation am Menschen durch; sein Patient überlebte einige Tage.

Mitte des Jahres wiederum war Professor Barnard erfolgreicher: Er operierte den 56-jährigen Zahnarzt Philip Blaiberg, der nicht nur das Krankenhaus postoperativ verließ (Abb. 4a), sondern auch eineinhalb Jahre überlebte, bis er einer Transplantatvaskulopathie (d. h. akzele-

rierte Atherosklerose der Koronararterien) – ein bis dahin unentdecktes Novum – erlag (Abb. 4b).

Man muss hinzufügen, dass die orthotope Herztransplantation und das Land Südafrika aufgrund äußerer Umstände nicht sehr gut zusammenpassten: In einer Enklave, weit weg von der restlichen Welt, galt politisch das Apartheid-System, was der Organspende z. B. nicht sehr förderlich war: Die Mehrheit der – schwarzen – Bevölkerung stand für eine Herzspende (für Weiße wohl gemerkt) nicht zur Verfügung. Große Distanzen und eine noch nicht sehr sichere Organprotektion stellten zusätzliche Probleme dar. Aus dieser Not entwickelten Barnard und Losman Anfang der Siebzigerjahre die Technik der heterotopen Herztransplantation, eine Methode, die auch bei erhöhten pulmonalen Widerständen erfolgreich zur Anwendung kommen kann. Dabei bleibt das kranke Empfängerherz in situ, das Spenderherz wird rechtslateral mit ihm verbunden. Aus einem ge-

Herztransplantations-Konferenz mit Christiaan Barnard und führenden amerikanischen Protagonisten der Herztransplantation

Die Konferenz wurde im Mainliner-Saal des Chicagoer O'Hare-Flughafens abgehalten. Dieses Foto ist eine Montage aus zwei Einzelbildern. Die Teilnehmer (v.l.n.r.): Keith Reemstma, University of Utah; William P. Longmire, UCLA; David M. Hume, Medical College of Virginia; Christiaan Barnard, Grote Schuur Hospital; Andrew G. Morrow, Leiter der chirurgischen Abteilung, NHI; Fredrickson; Theodore Cooper, Stellvertretender Direktor, Herz- und Myokardinfarkt-Programm, NHI; Michael E. DeBakey, Baylor; C. Walton Lillehei, Cornell; Norman E. Schumway, Stanford; Adrian Kantrowitz, Mamonides; Paul S. Russell, Massachusetts General Hospital; Watts Webb, Southwestern, Dallas.



Abb. 2: Prof. Richard R. Lower (gest. 17.5.2008)

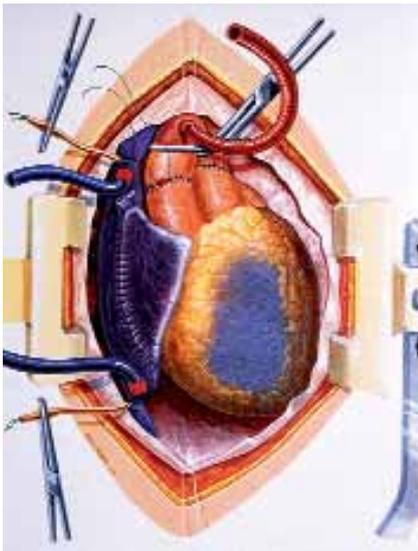


Abb. 3 (links): Orthotope Herztransplantation; linke (nicht sichtbar) und rechte Vorhofnaht sind beendet, ebenso die Verbindungen an der Pulmonalis und der Aorta. Die ab- und zuführenden Kanülen für die Herz-Lungen-Maschinen sind dargestellt (aus: Reichart, Jamieson: Heart and Heart-Lung Transplantation, R. S. Schulz Verlag, 1990); Abb. 4a (rechts): Prof. Barnard (gest. 2.9.2001) verabschiedet seinen zweiten Transplantationspatienten, Dr. Blaiberg, an der Pforte des Groote Schuur Krankenhauses in Kapstadt.

meinsamen rechten Vorhof kann das Blut dann entweder in das alte Empfängerherz strömen oder in das Transplantat; in den Lungen aufgesättigt, gelangt es in den gemeinsamen linken Vorhof, um so entweder in den linken Spender- oder Empfängerventrikel zu strömen. Beide Ventrikel sind über eine End-zu-Seit-Anastomose der Aorta-ascendens-Anteile miteinander verbunden (die beiden Pulmo-

nalarterien sind mit Hilfe einer Gefäßprothese konnektiert; Abb. 5).

Als Folge der Berichte aus Kapstadt und den USA wurden im Jahr 1968 weltweit insgesamt 101 Herztransplantationen durchgeführt; die meisten Eingriffe verliefen leider erfolglos, so betrug die Einjahresüberlebensrate nur 20%. Dass sich dieses Ergebnis innerhalb eines Jahrzehnts

auf 80% steigern ließ, ist wiederum der Beharrlichkeit und dem experimentellen Geschick des Teams um Norman Shumway zu verdanken. Es wurde die Immunsuppression verfeinert, wobei zunächst das ATG (Anti-Thymozysten-Globulin) eingeführt wurde, dann das Cyclosporin A. Die rechtsventrikuläre Endokardbiopsie diente der Dokumentation von Abstoßungsreaktionen (Abb. 6; dass der Erfolg nicht einfach zu erzielen war, dokumentiert eine Darstellung von Shumway, die nebenbei einen seiner wesentli-

**1 Idea stage:**

„Won't work“  
„Been tried before“

**2 Successful experiments (in animals):**

„Won't work in man“

**3 After one successful clinical patient:**

„Very lucky“  
„Doubt if patient really needed transplant“

**4 After four or five clinical successes:**

„Highly experimental“  
„Too risky, immoral, unethical“  
„I understand they've had a number of deaths they're NOT reporting“

**5 After 10–15 patients:**

„May succeed occasionally in carefully selected cases, but very few patients really need a transplant anyway“

**6 After a large series of successes:**

„So-and-so in Shangri-La has been unable to duplicate their results“  
„I hear that a number of their patients are now dying late deaths“

**7 Final stage:**

„You know, this is a very fine contribution“  
„A straightforward solution to a difficult problem“  
„I predicted this“ „In fact, in 1939, I had the same idea“  
„Of course we didn't publish anything – neither did we have ciclosporin, FK-506 or rapamycin“

Abb. 6: Entwicklung und Verlauf neuer Techniken in der Chirurgie; Cartoon nach N. E. Shumway

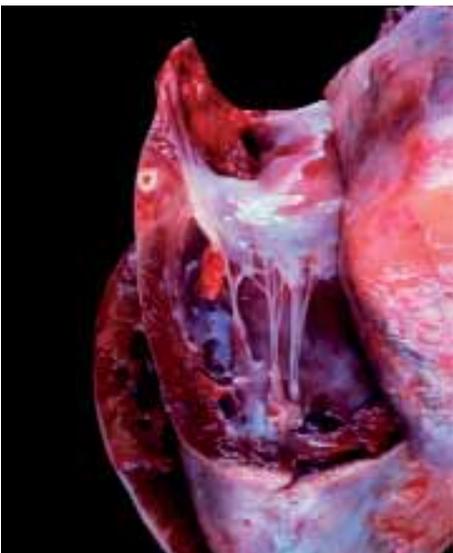


Abb. 4b (links): Pathologisches Präparat des transplantierten Herzens vom Patienten Dr. Blaiberg mit Zeichen einer Transplantat-Vaskulopathie; Abb. 5 (rechts): Heterotope Herztransplantation: Zu sehen sind die linken und rechten Vorhofanastomosen. Die Spender-aorta ist End zu Seit mit dem Empfängergefäß verbunden, analog die A. pulmonalis über ein Dacron-Interponat (Quelle: wie Abb. 3).

chen Charakterzüge skizziert: seine humorvolle Ironie).

In Deutschland erfolgten die ersten Herztransplantationen Anfang 1969 an der Chirurgischen Klinik der LMU in München an der Nußbaumstraße. Die Eingriffe wurden von Rudolf Zenker, Werner Klinger und Fritz Sebening durchgeführt. Der erste Patient verstarb leider bereits einen Tag nach dem Eingriff an Rechts Herzversagen. Auch der zweiten Transplantation war kein längerer Erfolg beschieden. Erste Erfolge waren erst Mitte 1981 zu verzeichnen: zuerst am Deutschen Herzzentrum in München, dann in der Herzchirurgie der LMU, mittlerweile am Klinikum Großhadern. Dort erfolgten von da ab Herztransplantationen regelmäßig; Voraussetzung hierfür war ein erfolgreiches Long-distance-Spenderprogramm, das ganz Mitteleuropa einschloss und mit Hubschraubern und Learjets bewältigt wurde. Kompliziert war es, Organe aus Westberlin zu holen, da damals noch das Viermächteabkommen vom zweiten Weltkrieg und die Mauer zu überwinden waren (Abb. 7).

Die beiden Autoren des vorliegenden Artikels waren ab 1984 in Kapstadt am Groote Schuur und Red Cross Children's Hospital herzchirurgisch tätig. In den folgenden Jahren wurde das klinische

Transplantationsprogramm erfolgreich weitergeführt und erweitert (auch über die Rassengrenzen hinweg); die intensive Forschungsarbeit beschäftigte sich mit den schädlichen Auswirkungen des Hirntods auf thorakale Organe (und deren Behandlung) und der damals gerade initiierten klinischen Herz-Lungen-Transplantation: So konnte z. B. erstmals gezeigt werden, dass nach derartigen Eingriffen Lungen eher und heftiger abgestoßen werden als Herzen.

Zurück in Deutschland wurde das Herztransplantationsprogramm am Klinikum der Universität München fortgesetzt und sehr bald auch mit Lungentransplantationen begonnen (die erste Herz-Lungen-Transplantation war noch 1983 er-

Abb. 7 (unten): Explantationsteam (Reichart, Ertel, Reichenspurner) bei der Rückkehr von einer Herzentnahme



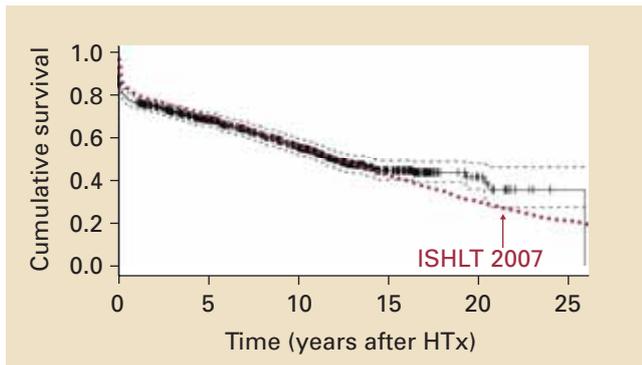


Abb. 8: Überlebenskurve nach Herztransplantationen an der LMU; Vergleich mit den Daten des Registers der Internationalen Gesellschaft für Herz- und Lungentransplantation (Kofler et al., Transpl. Int. 2009; 1140-50)

folgt). Heute ist das Herztransplantationsprogramm des Klinikums der Universität München eines der größten in Deutschland. An beiden Standorten, dem Klinikum Großhadern und der Herzklinik am Augustinum, wurden bisher insgesamt mehr als 1150 Herz-, Herz-Lungen-, Herz-Nieren-, Herz-Leber- und Herz-Lungen-Leber-Transplantationen durchgeführt. Die Ergebnisse sind aufgrund der großen Erfahrung unseres Teams sehr gut und liegen mit 1-, 10- und 20-Jahres-Überlebensraten von 80 %, 60 % und 40 % über dem internationalen Standard (Abb. 8).

Eine weitere Besonderheit stellen Herz- (und Herz-Lungen-) Transplantationen im Kindesalter und bei angeborenen, schweren Herzfehlern dar.

### Indikationsstellung

Die terminale Herzinsuffizienz bei ischämischer oder dilativer Kardiomyopathie bleibt trotz pharmakologischer Fortschritte mit einer deutlich eingeschränkten Lebensqualität und -erwartung verbunden. Wenn medikamentöse und operative Möglichkeiten (z. B. mit der biventrikulären Stimulation) vollständig ausgeschöpft sind, bleibt als Ultima Ratio nur noch die Herztransplantation. Aufgrund des großen Spendermangels in Deutschland muss jedoch die Indikation eng gestellt und im Verlauf der Wartezeit regelmäßig überprüft werden. Als eindeutige Indikationen zur Transplantation wird die NYHA IV-Herzinsuffizienz angesehen. Bei rekompensierbarem NYHA IV-Stadium sowie stabilem NYHA III-Stadium ist die Indikation von weiteren ungünstigen Indikatoren abhängig: linksventrikuläre Auswurf fraktion < 20–25 %, Herzindex < 2 l/min x m<sup>2</sup>, PC-Druck > 20 mmHg, enddiastolischer Durchmesser > 80 mm, maximale myokardiale Sauerstoffaufnahme < 10 ml/kg x min, Hyponatriämie < 134 mmol/l.

Ein wichtiger Entscheidungsparameter für die Art der Transplantation (orthotop oder heterotop) kommt der Messung des Lungengefäßwiderstandes zu. Beim Lungengefäßwiderstand über 5 bis 6 Wood-Einheiten – ohne Abnahme auf unter 3 bis 4 Wood-Einheiten bei z. B. intra-

venöser pharmakologischer Testung mit Prostaglandin-Derivaten – sollte auf eine orthotop Transplantation verzichtet und ggf. (in heutzutage seltenen Fällen) eine heterotop Technik in Erwägung gezogen werden.

### Mechanische Kreislaufunterstützungssysteme

Als Überbrückung bis zu einer Herztransplantation stehen seit Beginn der Achzigerjahre des letzten Jahrhunderts verschiedene mechanische Kreislaufunterstützungssysteme zur Verfügung. Das Linksherzunterstützungssystem „Novacor“ war weltweit das erste vollimplantierbare Gerät dieser Art, womit die Münchener Herzchirurgie in Großhadern 1990 an vorderster Front in Europa war. Es handelt sich dabei um eine Sackpumpe, die Blut aus dem linken Ventrikel entnimmt und in die Aorta ascendens befördert, zwei mechanische Klappen gewährleisten die Blutstromrichtung. Das Gerät wurde elektrisch betrieben; die Stromzufuhr und die Logistik geschahen über ein Kabel, das durch die Bauchwand zu einer Antriebskonsole führte (Abb. 9).

