

# Aus den Augen, aus dem Sinn

Vor einem Jahr hat die Deutsche Herzstiftung ihre Kampagne „Angeborener Herzfehler. 18 geworden. Und jetzt?“ gestartet. Damit will sie junge