Indiziert war das System, wenn trotz optimaler medikamentöser Therapie ein schwerer kardialer Schockzustand bestand, aber auch im Verlauf einer akuten Myokarditis oder nach akutem Herzinfarkt. Präzisere Kriterien sind

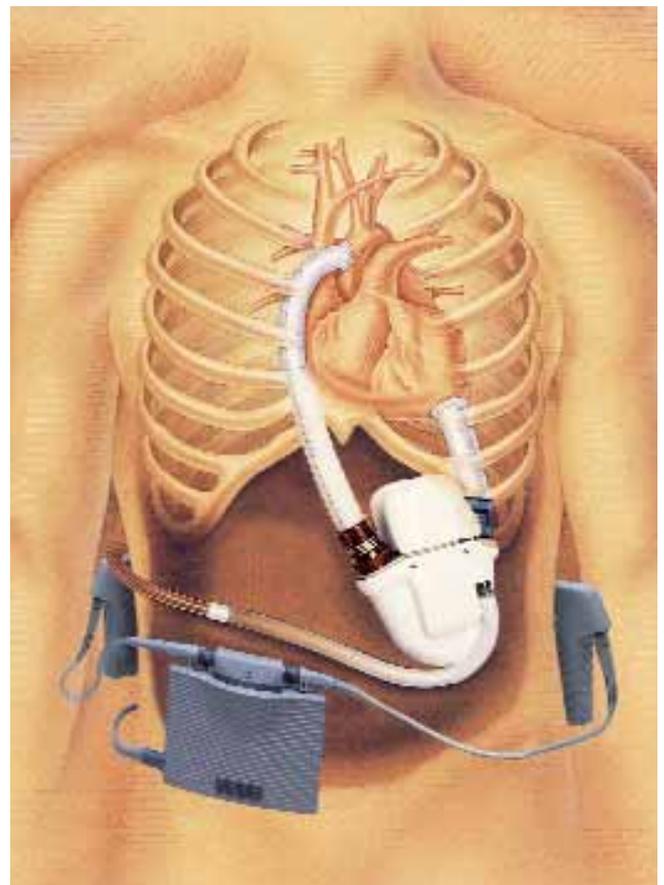


Abb. 9: Darstellung eines Novacor-Herzunterstützungssystems mit perkutaner Kabelverbindung zur Steuerungseinheit und zur Batterie

ein arterieller Mitteldruck  $< 60$  mmHg, ein Herzindex  $< 2$  l/min/m<sup>2</sup>, ein pulmonaler Wedgedruck  $> 20$  mmHg und Oligurie  $< 20$  ml/h.

Heutzutage wird man sich für vollimplantierbare Rotationspumpen entscheiden, die nach dem archimedischen Prinzip arbeiten und für einen kontinuierlichen Blutfluss sorgen. Mehrere Firmen bieten diese Geräte an, so auch die deutsche Firma Berlin Heart; an unserer Klinik kommt auch das sogenannte „Jarvik Heart“ zum Einsatz (Abb. 10). Diese Systeme sind inzwischen so sicher, dass man sie als „Linksherz-Assist“ auch für den permanenten Herzersatz erwägen kann – also als Alternative zur Transplantation, wenn diese nicht mehr indiziert ist, z. B. aufgrund eines Alters über 70 Jahren.

Biventrikuläre parakorporale Sackpumpen (z. B. vom Typ Berlin Heart) kommen bei schwerem biventrikulärem Pumpversagen zum Einsatz. Diese Geräte werden in der Regel notwendig, wenn man den Zeitpunkt der Indikation für ein alleiniges Linksherzunterstützungssystem verpasst hat. Biventrikuläre Unterstützungssysteme weisen eine erhöhte Kurz- und Langzeitletalität sowie eine vermehrte Komplikationsrate auf.

An unserer Klinik besteht eine große Erfahrung mit den verschiedensten Kreislaufunterstützungssystemen, die natürlich auch nach Herztransplantationen bei primärem Graftversagen und nach konventionellen Herzoperationen zum Einsatz kommen. Unter letztgenannten Umständen wenden wir vor allem die extrakorporale Membranoxygenation an, während man präoperativ im Kleinkindesalter z. B. die parakorporale Sackpumpe Typ Berlin Heart bevorzugt, die es in verschiedenen, dem Körpergewicht entsprechenden Größen gibt.

## Immunsuppression

Nach Herztransplantationen basiert sie auf vier verschiedenen Gruppen an Immunsuppressiva: Calcineurin-Inhibitoren (Cyclosporine oder Tacrolimus), Anti-Metaboliten (Azathioprin oder Mycophenolat Mofetil), Mammalian-Target-of-Rapamycin-Inhibitoren (Sirolimus oder Everolimus) und Kortikosteroiden. Die Mehrheit der Patienten erhält eine dreifache immunsuppressive Behandlung, die aus einem Calcineurin-Inhibitor, einem Anti-Metaboliten und Kortikosteroiden zusammengesetzt ist.

In einigen Zentren wird zusätzlich eine Induktionstherapie verabreicht, die aus Anti-Thymozyten-Globulin (ATG) besteht oder monoklonalen Antikörpern, die gegen Moleküle auf der Oberfläche von Lymphozyten gerichtet sind: gegen CD3 (OKT3), CD25 (Interleukin-2-Rezeptor; Basiliximab, Dacizumab) oder CD52 (Alemtuzumab, Campath-1H).

## Erhaltungstherapie

Ein Standardprotokoll für die immunsuppressive Therapie nach Herztransplantationen gibt es nicht. Vielmehr sollte

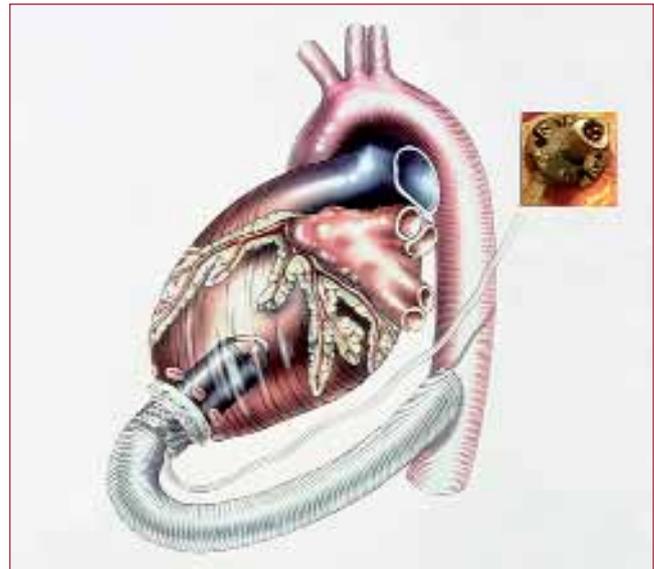


Abb. 10: Darstellung eines Jarvik-Linksherzunterstützungssystems. Das Blut wird mittels einer Impellerpumpe vom linken Ventrikel in die Aorta descendens befördert. Die Stromzufuhr geschieht über ein Kabel, das letztendlich retroaurikulär links durch die Haut geführt wird (Quelle: Jarvik Europa).

die Immunsuppression individualisiert an die immunologische Situation und die Begleiterkrankungen des Patienten angepasst werden.

Die *Calcineurin-Inhibitoren* (CNIs: Cyclosporin A, Tacrolimus) stellen auch heute noch die wichtigsten immunsuppressiven Substanzen nach Herztransplantation dar. Aufgrund ihrer Nebenwirkungen sollte allerdings bei speziellen Patientengruppen versucht werden, die Dosierung signifikant zu verringern oder ganz darauf zu verzichten.

Cyclosporin A (CyA) wird bereits seit Ende der Siebziger- und den frühen Achtzigerjahren des letzten Jahrhunderts in der Herztransplantation eingesetzt. Da CyA nur zu 6 % renal ausgeschieden und hauptsächlich durch das Cytochrom-P450-System metabolisiert wird, ist das regelmäßige Monitoring der CyA-Spiegel in der Frühphase nach Transplantation von großer Bedeutung. Häufige Nebenwirkungen von CyA sind Hypertension, Niereninsuffizienz, Dyslipidämie, hepatotoxische Effekte, Gingiva-Hyperplasie, Hypertrichose und ein erhöhtes Risiko für Malignome.

Tacrolimus (Tac), das seit Mitte der Neunzigerjahre nach Herztransplantation – und gerade in unserer Klinik – eingesetzt wird, unterliegt ebenfalls der Metabolisierung durch das Cytochrom-P450-System und muss entsprechend überprüft und dosiert werden. Bezüglich des Nebenwirkungsprofils ist anzumerken, dass unter Tac weniger Hypertensionen, Gingiva-Hyperplasien und Dyslipidämien auftreten als unter CyA, jedoch die Inzidenz von Diabetes mellitus höher zu sein scheint. Resultate mehrerer klinischer Studien nach Herztransplantation haben gezeigt, dass die Tac-basierte Immunsuppression im Vergleich zu CyA mit einer geringeren Inzidenz an Abstoßungen asso-

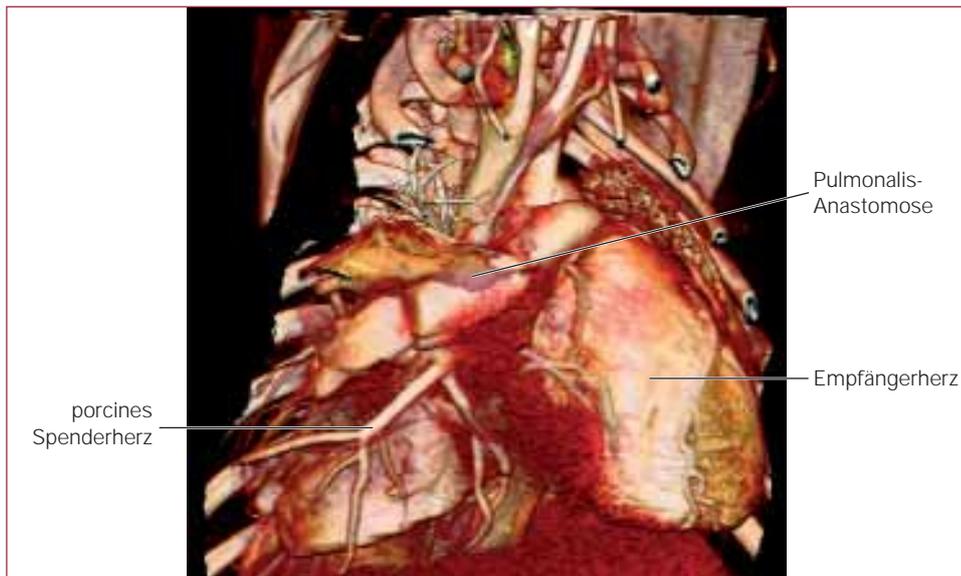


Abb. 11: Computertomogramm einer diskordanten, xenogenen Herztransplantation in torakaler, heterotoper Technik (s. auch Abb. 5) (Quelle: Institut für Klinische Radiologie der Universität München, Dr. Wintersperger).

ziiert ist, sich im Überleben jedoch keine signifikanten Unterschiede ergeben.

*Antimetabolite* (Azathioprin, Myophenolat Mofetil) sind der wichtigste Partner der CNI für die immunsuppressive Therapie nach Herztransplantationen. Azathioprin supprimiert ein breites Spektrum an immunologischen Reaktionen; die Substanz unterdrückt die Purin-Synthese und damit auch die Proliferation von Leukozyten. Aufgrund der geringen Spezifität haben die Patienten jedoch ein erhöhtes Risiko für opportunistische Infektionen.

Die aktive Form von Mycophenolat Mofetil ist die Mycophenolsäure (MPA). Diese inhibiert die De-novo-Purin-Synthese. MMF wird entweder in einer festen Dosis verabreicht (2–3 g/Tag) und anhand der ggf. auftretenden Nebenwirkungen angepasst oder nach MPA-Blutspiegeln dosiert. Häufigste Nebenwirkungen sind gastrointestinale Beschwerden und Leukopenie. In randomisierten Studien hat sich MMF nach Herz- und Lungentransplantation gegenüber AZA als die immunsuppressiv effektivere Substanz erwiesen, darüber hinaus ist die Inzidenz der Transplantatvaskulopathie unter MMF reduziert.

*Mammalian-Target-of-Rapamycin-(mTOR)-Inhibitoren* werden auch Proliferations-Signal-Inhibitoren genannt. In dieser Medikamentenklasse gibt es derzeit zwei Derivate, Sirolimus und Everolimus. Diese unterbinden die Zytokinvermittelte Proliferation in T-, B- und mesenchymalen Zellen. Bezüglich des Nebenwirkungsprofils – Hyperlipidämie, Thrombozytopenie, periphere Ödeme und gastrointestinale Probleme – sind Sirolimus und Everolimus vergleichbar. In Verbindung mit der gleichzeitigen Gabe von CyA wurde eine Augmentierung der Nephrotoxizität des CNI beschrieben. Sirolimus, das Proteinurie und Wundheilungsstörungen verursachen kann, hat eine deutlich län-

gere Halbwertszeit als Everolimus (62 vs. 28 Stunden).

In Fällen von fortschreitendem Nierenversagen nach Herz- oder Lungentransplantation kann mit Hilfe der mTOR-Inhibitoren ein immunsuppressives Regime mit signifikant reduzierten CNI-Spiegeln zur Anwendung kommen. Es gibt sogar bereits Pilotstudien über eine komplett CNI-freie Immunsuppression unmittelbar nach Herztransplantation. Darüber hinaus haben mTOR-Inhibitoren (genau wie MMF) einen hemmenden Einfluss auf die Entwicklung der Transplantatvaskulopathie

nach Herztransplantation.

*Kortikosteroide* spielen mit ihren starken immunsuppressiven und anti-inflammatorischen Effekten eine wichtige Rolle in der Frühphase nach Herztransplantation. Darüber hinaus sind sie das Mittel der Wahl bei Episoden akuter zellulärer Abstoßung. Verschiedene Studien belegen, dass die Dauerapplikation von Steroiden nach sechs Monaten bis einem Jahr sicher beendet werden kann. Dies sollte auch aufgrund des breiten Nebenwirkungsprofils von Steroiden angestrebt werden.

### Schlussbemerkungen und Ausblick

Eine Herztransplantation stellt die Methode der Wahl bei ausgewählten Patienten mit terminalem Organversagen dar. Eine optimale Nachbehandlung – in Zusammenarbeit zwischen Kardiologen und Herzchirurgen – ist ein Garant für exzellente Langzeitergebnisse. Bei diesen Resultaten ist es zu bedauern, dass diese Therapiemethode nicht einem breiteren Krankenkollektiv zugutekommen kann. Der Grund hierfür ist der extreme Organmangel, der in Deutschland eine Letalität auf der Warteliste von 20% bedingt. Die Entwicklung von alternativen Methoden ist deshalb zwingend notwendig; an unserer Klinik beschäftigt man sich bislang seit zwölf Jahren intensiv mit der diskordanten xenogenen Herztransplantation und der Verwendung von mehrfach transgenen Schweineherzen. In diesem Zusammenhang ist es bemerkenswert, dass in präklinischen Versuchen hier die alte heterotope thorakale Herztransplantation nach Barnard und Losman wiederbelebt wird. Gerade in der ersten postoperativen stürmischen Zeit können sich so Spender- und Empfängerherz gegenseitig unterstützen (Abb. 11).

# Herzunterstützungssysteme

M. Schönbrodt, L. Arusoglu, J. Börgemann, M. Morshuis, J. F. Gummert

Die stark steigende Inzidenz von Patienten, die an einer terminalen Herzinsuffizienz leiden, liegt aktuell bei etwa 300 000 Neuerkrankungen pro Jahr. In vielen Fällen reichen medikamentös-konservative Therapiemaßnahmen nicht aus, um Patienten mit einer terminalen Herzinsuffizienz dauerhaft vor einer weiteren Verschlechterung ihrer kardiorespiratorischen Leistungsfähigkeit zu bewahren.

In Deutschland warten derzeit etwa 940 Patienten auf eine Herztransplantation. Im Jahr 2009 wurden hierzulande jedoch nur 347 Herztransplantationen durchgeführt. Angesichts der immer größer werdenden Schere zwischen bedürftigen Patienten einerseits und rückläufigen Spenderangeboten andererseits steht die Herztransplantation gegenwärtig leider nur wenigen Patienten mit terminaler Herzinsuffizienz zur Verfügung.

Um den betroffenen Patienten alternative Behandlungsmöglichkeiten anbieten zu können, kommen operative Verfahren wie die Implantation von Herzunterstützungssystemen zur Anwendung.

Die zunehmende Bedeutung von

Herzunterstützungssystemen resultiert zuvorderst aus dem Mangel an Spenderorganen. Darüber hinaus sind bei den bereits entwickelten Systemen in den letzten Jahren hinsichtlich Zuverlässigkeit und Langlebigkeit sowie Verringerung von Komplikationen Fortschritte zu verzeichnen.

Bei Patienten mit einer hochgradigen linksventrikulären Dysfunktion, aber noch ausreichender rechtsventrikulärer Funktion kommen Linksherzunterstützungssysteme (left ventricular assist device – LVAD) zum Einsatz. Eine isolierte mechanische Unterstützung des linken Ventrikels ist in etwa zwei Drittel der Fälle möglich.

Das weltweit am häufigsten eingesetzte LVAD ist das Thoratec HeartMate-II-System, welches seit 2001 bei mehr als 4000 Patienten implantiert wurde (Abb. 1).

Dieses non-pulsatile, axiale Pumpsystem mit Umdrehungszahlen von 6000 bis 15 000 rpm wird intrakorporal in einer submuskulär/epifaszial gelegenen Bauchdecken-Tasche im Bereich des linken Oberbauches implantiert und besteht aus einer flexiblen Inflow-Kanüle, der Pumpe selbst (Abb. 2) und einer Outflow-Prothese zur Konnektion an die Aorta ascendens. Über eine Driveline, die im Bereich des rechten Oberbauches ausgeleitet wird, besteht eine Verbindung zu dem Controller und zum Power-Modul inklusive der Batterien zur Energieversorgung.

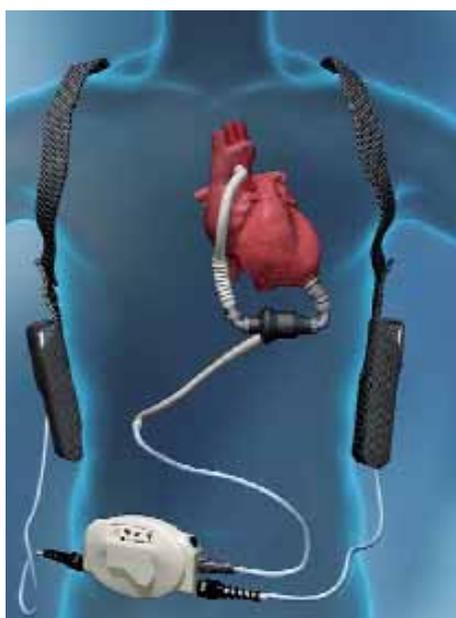


Abb. 1: LVAD HeartMate II



Abb. 2: Detailansicht des HeartMate-II-Systems

*Korrespondenzadresse:  
Dr. med. Michael Schönbrodt  
Klinik für Thorax- und  
Kardiovaskularchirurgie,  
Herz- und Diabeteszentrum NRW  
Ruhr-Universität Bochum  
Georgstr. 11,  
32545 Bad Oeynhausen  
chirurgie@hdz-nrw.de*

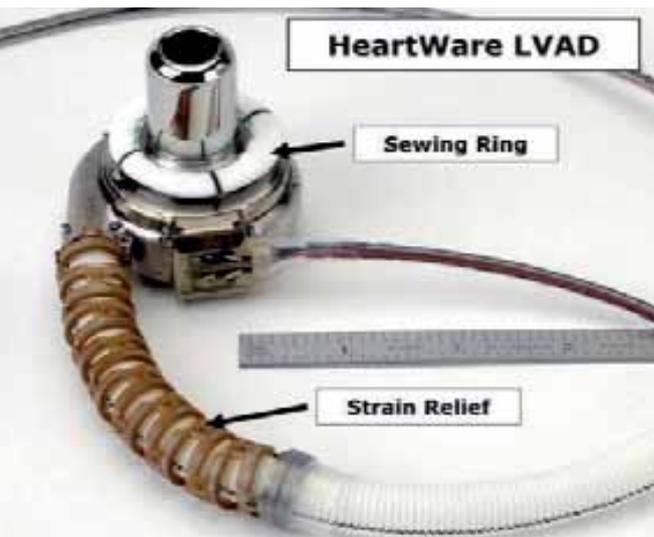


Abb. 3: HeartWare LVAD



Abb. 4: Detailansicht des HeartWare LVAD



Abb. 5: Intraperikardiale Lage des HeartWare LVAD

Ein weiteres LVAD ist das HeartWare LVAD, welches seit August 2009 zur Verfügung steht und weltweit bis dato bei etwa 400 Patienten implantiert wurde (Abb. 3/4).

Bei dieser non-pulsatilen, zentrifugalen Pumpe mit Umdrehungszahlen von 1800 bis 3200 rpm, einer integrierten Inflow-Kanüle und einer 10 mm großen Outflow-Prothese ist eine intraperikardiale Implantation über einen Naht-/Befestigungsring im Bereich der Ventrikelspitze möglich (Abb. 5). Die Präparation einer Pumpentasche entfällt.

Biventrikuläre Herzunterstützungssysteme (BVAD) werden erforderlich, wenn auch die rechtsventrikuläre Funktion deutlich eingeschränkt ist. Im HDZ NRW wird das BVAD der Firma Thoratec bei Erwachsenen und das Excor der Firma Berlin Heart im pädiatrischen Bereich eingesetzt (Abb. 6).

Das pulsatile, parakorporale Thoratec-System kann als biventrikuläres Unterstützungssystem (Kanülierung in der Regel rechter Vorhof – Arteria pulmonalis sowie linke Ventrikelspitze – Aorta ascendens), aber auch als isoliertes LVAD oder RVAD implantiert werden. Insbesondere bei biventrikulärer Dysfunktion und Notwendigkeit zur dauerhaften mechanischen Unterstützung des rechten Ventrikels wird auf das Thoratec-System zurückgegriffen, da ein non-pulsatiles, intrakorporal oder besser intraperikardial implantierbares RVAD zum gegenwärtigen Zeitpunkt nicht zur Verfügung steht. Die Thoratec-Ventrikel sind von einheitlicher Größe. Das biventrikulär geschädigte Herz verbleibt in situ.

In seltenen Fällen ist das Herz, z. B. nach einem fulminanten Myokardinfarkt mit nekrotischen Myokardanteilen und/oder Ausbildung eines Ventrikelseptumdefektes (VSD), so stark irreversibel geschädigt, dass eine Rekonvaleszenz der Pumpfunktion bzw. ein Erhalt des Herzens nicht möglich ist. Weitere Gründe können eine massive Endokarditis mit Destruktion/Abzessbildung des gesamten Klappenskeletts, eine Ventrikelruptur, eine akute Transplantatabstoßung oder eine ausgedehnte linksventrikuläre Thrombusformation sein. Dann kommen Herzersatzsysteme, wie das Syncardia CardioWest Total Artificial Heart (TAH) in Betracht (Abb. 8/9).

Das CardioWest TAH ist ein pulsatiles, pneumatisches Antriebssystem, welches orthotop implantiert wird. Die CardioWest-Ventrikel mit einer einheitlichen Größe von 70 ml bestehen aus einer Luft- und einer Blutkammer, die durch eine mehrschichtige Membran voneinander getrennt sind. Durch Verschiebung der Membran werden Systole und Diastole simuliert und so ein entsprechendes Herzzeitvolumen generiert. Die Ventrikel selbst bestehen aus Polyurethan und beinhalten zwei Medtronic Hall Kunstklappen, die einen unidirektionalen Blutfluss gewährleisten. Vorteile des CardioWest TAH liegen in der Generierung eines hohen Herzzeitvolumens von bis zu 10 l/min. Durch diesen hohen Pumpenfluss ist eine rasche Organerholung, was insbesondere bei Patienten mit Multiorganversagen entscheidend sein kann, möglich. Nachteilig sind die ausschließlich biventrikuläre Implantation des Systems sowie die Abhängigkeit von einer Begleitperson, da ein Systemausfall den sofortigen Kreislaufstillstand zur Folge hat.

### Indikation zum Einsatz der mechanischen Unterstützungssysteme

Unterschieden werden die folgenden wesentlichen Indikationen bei den implantierbaren Systemen: Überbrückung bis zur Transplantation

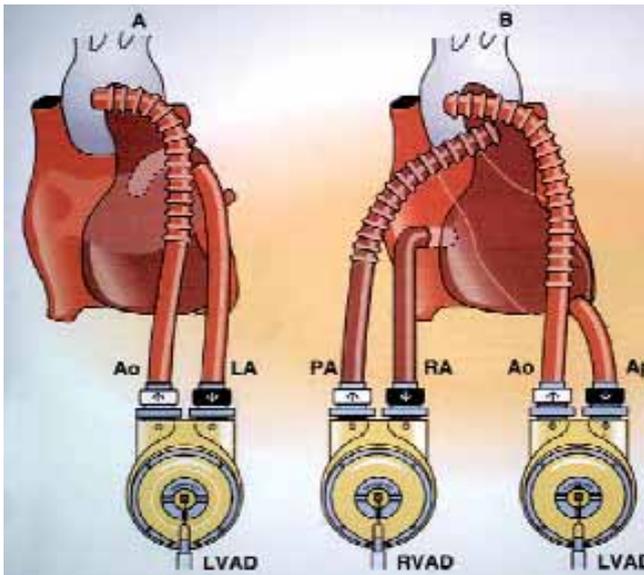


Abb. 6: Thoratec BIVAD



Abb. 7: Detailsicht eines Thoratec-Ventrikels

eine mögliche Herztransplantation darstellen können, werden Herzunterstützungssysteme zunehmend auch als dauerhafte Lösung eingesetzt. Dafür kommen derzeit nur die LVAD-Systeme in Frage.

Hier muss die Indikation jedoch sehr streng gestellt werden, damit es nicht frühzeitig zu Komplikationen wie z. B. Rechtsherzversagen kommt.

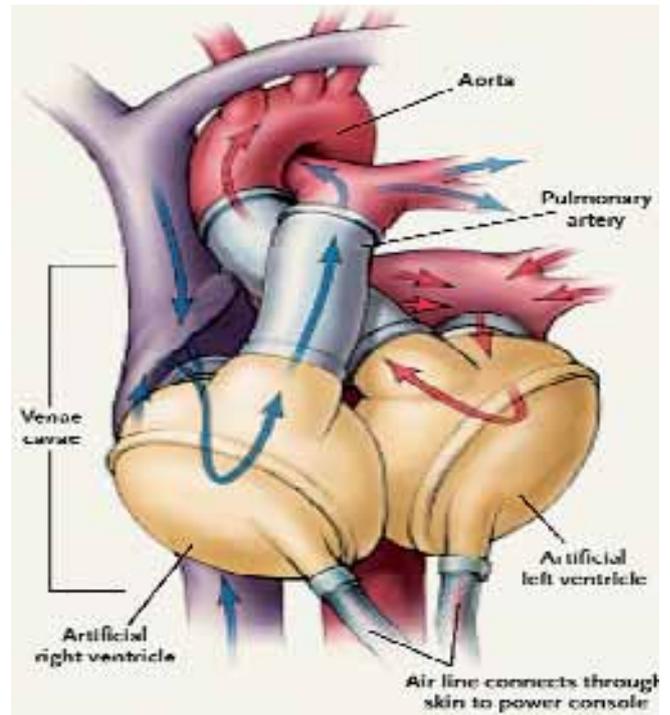


Abb. 8: CardioWest TAH

(bridge to transplantation), Überbrückung bis zur Erholung (bridge to recovery) und der dauerhafte Einsatz bei einer Kontraindikation zur Transplantation („chronic implantation“ oder „destination therapy“). Dabei kann sich in seltenen Fällen die Zielrichtung der Indikation auch nachträglich ändern.

Die Kunstherzsysteme (TAH) werden derzeit nur zur Überbrückung bis zur Herztransplantation eingesetzt, da die mechanische Haltbarkeit dieser Systeme begrenzt ist. Durch den zunehmenden Organspendermangel ist die Wartezeit auf eine Transplantation deutlich gestiegen.

Sowohl LVAD- als auch BVAD-Systeme werden als Überbrückungsmaßnahme bis zur Allokation eines entsprechenden Spenderorganes und der Durchführung einer Herztransplantation eingesetzt. Bei diesen Patienten wird immer sorgfältig geprüft, ob sich die Ventrikelfunktion durch die vorübergehende Entlastung erholt hat und damit eine Explantation des VAD-Systems möglich ist („bridge to recovery“)

Aufgrund eines erhöhten Lebensalters sowie bei entsprechenden Komorbiditäten, die Kontraindikationen für



Abb. 9: Detailsicht CardioWest TAH

# „Glossar“ für Beratung und Therapie von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

D. Hering, S. Jategaonkar, B. Körber, W. Scholtz, C. Piper, D. Horstkotte

---

*Korrespondenzadresse:  
Prof. Dr. med. Dieter Horstkotte  
Kardiologische Klinik  
Herz- und Diabeteszentrum NRW  
Universitätsklinik  
der Ruhr-Universität Bochum  
Georgstr. 11  
32545 Bad Oeynhausen  
akleemeyer@hdz-nrw.de*

Die zunehmende Zahl von Patienten mit palliativ operierten angeborenen Herzfehlern konfrontiert auch den Hausarzt, niedergelassenen Internisten, Pädiater und Kardiologen ohne Zusatzzertifikat EMAH (vgl. hierzu Artikel von Schmaltz und Kececioglu in diesem Heft) mit einigen Fragen, die von den betroffenen Patienten häufig gestellt werden. Wesentliche Aspekte hierzu sind nachfolgend dargestellt.

## **Belastbarkeit und Sport**

Bei der Vielzahl der angeborenen Herzfehler mit ihrer unterschiedlichen myokardialen Kompromittierung und dem unterschiedlichen Ausmaß von Palliation und „Normalisierung“ der Hämodynamik können zur Belastbarkeit insbesondere auch im Kontext einer Beratung zur Berufswahl oder zu sportlichen Aktivitäten nur individuelle Aussagen gemacht werden.

In aller Regel ist die Durchführung einer Spiroergometrie Voraussetzung für die Beurteilung zumutbarer Belastungen, die zusätzlich Aufschluss über das Herzfrequenz- und Blutdruckverhalten sowie belastungsinduzierte Herzrhythmusstörungen gibt.

Die mittels Spiroergometrie objektifizierbare Leistungsfähigkeit von EMAH-Patienten ist oft stärker eingeschränkt als die subjektiv empfundene Belastbarkeit. Der wichtigste Parameter zur Beurteilung der Leistungskapazität ist die maximale Sauerstoffaufnahme ( $VO_{2peak}$ ), die ebenso wie die Atemeffizienz ( $VE/VCO_2$ -slope) mit der Überlebensprognose der Patienten korreliert. Verbindliche Cut-off-Werte zur Abgrenzung eines deutlich erhöhten Risikos, wie sie für Erwachsene mit Herzinsuffizienz mehrfach publiziert worden sind, liegen für EMAH-Patienten allerdings nicht vor. Generell ist die kardiopulmonale Leistungsfähigkeit bei EMAH-

Patienten im Vergleich zu Gesunden signifikant eingeschränkt, am stärksten bei Vorliegen eines zyanotischen Herzfehlers oder einer pulmonalen Hypertonie. Neue Parameter, wie das auch unter submaximaler Belastung erfassbare Verhältnis von Sauerstoffaufnahme und Ventilation (oxygen uptake efficiency slope) oder das Produkt aus maximaler Sauerstoffaufnahme und höchstem Blutdruckmittelwert (peak circulatory power), können zur ergänzenden Beurteilung herangezogen werden.

Intraindividuelle Veränderungen sind im Langzeitverlauf besonders wichtig, um Verschlechterungen rechtzeitig zu erkennen. Die Empfehlung eines individuell dosierten Ausdauertrainings gehört heute in die Beratung eines jeden Patienten mit stabilem klinischem Verlauf.

## **Elektrophysiologische Therapie**

Sie spielt eine bedeutsame Rolle z. B. in der Behandlung intraatrialer Reentrytachykardien nach Vorhofumkehr-OP oder bei Fontan-Patienten. Ein im Mittel gering erhöhtes Risiko für den plötzlichen Herztod besteht für TOF, TGA, ISTA und Aortenstenose (2,2 Ereignisse pro 1000 Patientenjahre). Die kurative VT-Ablationstherapie bei monomorphen VTs bei Fallot-Patienten insbesondere mit transanulärer Patchplastik wird zunehmend wichtig, sollte aber nur in spezialisierten EMAH-Zentren zum Einsatz kommen.

## **Akute Rechtsherzinsuffizienz**

Bei einer plötzlichen klinischen Verschlechterung palliativ operierter EMAH-Patienten sind folgende Ursachen abzuklären und ggf. zu behandeln:

- Entwicklung einer pulmonalarteriellen Hypertonie nach Anlage systemarterieller zu pulmonalarterieller Shuntverbindungen, wodurch das

Lungenzirkulationsvolumen ab- und die Zyanose zunimmt. Neuerliche Palliativoperationen sind bei dieser Konstellation nicht möglich. Die verbleibende Therapieoption ist eine Herz-Lungen-Transplantation.

- Akute pulmonale Drucksteigerung mit nachfolgendem Lungenödem bei der sehr seltenen Insuffizienz eines Bandings zur pulmonalen Druckreduktion.
- Auftreten von Vorhofflimmern z. B. nach Fontan-Operation.
- Pulmonale Blutungen nach Anlage kavopulmonaler Anastomosen.

In jedem Fall ist die unverzügliche Vorstellung des Patienten in einem EMAH-Zentrum erforderlich.

### Pulmonale Hypertonie

Das Auftreten einer pulmonalen Hypertonie ist durch rechtzeitige Intervention im Säuglings- oder Kindesalter in der Regel zu verhindern. Klassische Eisenmenger-Physiologien sind heute meist nur bei älteren Patienten mit unbehandelten Shuntvitien oder bei persistierender pulmonalarterieller Hypertonie des Säuglings anzutreffen.

Die (shunt-) vitienassoziierte pulmonalarterielle Hypertonie ist im Gegensatz zur idiopathischen pulmonalen Hypertonie (IPAH) nur langsam progredient mit Verläufen oft über 15 bis 25 Jahre. Durch die direkte vasoreaktive bzw. antiproliferative Therapie mittels Phosphodiesterasehemmer (Sildenafil, Tadalafil) oder Endothelinantagonisten (Bosentan, Sitaxentan, Ambrisentan) haben sich Behandlungsoptionen und Prognose deutlich verbessert. Die extrem schlecht tolerierte, mäßige Widerstandserhöhung im Langzeitverlauf von Patienten mit Fontanzirkulation kann heute ebenfalls medikamentös günstig beeinflusst werden. In Endstadien der schweren PAH stellen inhalative oder intravenöse Prostaglandinanaloga eine lebensverlängernde Therapieoption dar.

### Therapie der Hyperviskosität / antithrombotische Therapie

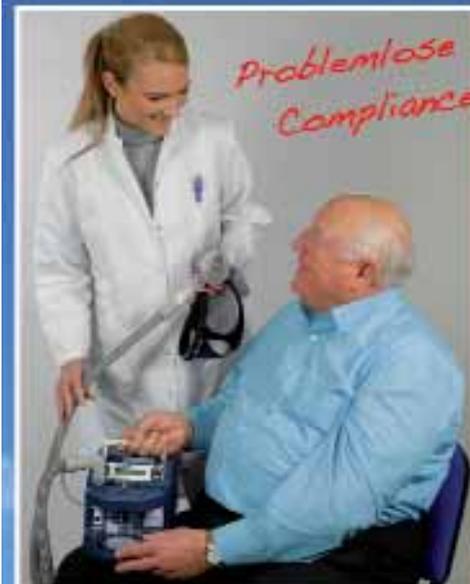
Bei zyanotischen Vitien resultiert eine Ery-

thropoetin-vermittelte Zunahme der Erythrozytenzahl und des zirkulierenden Blutvolumens, bis der Hämatokrit so weit angestiegen ist, dass eine ausreichende periphere Sauerstoffversorgung gewährleistet ist. Eine Hämodilution (Aderlass) macht diese Kompensation zunichte und begünstigt zudem bei Patienten mit zyanotischen Herzfehlern hinsichtlich Blutviskosität (reduzierte Verformbarkeit mikrozytärer Erythrozyten) und Erythrozytenüberlebenszeit den Eisenmangel. Mit Ausnahme der Patienten mit überschießender Erythrozytose bewirkt eine Hämodilution bei dieser Patientengruppe deshalb nur kurzfristig eine Blutviskositätsminderung, die von einer anhaltenden Hyperviskosität gefolgt wird, so dass eine Hämodilution unzweckmäßig ist. Bei einer überschießenden, d. h. aufgrund defekter Feedbackmechanismen unkontrollierten Erythrozytose begrenzt schließlich die (in diesen Fällen meist symptomatische) Hyperviskosität die nutritive Sauerstoffversorgung der Gewebe, so dass bei Patienten mit einem Hämatokrit > 70 % und Hyperviskositätssymptomatik eine Hämodilution sinnvoll sein kann.

Präparate zur Eisensubstitution sind meistens nicht indiziert, da sie eine rasche und inadäquat hohe Erythrozytose bewirken.

### Blutungs- und Thrombemboliekomplikationen

Patienten mit zyanotischen Herzfehlern weisen eine Hypokoagulabilität und klinisch manifeste, erhöhte Blutungskomplikationsraten auf, so dass Thrombozytenfunktionshemmer und Vitamin-K-Antagonisten auch bei hohem Hämatokrit prinzipiell nicht indiziert sind, zumal das Thromboembolierisiko im Erwachsenenalter (im Gegensatz zum ersten bis vierten Lebensjahr) gering ist. In den sehr seltenen Fällen mit Hyperkoagulabilität und (rezidivierenden) Thromboembolien ist eine Sekundärprophylaxe mit Vitamin-K-Antagonisten indiziert (INR-Zielwert 2,5). Die klinisch-chemische Analyse des Blutes von Patienten mit hohem und sehr hohem Hämatokrit bedarf spezieller Sachkunde, so dass das Labor darauf hin-



Hilfsmittelverzeichnis Produktgruppe 14.24.15

### Modular aufgebautes Atemtherapiegerät zur Behandlung von:

- Schlafapnoe (ICD G47.3, DRG E63Z)
- Pickwick Syndrom (ICD E66.2, DRG E63Z)
- Periodische Atmung
- Cheyne-Stokes-Atmung
- "Komplexe" Schlafapnoe (ICD R06.3, DRG E76B)



zuweisen ist, dass die Probe von einem Patienten mit einem zyanotischen Herzfehler stammt.

### Endokarditisprophylaxe

Die Mehrzahl der Patienten mit angeborenen Herzfehlern tragen ein erhöhtes Endokarditis- (IE) -Risiko, alle Patienten mit zyanotischen Herzfehlern ein beträchtliches Risiko, an einer mikrobiell verursachten IE zu erkranken. Palliative Operationen wie z. B. Shuntanlagen können dieses Risiko steigern. Auch nach den aktuellen ESC-Leitlinien sind Patienten mit palliativ operierten Herzklappenfehlern oder residuellen Defekten deshalb Kandidaten für eine Endokarditisprophylaxe bei erwarteten Bakteriämien.

### Flugreisen und Aufenthalt in großen Höhen

Wegen des mit zunehmender Höhe über dem Meeresspiegel abfallenden Sauerstoffpartialdruckes sind Patienten mit zyanotischen Herzfehlern (Abnahme des  $\text{PaO}_2$ ) und pulmonalvaskulärer Hypertonie (reaktiver Anstieg der pulmonalvaskulären Widerstände, konsekutiver Abfall des pulmonalarteriellen  $\text{O}_2$ -Gehalts) Aufenthalte über 800 m sowie Flüge, bei denen der Kabinendruck einer Höhe von mehr als 1000 m entspricht, nicht zu empfehlen. Da Letzteres heute regelhaft selbst bei Inlandsflügen der Fall ist, ist dieser Patientengruppe von Flugreisen generell abzuraten. Bei Kurzstreckenflügen kann im Einzelfall über den flugmedizinischen Dienst abgefragt werden, welcher Höhe über dem Meeresspiegel der Kabinendruck bei einem bestimmten Flug entspricht.

Zivile Luftfahrzeuge erreichen meist Flughöhen von 30 000 bis 35 000 ft. Die Probleme von Flügen in solchen Höhen hängen direkt mit der Abnahme des atmosphärischen Drucks zusammen. Auf Meereshöhe beträgt der Luftdruck 1,013 bar und nimmt pro 1000 Höhenmeter um 0,1 bar ab. Mit der Abnahme des Luftdruckes kommt es auch zu einer Abnahme des  $\text{O}_2$ -Partialdrucks. Die Kabinendruckhöhe eines Verkehrsflugzeuges liegt bei 1829 bis 2438 Höhenmetern.

Für Patienten mit pulmonaler Hypertonie oder angeborenen zyanotischen Herzfehlern besteht das Risiko der Ausbildung eines höheninduzierten Lungenödems (HAPE). Als unterer Richtwert kann dabei ein kapillarer  $\text{pO}_2$  von 70 % gelten, der unter MSL-Bedingungen nicht unterschritten werden sollte, sofern ein Flug geplant wird. Bei einigen Fluggesellschaften besteht die Möglichkeit einer zusätzlichen Sauerstoffversorgung während des Fluges. Bei Bedarf sollte mit der entsprechenden Airline Kontakt aufgenommen werden. Insbesondere körperlich beanspruchende Höhenexpositionen ohne begleitende Maßnahmen wie z. B. externe Sauerstoffversorgung oder medikamentöse Therapie können im Gegensatz hierzu grundsätzlich nicht empfohlen werden.

### Schwangerschaft

Ein angeborener Herzfehler schließt eine Schwangerschaft nicht aus, erhöht jedoch das Risiko sowohl für die Mutter als auch für das Baby. Die mütterliche Prognose ist hierbei abhängig von der NYHA-Klasse. So ist z. B. in der NYHA-Klasse I und II das Mortalitätsrisiko < 1 %, wohingegen in der NYHA-Klasse III und IV das Risiko auf 7 % ansteigt. Auch die fetale Mortalität ist in hohem Maße mit der mütterlichen NYHA-Klasse assoziiert und beträgt bei Frauen mit NYHA IV bis zu 30 %.

Folgende Krankheitsbilder sind mit einem hohen Mortalitätsrisiko sowohl für die Mutter als auch für den Fetus behaftet, so dass in diesen Fällen von einer Schwangerschaft abgeraten oder im Falle einer eingetretenen Schwangerschaft zu einem Schwangerschaftsabbruch geraten werden sollte:

- zyanotische Herzfehler
- Eisenmenger-Reaktion und schwere pulmonale Hypertonie mit PA-Druck  $\geq \frac{3}{4}$  des systemischen Drucks
- Systemventrikelversagen mit Herzinsuffizienz NYHA III–IV
- schwergradige obstruktive Herzfehler (Aortenstenose, Mitralklappenstenose, Pulmonalstenose, HOCM)
- Marfan-Syndrom mit Aortenwurzelweite > 40 mm aufgrund des Risikos einer Aortendissektion bzw. Ruptur

Bei den folgenden Herzfehlern ist das Schwangerschaftsrisiko erhöht; sollte sich die Mutter zu einer Fortsetzung der Schwangerschaft entschließen, werden körperliche Schonung mit Bettruhe während eines Teils der Schwangerschaft sowie engmaschige kardiologische und gynäkologische Kontrollen erforderlich:

- künstliche Herzklappen
- unkorrigierte hochgradige Aortenisthmusstenose
- Marfan-Syndrom
- zyanotische Herzfehler
- pulmonale Hypertonie
- Systemventrikeldysfunktion mit EF < 40 %

Geburtszeitpunkt und Geburtsweg sollten sorgfältig geplant werden. Bei Hochrisiko-Patientinnen ist eine elektive Induktion der Wehen und bis auf begründete Ausnahmen eine vaginale Geburt zu empfehlen. Ein Kaiserschnitt ist primär bei antikoagulierten Patientinnen, obstruktiven Herzfehlern und pulmonaler Hypertonie zu erwägen.

Die Schwangerschaftsberatung sollte auch das Thema der Vererbung von angeborenen Herzfehlern an das Kind beinhalten. Die Inzidenz für angeborene Herzfehler liegt in der unselektierten Bevölkerung bei ca. 1 %, bei Kindern von Müttern mit angeborenem Herzfehler bei 5 bis 6 %. Oft handelt es sich bei Mutter und Kind um unterschiedliche Herzfehler, es sei denn, dieser tritt im Rahmen eines Syndroms / einer Chromosomenaberration auf. Dann kann das Vererbungsrisiko bis zu 50 % betragen.

# Die Druckstabilität und deren Alterungseffekt bei CPAP-Geräten

Thomas Netzel

Der zeitliche Verlauf des menschlichen Schlags ist durch das zyklische Auftreten verschiedener Schlafstadien bestimmt, die sich in charakteristischer Weise über eine Schlafperiode verteilen. Entspricht die nächtliche Schlafstruktur nicht dieser Form, so liegt eine Schlafstörung vor. Einen besonderen Stellenwert nimmt dabei die obstruktive Schlafapnoe (OSA) ein, an der etwa fünf Prozent der Bevölkerung im Alter zwischen 45 und 65 Jahren leidet. Sie ist dadurch charakterisiert, dass die Schlundmuskulatur kollabiert und dadurch ein Verschluss des Atemtraktes eintritt. Durch den entstehenden Sauerstoffmangel im Blut werden Weckreaktionen und damit Schlafunterbrechungen ausgelöst. Damit wird die gesunde Schlafarchitektur nachhaltig gestört mit den entsprechenden Konsequenzen für Gesundheit und Wohlbefinden.

Nachdem die Pathophysiologie dieser Erkrankung erstmals 1978 identifiziert und beschrieben wurde, führte die Arbeitsgruppe von Colin Sullivan 1981 die erste erfolgreiche nasale Überdruckbeatmung zur Therapie der OSA durch. Langzeituntersuchungen zeigten eine hohe Effizienz dieser Behandlungsmethode, so dass sich die CPAP-Therapie (Continuous Positive Airway Pressure) als Standardmethode zur Behandlung der OSA durchsetzte.

Dabei ist die Druckstabilität, d. h. die Druckdifferenz zwischen Inspirations- und Expirationsphase, eine der Schlüsselkenngrößen, die die Wirksamkeit der Schlafapnoe-Therapie beeinflussen. Die Druckdifferenz entsteht in der Atemmaske durch einen Druckabfall während der Inspiration und eine Druckerhöhung während der Expiration. Die Druckstabilität muss gemäß der Prüfmethode 14-4 03/2007

MDS-Hi (diese basiert auf der DIN EN ISO 17510-1) oder anderen – mindestens gleichwertigen – Prüfungen von einem unabhängigen Prüfinstitut ermittelt werden (1, 2).

## Druckstabilität von CPAP-Geräten

Bei der Druckstabilität unterscheidet man die Stabilität des dynamischen Drucks (Kurzzeitgenauigkeit) und die Stabilität des statischen Drucks (Langzeitgenauigkeit). Die Kurzzeitgenauigkeit beschreibt, wie stark der fest eingestellte Beatmungsdruck direkt nach Anschluss des Atemtherapiegeräts an einen simulierten Patienten schwankt.

Mit der Langzeitgenauigkeit wird bestimmt, wie stabil dieser Beatmungsdruck nach einem Zeitraum von mindestens 2 Stunden am simulierten Patienten ist.

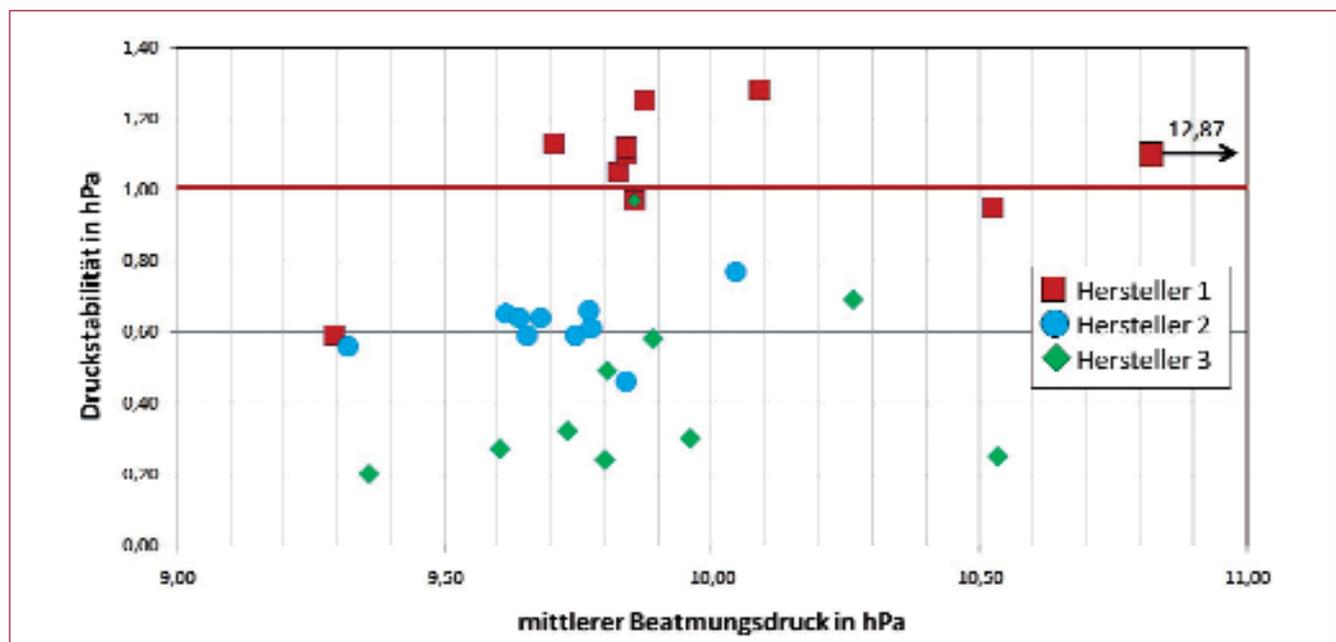


Abb. 1: Druckstabilität und mittlerer Beatmungsdruck von Patienten-CPAP-Geräten

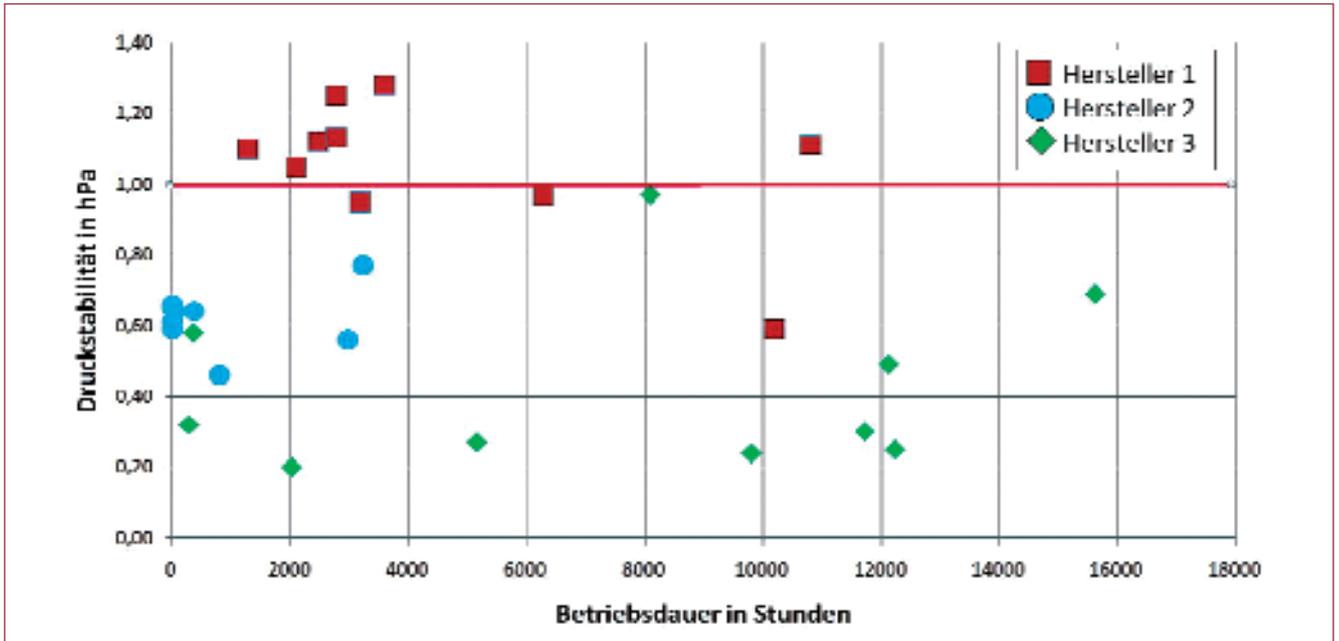


Abb. 2: Druckstabilität in Abhängigkeit von der Betriebsdauer



Prof. Dr.-Ing. Thomas Netzel studierte während seiner Dienstzeit bei der Bundeswehr Luft- und Raumfahrttechnik in München. Er promovierte an der Universität der Bundeswehr Hamburg am Institut für Automatisierungstechnik mit einer medizintechnischen Aufgabenstellung. Von 2003 bis 2010 war er bei der Airbus Operations GmbH tätig. Er folgte im April 2010 dem Ruf an die Hochschule für Angewandte Wissenschaften Hamburg auf die Professur für Mess- und Regelungstechnik im Fahrzeug- und Flugzeugbau. Die Weiterentwicklung der Ideen seiner Promotion (u. a. ALOSI) betreibt er im Rahmen einer unabhängigen interdisziplinären Arbeitsgruppe in Zusammenarbeit mit der Helmut-Schmidt-Universität in Hamburg.

Kurz- und Langzeitgenauigkeit müssen vor Auslieferung des Atemtherapiegeräts gemessen und in der Gebrauchsanweisung hinterlegt werden. Die Mindestanforderungen an die Druckstabilität sind im Hilfsmittelverzeichnis angegeben. Sie „muss bei einem eingestellten Druck von < 10 hPa den Wert  $\leq 0,5$  hPa erfüllen und muss bei einem eingestellten Druck von  $\geq 10$  hPa den Wert  $\leq 1$  hPa erfüllen“ (3).

Zur Bewertung der Druckstabilität marktgängiger CPAP-Geräte wurden jeweils 10 CPAP-Geräte des gleichen Typs von 3 führenden Herstellern, die derzeit eingesetzt werden, hinsichtlich ihrer dynamischen Druckstabilität untersucht. Dazu wurden die Geräte auf 10 hPa Beatmungsdruck eingestellt und softwarebedingte Ausatemhilfen deaktiviert.

Mit Hilfe des Aktiven Lungen- und Obstruktionssimulators ALOSI (4, 5) wurde ein Patient mit 15 Atemzügen pro Minute simuliert. Alle weiteren Einstellungen entsprechen der Prüfmethode 14-4 03/2007 MDS-Hi (1).

Die untersuchten CPAP-Geräte weisen eine Druckstabilität von  $\Delta p = 0,20$  hPa bis  $\Delta p = 1,28$  hPa auf. 7 der 30 geprüften CPAP-Geräte besitzen eine Druckstabilität  $\Delta p > 1,0$  hPa (Abb. 1) und erfüllen damit nicht die Mindestanforderung an die Druckstabilität. Obwohl der Beat-

mungsdruck für alle Atemtherapiegeräte auf 10 hPa eingestellt ist, nimmt der mittlere Beatmungsdruck geräteabhängig Werte zwischen 9,3 hPa und 12,87 hPa ein. Er weicht damit bis zu 29% vom Sollwert ab. Es ist zu erkennen, dass die Ergebnisse baugleicher CPAP-Geräte geclustert sind und damit offensichtlich herstellerabhängige Qualitätsunterschiede bestehen. So erfüllen beim Hersteller 1 von den 10 untersuchten Geräten nur 3 Geräte die Anforderungen an die Druckstabilität. Außerdem weist eines dieser Geräte die größte Abweichung vom mittleren Beatmungsdruck auf.

Bei den CPAP-Geräten von Hersteller 2 stellt sich eine mittlere Druckstabilität von  $\Delta p = 0,62$  hPa ein. Bei den CPAP-Geräten von Hersteller 3 ist diese mit  $\Delta p = 0,43$  hPa am geringsten. Allerdings ist bei einem Gerät dieses Herstellers die Druckstabilität mit  $\Delta p = 0,97$  hPa nahe dem vorgegebenen Grenzwert.

### Alterungseffekte bei CPAP-Geräten

Betrachtet man die Darstellung der Druckstabilität in Abhängigkeit von der Betriebsstundenzahl baugleicher Geräte (Abb. 2), so zeigt sich kein eindeutiger Trend einer Veränderung der Druckstabi-

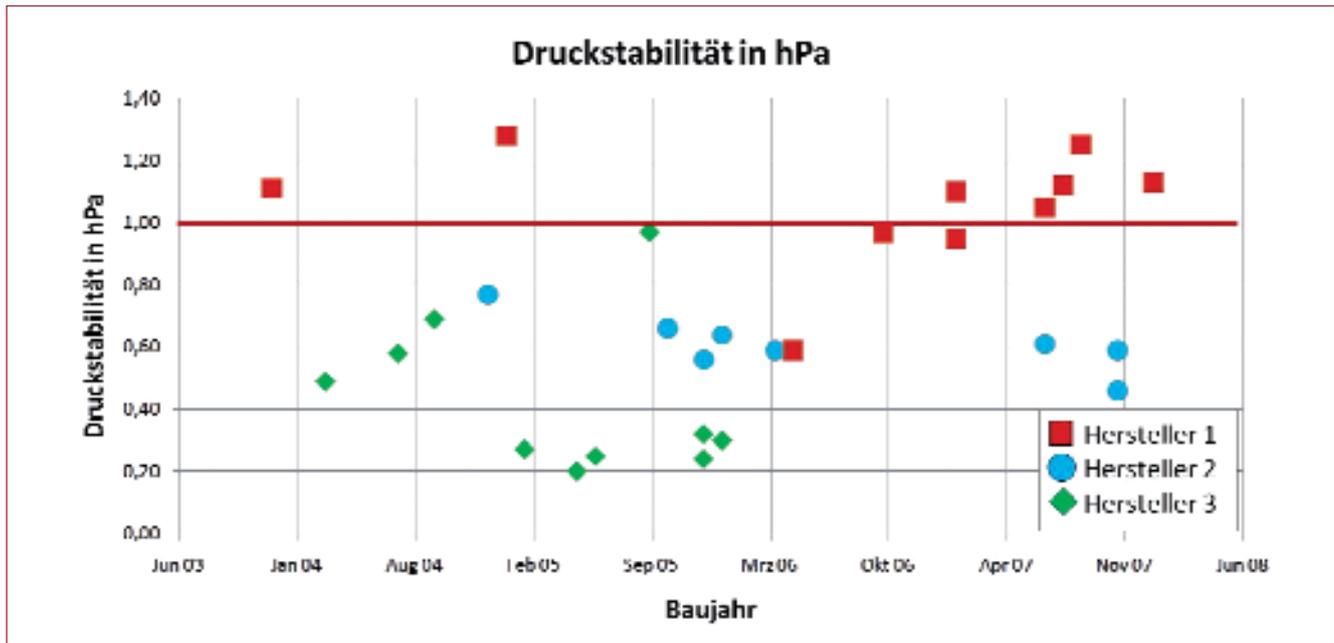


Abb. 3: Druckstabilität in Abhängigkeit vom Baujahr

lität in Abhängigkeit von der Betriebsdauer.

Allerdings zeigt sich auch keine Abhängigkeit der Betriebsdauer von der Druckstabilität über alle geprüften Geräte. Offensichtlich besteht damit kein Zusammenhang zwischen der patientenseitigen Nutzung eines CPAP-Geräts und dessen Druckstabilität. Da diese allerdings eine Schlüsselkenngroße bei der Qualität der CPAP-Therapie ist, sollte die Gerätequalität durch unabhängige Messungen transparent nachgewiesen werden.

Bei der Darstellung der Druckstabilität in Abhängigkeit vom Baujahr (Abb. 3) ist zu erkennen, dass sich bei Geräten der Hersteller 2 und 3 ein Trend zu kleineren Werten der Druckstabilität und damit zur Qualitätsverbesserung bei neueren Geräten einstellt, wobei auch Ausreißer festzustellen sind. Bei Geräten des Herstellers 3 können keine baujahrabhängigen Qualitätsverbesserungen in Bezug auf die Druckstabilität festgestellt werden.

## Zusammenfassung und Schlussfolgerungen

Bei den untersuchten CPAP-Geräten sind Alterungseffekte in Bezug auf die Druckstabilität nicht eindeutig nachzuweisen.

Allerdings existieren bei CPAP-Geräten herstellerabhängig signifikante Qualitätsunterschiede in Bezug auf die Einhaltung der vorgeschriebenen Druckstabilität.

Die Vermessung der Geräte zeigt, dass ein Viertel der untersuchten handelsüblichen und im Patienteneinsatz befindlichen CPAP-Geräte aus der Serienproduktion die Mindestanforderungen zur Aufnahme in das deutsche Hilfsmittelverzeichnis nicht erfüllen. Selbst bei CPAP-Geräten mit einer hohen Güte bei der Druckstabilität werden Ausreißer in der Produktqualität der Serienproduktion festgestellt.

Da kein Zusammenhang zwischen der Druckstabilität und der Betriebsdauer von CPAP-Geräten zu erkennen ist und Patienten ihr CPAP-Gerät unabhängig von dessen Druckstabilität einsetzen, kann die Qualität der dynamischen Druckstabilität subjektiv vom Patienten in der Regel nicht wahrgenommen werden.

Insbesondere aus diesem Grund ist es dringend notwendig, zur Qualitätssicherung eine unabhängige Geräteprüfung in der Serienproduktion, aber auch eine regelmäßige Prüfung und ggf. Wartung zu etablieren, um die Einhaltung der im Hilfsmittelverzeichnis geforderten Qualitätskriterien der Druckstabilität nachzuweisen.

Hier werden von Herstellerseite unterschiedliche Strategien verfolgt, wobei bisher nur einzelne Hersteller eine unabhängige Geräteprüfung vor Auslieferung durchführen. Weitere Informationen dazu erhalten Sie unter [www.respiratorcheck.de](http://www.respiratorcheck.de).

### Literatur

Die Literaturliste finden Sie im Internet unter [www.kardioforum.com](http://www.kardioforum.com)

# Fortschritte in der ICD-Therapie

Bei einem implantierbaren Cardioverter-Defibrillator (ICD) handelt es sich um ein Defibrillator-System, das auftretende ventrikuläre Tachykardien und deren Extremform, das Kammerflimmern, selbständig erkennt und durch elektrische Impulsabgabe in den Ausgangsrhythmus überführt. Der ICD wird ähnlich einem Herzschrittmacher implantiert. Sonden verbinden ihn mit Vorhof und Kammer des Herzens. So wird der Herzrhythmus kontinuierlich überwacht. Doch ganz unproblematisch ist diese Therapie nicht; deshalb entwickeln die Hersteller ständig therapieverbessernde Features.

Werner Waldmann

**E**in Drittel aller ICD-Schocks beispielsweise sind inadäquat (Daubert J et al.: Inappropriate Implantable Cardioverter-Defibrillator Shocks in MADIT II: Frequency, Predictors, and Survival Impact. JACC. 2008; 51(14): 1357–65). Ohne Zweifel führt die Verringerung der Häufigkeit von Schocks in direktem Verhältnis zu verbesserter Lebensqualität und reduziert zudem die Mortalität. St. Jude Medical hat an dem Problem der Reduktion inadäquater und überflüssiger Schocks gearbeitet. Die antitachykarde Stimulation (ATP) ist in der Lage, selbst schnelle ventrikuläre Arrhythmien zu terminieren. Dazu bietet St. Jude Medical eine umfassende ATP-Programmierbarkeit, einschließlich ATP vor dem Laden oder während des Ladens in der VF-Zone.

Das Design moderner ICDs ist bei allen namhaften Herstellern durchaus auf dem Stand der Zeit. Dennoch lassen sich auch dabei noch Verbesserungen realisieren, welche die (wenn auch sehr geringen) Risiken der Implantation in den menschlichen Körper noch weiter reduzieren.

St. Jude Medical hat eine neue Gehäuseform und geringere Größe für seine

ICDs entwickelt, die eine kleinere Inzision und Implantationstasche ermöglichen. Ein durchaus positiv zu Buche schlagender Effekt ist dabei auch die Zeitreduktion beim Verschließen der Tasche.

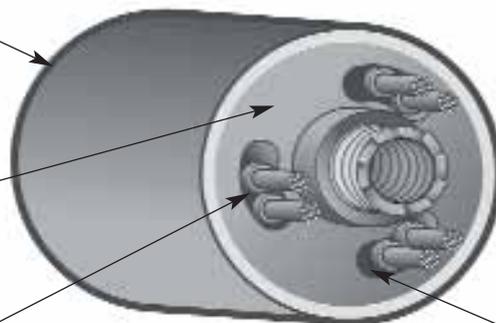
Innovationen werden auch durch Details bestimmt, etwa den redundanten Systemaufbau, die selbstkorrigierende Software und robustes mechanisches Design. So stellen die an das Gehäuse angelöteten Metallkomponenten eine stabile mechanische und chemische Verbindung zwischen ICD und Header dar. Das Design der Elektroden sorgt mit seinem redundanten Doppelleiteraufbau für eine extrem hohe Sicherheit. Einem seltenen, jedoch durchaus möglichen Leiterbruch wird durch Doppelleiter vorgesorgt, ebenso beugen die drei überdimensionierten Leiterkanäle Beschädigungen durch Quetschungen im Schlüsselbein- bzw. Rippenbereich vor.

Die Batterietechnologie ist ein weiterer entscheidender Faktor für einen leistungsfähigen ICD. Die neue QHR-Batterie, von der die ICDs von St. Jude Medical ihre Energie beziehen, garantiert eine beachtlich hohe Leistungsabgabe und besticht durch die schnelle Kondensator-Ladezeit und hohe Energieabgabe über die gesamte Laufzeit des Implantats. Die Laufzeit der Batterie wird anhand verschiedener vom ICD gelieferter Parameter berechnet. Der Bildschirm des Merlin™ Patient Care System zeigt über eine Balkendarstellung die verbleibende Batteriekapazität

Die speziell für die intrakardiale Verwendung entwickelte Optim™-Isolierung sorgt für bessere Langlebigkeit und Biostabilität.

Der symmetrische, koaxiale Elektrodenaufbau verringert das Risiko von Elektrodenbrüchen durch die Minimierung der Belastung der Leiter.

Redundante Doppelleiter sorgen für mehr Sicherheit in dem unwahrscheinlichen Fall, dass es zu einem Leiterbruch kommen sollte.



Drei überdimensionierte Leiterkanäle beugen Beschädigungen durch Quetschungen im Schlüsselbein-/Rippenbereich vor.

mit einer Angabe der verbliebenen voraussichtlichen Laufzeit in Jahren, ferner den Status von Batteriestrom und Restkapazität der Batterie in Prozent bis zum empfohlenen Austauschzeitpunkt an.

Mit der quadripolaren Technologie im Promote Quadra™ CRT-D und in der Quartet™ LV-Elektrode versucht St. Jude Medical häufige Komplikationen der LV-Stimulation (hohe Reizschwelle, PNS-Stimulation) zu vermindern. Die Elektrode sorgt für einen flexiblen Gefäßzugang, exakte Platzierung und sichere Fixierung. Zudem bietet die Quartet™ Elektrode mit ihren vier Polen und bis zu 10 Stimulationskonfigurationen mehr Möglichkeiten zur Behandlung von Stimulationskomplikationen während und nach der Implantation. Durch die flexible Wahlmöglichkeit der Stimulationsvektoren wird die Notwendigkeit eines Revisionseingriffs zur Repositionierung der Elektrode vermindert.

Die Implantate haben die Möglichkeit eines programmierbaren Patientenalarms durch Vibration, der den standardgemäßen akustischen Alarm in seiner Wirkung übertrifft und so rechtzeitig auf kritische Änderungen der Implantatfunktion hinweist und eine frühzeitige Intervention ermöglicht.

Je höher die Energieabgabe eines ICDs, desto wahrscheinlicher ist eine erfolgreiche Defibrillation. Die Implantate von St. Jude Medical liegen mit einer Energieabgabe von 40 Joule vor allen anderen Mitbewerberimplantaten. Ebenso konkurrenzlos ist die programmierbare Schockimpulsdauer, die eine effiziente Energieabgabe ermöglicht, indem die Defibrillationsschwelle auf die Physiologie des Myokards abgestimmt wird. Die Schockvektorpolarität kann bei Bedarf geändert werden.

Bei Patienten mit elektrisch aktiven Implantaten liegen häufig auch Komorbiditäten vor. Neue Diagnoseverfahren helfen dabei, den Krankheitszustand genauestens zu überwachen und klinische Ereignisse so früh wie möglich zu detektieren. Dies ermöglicht ein rechtzeitiges Eingreifen. St. Jude Medical hat folgerichtig Systeme zur kontinuierlichen diagnostischen Überwachung entwickelt, die die Therapie von Patienten mit Herzversagen, Erkrankungen der Koronararterien und Vorhofflimmern unterstützen. So ermöglicht beispielsweise die CorVue™-Stauungsüberwachung das Monitoring der Flüssigkeitsstauung basierend auf der Dauer der Flüssigkeitsansammlung. Lässt sich auf diese Weise eine potenzielle kardiale Dekompensation frühzeitig erkennen, bietet dies die Chance, eine Hospitalisierung zu umgehen. St. Jude bietet auch den ersten ICD mit kontinuierlichem ST-Strecken-Monitoring: Ein besseres Verständnis der ST-Strecken-Änderung im Zusammenhang mit spezifischen klinischen Ereignissen (VT/VF-Episoden) kann zu einer fundierten Entscheidungsfindung beitragen.



Der Fortify™ ICD liefert branchenweit die höchste gespeicherte und abgegebene Energie. Spezielle Algorithmen vermeiden eine überflüssige Therapieabgabe. Das Implantat ist das kleinste auf dem Markt mit der höchsten Energieabgabe. Die Funktionsdauer beträgt 8,9 Jahre.



Der Unify™ CRT-D ermöglicht eine frühzeitige Erkennung einer Lungenstauung durch das System der CorVue™-Stauungsüberwachung. Die Überwachung der transthorakalen Impedanz erlaubt einen detaillierten Einblick in den Zustand der pulmonalen Stauung.

# Design und Gesundheit – Attraktive Praxisgestaltung mit dem Fokus auf Gesundheit und Wohlbefinden

Annke Osthues

---

*Korrespondenzadresse:  
Annke Osthues Design  
Healthy Clinic Living Design  
Zentnerstr. 18  
80798 München  
Tel.: 089 95448284  
Fax: 089 95448287  
ao@osthues-design.de*



Es wurde vielfach nachgewiesen, dass Menschen sich in angenehm gestalteter Umgebung wohler fühlen als in nüchternen „Funktionsräumen“. Dies gilt umso mehr für kranke Menschen, also besonders für Patienten einer Klinik oder einer Arztpraxis.

Beim klassischen Teil eines Interieurkonzeptes geht es zunächst darum, ein schlüssiges Raumkonzept zu finden, bei dem alles seinen (richtigen) Platz hat und die Wege optimal funktionieren. In Abstimmung mit dem Auftraggeber müssen die richtigen Einrichtungselemente ausgedacht und umgesetzt werden. Eine „ruhige“, gut gemachte Möblierung ist eine nachhaltige Investition und ein wichtiger Teil einer Praxiseinrichtung. Um eine bestimmte Atmosphäre zu erzielen, eignen sich besonders Textilien, die nach einiger Zeit gewechselt werden können, um einer anderen Stimmung Raum zu geben.

Farbe, Materialien, sorgfältig ausgesuchte Leuchten (Licht!) und Möbel sollten so arrangiert werden, dass ein harmonisches Gesamtbild entsteht. Welche Materialien sind gefragt, und an welchem Ort? Soll Holz als „warmes“ Material den Ton angeben oder ist eine neutralere Umgebung gefragt? Farbige Glas wird durch einfallendes Tageslicht zum Kunstwerk und kann Patienten im Wartezimmer erfreuen. Hier sind vielfältige und ganz verschiedene Konzepte möglich (Abb. 1).

Schöne Ideen und grundsätzliche Vor-



Abb. 1: Farbige Glas, Mayer'sche Hofkunstanstalt München, Künstler: Donlin

stellungen entstehen oft schon in den ersten gemeinsamen Gesprächen von Auftraggeber und Gestalter. Ein kontinuierlicher Austausch lässt ein solides Gestaltungskonzept wachsen, und es entsteht eine gut gestaltete, optisch ansprechende Praxis.

Jedoch auch bei guten Interieurkonzepten werden einige Aspekte oft wenig beachtet, die zu Gesundheit und Wohlbefinden wesentlich beitragen. Neben dem klassischen, zeitgemäßen Innenausbau möchte ich hier vier wichtige Themen für ein ganzheitliches Gestaltungskonzept nennen: Farbe, Licht, Raumluft und Akustik.

### Thema Farbe

Seit einiger Zeit wird in Architektur und Innenarchitektur zunehmend mehr Farbe

Abb. 2, 3: Innenarchitektur, Kirsten Garbade, München



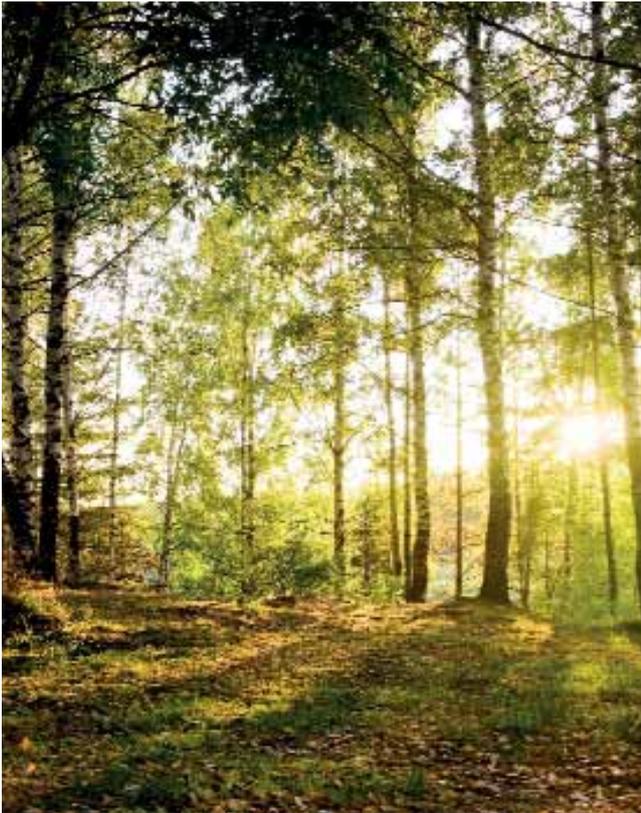


Abb. 4: Tageslicht/Sonnenlicht wirkt positiv auf unsere Stimmung

eingesetzt, mal mit positiver Wirkung, leider oft auch unsensibel in Form „schreiender“ Farbflächen.

Jede Farbe hat eine bestimmte Wirkungsweise, die bewusst eingesetzt werden kann. Dies ist umso wichtiger, wenn man mit kranken Menschen zu tun hat. Dabei geht die Wirkung von Farbe deutlich darüber hinaus, dass z. B. Rot eine anregende Wirkung hat und Blau beruhigend wirkt. Binsenwahrheiten wie diese sind nicht falsch, greifen aber zu kurz.

Farben unterstützen emotionale Bedürfnisse und werden als wohltuend empfunden, wenn sie passen. Zudem hat Farbe eine „emotionale Direktleitung“. So wie man einen Klang, Geschmack und Gerüche wahrnimmt, geht auch die Farbwirkung direkt und ungefiltert ins limbische Hirn und löst dort ein Gefühl aus, lange bevor eine rationale Bewertung stattfindet. (Abb. 2, 3)

Deshalb ist bei der Farbgestaltung die Erfahrung und Sensibilität eines „Farbkundigen“ gefragt, der alle Elemente eines Raumes zu einem harmonischen Bild zusammenfügt und Farben richtig einsetzen kann. Wichtig ist es, zu Beginn eines Gestaltungsprozesses das Ziel der Farbgestaltung zu klären.

Bei jeder Gestaltungsaufgabe stellt sich die Frage: Was geschieht in einem Raum (z. B. in einem Behandlungszimmer, Wartezimmer) und wie kann Farbe das Geschehen optimal unterstützen? Welche Farben sind die passenden?

Hier muss auch die Wechselwirkung von Farbe und Licht sowie die Wechselwirkung von Farbe mit anderen Gestaltungselementen des Raumes berücksichtigt werden. Dies sind z. B. Materialien wie Holz oder Stein (z. B. Fußboden), Textilien (z. B. Teppichboden, Vorhänge) und Möbel.

Im Gespräch mit dem Auftraggeber sollte eine Lösung gesucht werden, die sowohl die richtige Atmosphäre für die Arbeit in der Praxis bietet und gleichzeitig ein wohlthuendes Umfeld für die Patienten schafft.

### Thema Licht

Licht ist ein wunderbares Mittel, um Räume in Orte zu verwandeln, an denen man sich wohl fühlt. Falsch eingesetzt, lässt Licht dagegen auch gut gestaltete Räume reizlos und fahl aussehen. Darüber hinaus hat Licht Auswirkungen auf unsere Gesundheit.

Tageslicht/Sonnenlicht wirkt belebend durch seine vielfältigen Änderungen im Tagesverlauf und hat einen positiven Effekt auf unsere Stimmung (Abb. 4). Tageslicht sollte daher so weit wie möglich in das Beleuchtungskonzept einer Praxis einbezogen werden, wobei die Problematik zu starker Sonneneinstrahlung beachtet werden muss (Verschattungskonzepte) (Abb. 5, 6).

Zentrales Element des Beleuchtungskonzeptes einer Praxis ist ein maßgeschneidertes Kunstlichtkonzept. Kunstlicht hat in der Praxis zwei wesentliche, aber unterschiedliche Aufgaben: Es muss eine Atmosphäre schaffen, in der sich Arzt, Personal und Patienten gleichermaßen wohl fühlen, und es muss auch pflegerischen Anforderungen genügen.

Wichtig ist auch die Qualität des Lichtes. Folgende Leuchtmittel sollten im Gesundheitsbereich eher zurückhaltend verwendet werden: Fluoreszenzlampen, Gasentladungslampen, Hochdruckmetall dampf-Lampen und Energiesparlampen. Aus der Sicht von Lichtbiologen haben sie einen ungünstigen Einfluss auf unseren Hormonhaushalt. (Langjähriges Arbeiten unter Quecksilberdampf-Entladungslampen zum Beispiel begünstigt verschiedenste Erkrankungen. Siehe dazu auch: [www.lichtbiologie.de](http://www.lichtbiologie.de)).

Für eine gesunde Umgebung sollten Leuchtmittel wie die Glühbirne, Halogenlampen oder LEDs bevorzugt eingesetzt werden. Alle diese Leuchtmittel haben ein Lichtspektrum, das dem des Sonnenlichts am ähnlichsten ist. Besonders Glühlampenlicht wird durch sein „natürliches Lichtspektrum“ als angenehmes Licht wahrgenommen, es bietet durch seinen niedrigen Anteil kurzweiliger Strahlung außerdem beste Voraussetzungen für scharfes, kontrastreiches Sehen und schont gleichzeitig das Auge.

### Thema Raumluft

Gute Raumluft bedeutet: frische, saubere Luft zum

Atmen. Das ist Luft ohne Schadstoffe und unangenehme Gerüche, die als frisch empfunden wird, weil sie mit ausreichend negativen Luft-Ionen angereichert ist. (Ausnahmsweise steht negativ hier für etwas Positives: Nach einem Gewitter mit starken Regenfällen „riecht“ man frische, saubere Luft. Der Anteil negativ geladener Luft-Ionen ist dann sehr hoch und beträgt etwa 2000–4000 pro Kubikzentimeter Atemluft. Verbrauchte Luft in geschlossenen Räumen hat zum Teil nur noch 80–100 negative Luft-Ionen pro Kubikzentimeter.)

Frische Luft hält nach dem Lüften nur eine sehr begrenzte Zeit: Die erwünschten negativen Luft-Ionen werden in geschlossenen Räumen besonders durch Kunststoffflächen und Hausstaub gebunden und fallen aus. Regelmäßige Lüftung der Praxisräume sorgt in der wärmeren Jahreszeit meistens für ausreichend gute Raumluft. Spätestens zu Beginn der Heizperiode kann jedoch oft nicht mehr lange genug gelüftet werden. Ausdünstungen im Wartezimmer und verbrauchte Luft tragen zu einem ungünstigen Raumklima bei.

Abhilfe schaffen hier Geräte mit Ionen-Generator. Sie beseitigen Staub, Gerüche und Bakterien und halten durch die dauerhafte Erzeugung von negativen Luft-Ionen die Luftqualität nach dem Lüften auf gleich bleibend hohem Niveau. Negativ-Luft wirkt keine Wunder, stärkt die natürliche Widerstandskraft aber signifikant (Studien aus den 70er Jahren belegen diese Tatsache; zur genaueren Information siehe auch: [www.novolution.de/Informationen/Literatur-fuer-Mediziner.pdf](http://www.novolution.de/Informationen/Literatur-fuer-Mediziner.pdf)).

Heute werden Ionisatoren/Luftreiniger besonders für Allergiker eingesetzt und haben deutliche Verbesserungen ihrer Krankheitsbilder zur Folge. Auf dem Markt findet man seriöse Hersteller, die Geräte mit ansprechender Gestaltung und reinigungsfreundlicher Ausführung anbieten (inklusive Zertifikat für den Medizintechnik-Markt). In einer

Arztpraxis zahlt sich die Investition für Raumluft-Ionisierung aus: Gesunde, frische Luft verbessert das Raumklima und schafft so eine weitere Voraussetzung zum Wohlfühlen.

### Thema Akustik

Eine gute Raumakustik wird grundsätzlich als angenehm empfunden. Sie entsteht, wenn Lärmquellen reduziert werden und die Kommunikation gut funktioniert. Wichtig ist auch hier eine sorgfältige Analyse: Wie soll die Akustik in welchen Räumen beschaffen sein? Wo möchte ich in einem Gespräch auch eine leise Stimme gut verstehen können? Gibt es allgemein zugängliche Orte, wo trotzdem nicht jeder alles hören sollte?

Arztpraxen mit hohem Patientenaufkommen sollten z. B. so geplant werden, dass Behandlungsräume und Empfang sorgfältig getrennte Bereiche sind. Wo das nicht oder nur begrenzt möglich ist, müssen Mittel gefunden werden, um die Hektik und Lautstärke des Empfangsbereiches zu reduzieren (Sichtschutz/Schallschutz).

Bei der Lärmvermeidung bzw. -verminderung leisten Teppiche/Teppichböden gute Dienste, aber auch Raumakustik-Systeme, Akustikputz bzw. Akustik-Wandfarben sorgen für verbesserte Geräuschverhältnisse. Ein interessantes System ist das des Herstellers „Kvadrat“: Hier werden farbige Filzmatten zu geometrisch beliebigen Formen zusammengesetzt. Beliebige große, unterschiedlich gestaltete „Wolken“ dämpfen den Geräuschpegel und dienen gleichzeitig als Raumschmuck. (Aufmacher S. 50)

Die schlüssige Umsetzung der hier aufgeführten Themen führt zu einem Interieurkonzept, bei dem neben einem zeitgemäßen Innenausbau die Aspekte Gesundheit und Wohlfühlen im Vordergrund stehen. Farben (Materialien), Licht, Raumluft und Akustik sind wichtige integrative Teile eines ganzheitlichen Gestaltungskonzeptes für Klinik- und Praxiseinrichtung.



Abb. 5, 6: Tageslicht, Kunstlicht: integriertes Beleuchtungskonzept



## Zwei Leben – drei Herzen

Marion Zerbst

Als Marathon-Geher brach Hartwig Gauder alle Rekorde – bis nach einer Infektion plötzlich sein Herz den Dienst versagte. Als einzige Chance blieb ihm zunächst ein Kunstherz und dann die Transplantation. Es war ein schwerer Weg: Abstoßungsreaktionen, Herzversagen und Infektionen brachten Hartwig Gauder mehr als einmal an den Rand des Todes. Aber er gab nicht auf. Ein Jahr nach seiner Transplantation nahm er schon wieder am New-York-Marathon teil; und fünf Jahre später bestieg er als erster herztransplantiertes Mensch Japans höchsten Berg, den heiligen Fuji-san. In seinem „zweiten Leben“ arbeitet er als Architekt und engagiert sich für Gesundheitsprojekte – vor allem für Leidensgenossen, die ebenso wie er nur mit einem Spenderorgan weiterleben können.

Ich glaubte, wenn das Schicksal richtig zuschlägt, dann nebenan“ – das war viele Jahre lang die Überzeugung von Hartwig Gauder, einem Mann, dem alles zu gelingen schien: Als Marathon-Geher hatte er alle Siege errungen, die es in dieser sportlichen Disziplin zu erringen gibt, war Olympiasieger im 50-Kilometer-Gehen, Europa- und Weltmeister geworden und ein umjubelter Sport-Star in der Ex-DDR. Heute, nach seiner Herztransplantation, weiß er: „Erwischen kann es jeden“ – und so lautet auch der Titel eines seiner Seminare, mit denen er kranken und transplantierten Menschen Hoffnung gibt und Mut zu körperlicher Aktivität macht.

Aber bis dahin war es ein langer Weg. Auf dem Gipfel seiner sportlichen Karriere entschied sich Gauder im Jahr 1993 für den Ausstieg. Er wollte sich endlich mehr seiner Familie widmen und außerdem sein in Weimar begonne-

nes Architekturstudium zum Abschluss bringen. Aber einer letzten sportlichen Herausforderung wollte er sich doch noch stellen: Als der Präsident des Rennsteiglaufs ihn fragte, ob er nicht Lust auf einen Langstreckenrekord der ganz besonderen Art hätte, konnte er nicht nein sagen. Noch niemandem war es bisher gelungen, die 168,3 Kilometer über den Thüringer Rennsteig nonstop zu laufen. Es schien unmöglich zu sein.

Zusammen mit fünf anderen Gehern wollte Gauder nun beweisen, dass es doch möglich war. Ende April ging er mit seiner Gruppe an den Start – und natürlich gelang ihm auch das: Gemeinsam walkten und wanderten die sechs Sportler über den Rennsteig und kamen nach 37 Stunden und 21 Minuten, ohne geschlafen zu haben, am Ziel an. Das sicherte ihm und seinem Team einen Platz im Guinness-Buch der Rekorde.

## Leben mit dem künstlichen Herzen

Vielleicht hätte er trotzdem nein zu dem Vorschlag sagen sollen. Denn ein paar Monate später spürte er während des Abtrainierens plötzlich eine bleierne Müdigkeit. Außerdem litt er unter Schlafstörungen und konnte keinen Berg mehr hochrennen. Aber Gauder nahm die Symptome nicht ernst und erhöhte daraufhin sogar sein Pensum beim Abtrainieren. Als er während der Semesterferien im März 1995 endlich zum Arzt ging, war es schon viel zu spät: Er litt an einer Kardiomyopathie, die mit konventionellen Behandlungsmethoden nicht mehr zu stoppen war. Ob sie durch Bakterien oder durch eine Virusinfektion verursacht worden war, konnten die Ärzte nicht feststellen. Ein Schaden durch den Leistungssport war glücklicherweise auszuschließen; allerdings hatte sich durch das forcierte Abtrainieren sein Zustand verschlimmert. Die Ärzte sprachen von Transplantation.

Zuerst wollte Hartwig Gauder davon nichts hören. Auch ein Kunstherz zur Überbrückung der Wartezeit auf ein Spenderorgan lehnte er ab. Doch als die Ärzte ihm klarmachten, dass dies seine einzige Überlebenschance war, akzeptierte er es schließlich doch. Im Frühjahr 1996 wurde ihm das Kunstherz implantiert. Schon da kam es zu einem ersten dramatischen Zwischenfall: Plötzlich versagte Gauders rechte Herzkammer samt Vorhof, und er musste in ein künstliches Koma gelegt werden. Die Ärzte gewannen den Kampf um sein Leben. Doch es gab immer wieder Probleme mit dem künstlichen Herzen: Wenn das Kunstherz für Untersuchungen abgeschaltet wurde und sein eigenes Herz wieder allein arbeiten musste, stellte sich stets heraus, dass er keinen Blutdruck hatte, und er musste mit der Ohnmacht kämpfen. Es wurde immer klarer, dass sein Herz sich durch die Unterstützung durch das künstliche Organ nicht erholen würde – was Gauder insgeheim bis zuletzt gehofft hatte. Das zermürbende Warten auf ein Spenderorgan begann. Im September 1996 bekam Hartwig Gauder zu allem Überfluss auch noch eine akute Sepsis und musste mit dem Rettungshubschrauber von Erfurt ins Deutsche Herzzentrum nach Berlin gebracht werden. Wieder hing sein Leben an einem seidenen Faden. Zwei Infektionen folgten, so dass Gauder das Krankenhaus nicht mehr verlassen durfte.

Aber er gab nicht auf. Wieder zeigte sich sein eisernes Durchhaltevermögen: Auf eine Liste schrieb er alles, was er gerne täte, wenn er eines Tages wieder bei Kräften sein würde. Dieser „Wunschzettel“ motivierte ihn und gab ihm den Ansporn weiterzumachen. „Sogar Rückschläge enthalten positive Momente“, schreibt Gauder in dem Buch, in dem er seinen Kampf ums Überleben schildert. „Man muss sie jedoch analysieren. Im Sport wäre ich nie so erfolgreich gewesen, wenn ich nicht aus Irrtümern, Fehlern und Niederlagen gelernt hätte. Mit dieser Erfahrung versuchte ich auch andere aufzurichten.“ Immer wieder trös-

tete er andere Kunstherzpatienten auf seiner Station, machte ihnen Mut.

## Krise als Chance

Förmlich in letzter Minute kommt schließlich die Nachricht, dass ein Spenderherz für ihn zur Verfügung steht. Die Transplantation läuft gut; doch schon in der Rehabilitationsklinik ereilt Hartwig Gauder eine Abstoßungsreaktion. Wieder muss er ins Deutsche Herzzentrum eingeliefert und mit hochdosiertem Kortison behandelt werden, das sein Gesicht und seinen Körper aufschwemmt. Elektroschocks bringen sein unregelmäßig schlagendes Herz wieder in den Sinusrhythmus. Nachdem sich sein Zustand stabilisiert hat, darf er zurück in die Reha-Klinik.

Nach und nach schöpft Gauder Kraft für sein „zweites Leben“, das für ihn mit wesentlich mehr Mühsal und Unwägbarkeiten behaftet ist als das erste (regelmäßige Untersuchungstermine im Herzzentrum, Immunsuppressiva, die ihn infektionsanfällig machen und sein Krebsrisiko um das 350-Fache erhöhen), das er jetzt aber – vielleicht gerade deshalb – sehr viel bewusster genießt. Auch mit dem Schockerlebnis der Transplantation setzt er sich ganz bewusst auseinander, im Gegensatz zu vielen anderen transplantierten Menschen, die es zu verdrängen versuchen – was Gauder ja im Grunde genommen auch verständlich findet: „Die Betroffenen standen gestern noch mitten im Leben, dann kam eine hartnäckige Erkältung oder Grippe, die sie nicht losgeworden sind, und plötzlich schwillt ihr Herz riesengroß an. Sie werden in die Klinik eingeliefert, hören, dass sie todkrank sind und nur eine Transplantation helfen kann – natürlich haben sie enorme Schwierigkeiten. Nichts hat sie darauf vorbereitet. Sie kapseln sich ab oder retten sich in Aktionismus. Immer ist es eine Flucht.“

Aber Hartwig Gauder will nicht flüchten, sondern leben. Er setzt sein Studium in Weimar fort, wandert bald schon wieder zehn Kilometer beim Thüringer Rennsteiglauf mit und nimmt Ende 1998 sogar am New-York-Marathon teil. Und er beginnt sich für andere kranke Menschen zu engagieren: Zusammen mit Hans-Wilhelm Gäb gründet er den Verein „Sportler für Organspende“ und die „Kinderhilfe Organtransplantation“ – Aktionen, für die sich einige der großen Stars des Sports zur Verfügung gestellt haben. Als er endlich sein Architektur-Diplom in der Tasche hat, kümmert er sich im Auftrag des Staatsbauamts um Sportbautenprojekte in Thüringen und freut sich über diese Chance, seine Erfahrungen als Sportler in seine neue berufliche Tätigkeit einfließen zu lassen. In seiner Freizeit widmet er sich karitativen Projekten und Walking-Veranstaltungen. Außerdem hält er Vorträge, zu denen er jetzt immer häufiger eingeladen wird: Mitarbeitern von Firmen erzählt er etwas über Motivation und Krisenmanagement, bei Veranstaltungen von Krankenversicherungen spricht er über Gesundheit und Sport. Und er beginnt seinen reichen Erfahrungsschatz

auch in eigenen Seminaren weiterzugeben: In „Wege des Lebens“, „Krisenbewältigung durch Motivation“ und „Erwischen kann es jeden“ zeigt er Wege aus Krise und Krankheit auf; in „Geh dich fit“ wirbt er für ein herzfrequenzorientiertes Ausdauertraining mit Walking.

„Ein wirklich eigenverantwortliches Leben ist nicht leicht“, schreibt Gauder in seinem Buch. „Mancher sieht sich in Krisensituationen selbst als Opfer und schiebt es auf die Umstände, das Schicksal oder andere Menschen, die ihm böse mitspielen. Wir verlieren unseren Job, Geld oder Freunde, wir vereinsamen, werden krank oder arm. Wir werden verlassen, sind unglücklich und können scheinbar nichts dafür. Das Gefühl, Opfer zu sein, ist vielen von uns nur zu vertraut. Dabei haben wir es fast immer selber in der Hand, ob wir leiden wollen oder nicht.“ Auf die innere Einstellung kommt es an: „Nichts und niemand kann dafür sorgen, dass ich mich schlecht fühle, wenn ich es nicht erlaube. Menschen, die sich als Opfer empfinden und verhalten, geben Macht ab. Mit solch einem Denkmuster nehmen sie lediglich Negatives wahr. Das wiederum beeinflusst ihre Emotionen und letztlich ihre Gesundheit. Denn Ärger, Frust, Wut, Kummer und Enttäuschung kosten enorm viel Kraft!“

### Spuren hinterlassen

2003, nur sechs Jahre nach seiner Transplantation, erfüllt



Hartwig Gauder sich einen ganz großen Traum: Er besteigt den Fuji-san, den heiligen Berg Japans. Dahinter steht nicht nur sein Wunsch nach läuternder Einsamkeit und tiefem Erleben, sondern auch hier wieder sein Engagement für seine Mitmenschen: Er will anderen, die ein ähnliches schweres Schicksal zu verkraften hatten wie er, Mut machen, Zutrauen vermitteln und sie in ihren Träumen bestärken.

Wie alles, was er sich vorgenommen hat, gelingt ihm auch dieses Projekt: Im Sommer 2003 besteigt Gauder, begleitet von seiner Frau, seinem Sohn und einem Filmteam vom Mitteldeutschen Rundfunk, den Fuji. Anschließend kehrt er zurück in sein mittlerweile immer aktiveres Leben: Er wird regelmäßig nach Japan eingeladen, um als Gastprofessor Vorträge vor Studenten der Nihon-Universität zu halten. Er tritt in einem Dokumentarfilm auf, der den Tag seiner Transplantation rekonstruiert. Und er genießt jeden Tag seines „zweiten Lebens“: „Immer noch werde ich gefragt, ob ich mich seit der Transplantation verändert habe“, erzählt er. „Als wäre das Herz ein mystisches Organ, das unseren Charakter bestimmt und unser Handeln lenkt. Eigentlich bin ich der Gleiche geworden, der ich vorher gewesen war, nur wissender, toleranter und offener. Ich bin ohne Beschwerden, aber nicht mehr unbeschwert. Die Erfahrung der Transplantation hat mich Demut gelehrt und veranlasst mich stärker als zuvor, nach dem Sinn zu fragen.“

Neben seinem Beruf als Architekt und seinen Vorträgen und Seminaren arbeitet Gauder nach wie vor ehrenamtlich für den Verein „Sportler für Organspende“ und die „Kinderhilfe Organtransplantation“ und kümmert sich im Rahmen dieser Tätigkeit nicht nur um Kinder, die eine Transplantation hinter sich haben oder darauf warten, sondern betreut auch deren Familien. „Ich möchte Spuren hinterlassen, anderen etwas geben, nicht nur nehmen“, sagt er. „Wenn ich nur noch ein Jahr zu leben hätte, würde ich nichts anderes machen als heute. Blicke mir lediglich ein Monat, würde ich etwas tun, was ich seit der Transplantation hasse, nämlich meine Koffer packen, um zu verreisen. Vielleicht zu den Aborigines nach Australien, vielleicht nach Mexiko, oder Neuseeland, auf jeden Fall in weite, unberührte Natur. Wäre meine Lebensuhr bis auf einen Tag abgelaufen, würde ich frisches Gemüse und einen guten Rotwein besorgen, ein leckeres Essen kochen und es gemeinsam mit meiner Familie verspeisen.“ Er ist dankbar und bescheiden geworden – und er hat endlich akzeptiert, was für ihn in seiner Zeit als Hochleistungssportler undenkbar gewesen wäre: dass es im Leben keine Gewissheit gibt: „Als es mich mit 42 erwischte hat, wünschte ich mir, diese Zahl zu verdoppeln. Heute wundert es mich, wie weit ich schon gekommen bin. Sogar schlechte Tage sind gute Tage für mich. Weil jeder Tag mein Tag ist. Vieles ist offen in meinem Leben, alles ist im Fluss.“

# State of the Hearts.

Informationen aus erster Hand.  
Aktuell. Umfassend. Verständlich.

- Die Deutsche Herzstiftung kämpft gegen Herz-Kreislaufkrankheiten – sie klärt auf und unterstützt die Forschung.
- Wenn Sie Recherchematerial zu Herz-Kreislaufkrankheiten benötigen, mehr über Forschungsprojekte erfahren wollen oder wenn Sie das direkte Gespräch mit Experten unseres Wissenschaftlichen Beirates suchen, rufen Sie uns an oder schreiben Sie uns:
- Unabhängigkeit, Wissenschaftlichkeit und Kompetenz sind die Stärken der Deutschen Herzstiftung, denn sie kämpft zusammen mit Herzspezialisten, die sich mit ihrem ganzen Wissen und ihrer Erfahrung engagieren.

Pressestelle: Martin Vestweber  
vestweber@herzstiftung.de  
Tel. + 49 69 95 51 28-115  
Fax + 49 69 95 51 28-321  
www.herzstiftung.de

Deutsche  
Herzstiftung



# RESMED



**S9™** Serie  
More. Comfort.



reddot design award  
winner 2010

**Quattro™ FX**  
FULL FACE MASKE

**Viel mehr** als nur ein Therapiesystem.

**Das leiseste Therapiesystem** für die Behandlung schlafbezogener Atmungsstörungen

**SlimLine™ und ClimateLine™** (beheizbar)  
Schlauchsysteme – 40 % leichter und 20 % dünner als Standardschläuche

**Climate Control** – einzigartiger Algorithmus:  
konstante Temperatur sorgt für perfekte Atemluft-  
anfeuchtung ohne Kondensatbildung

**Ein hochauflösendes Farbdisplay** für einfache und intuitive Bedienung

Weniger Maske. **Mehr Freiheit.**

**Ein völlig neues Tragegefühl** durch den Verzicht auf ein Stirnbauteil

**Angenehmer Komfort** durch das Zusammenspiel von Spring Air™ Maskenkissen und neuem Flexi-Rahmen

**Mehr Bewegungsfreiheit** im Schlaf durch die Kombination moderner Materialien und Technologien

**Freiheit**, die Sie schätzen werden

**Für einen guten und erholsamen Schlaf.**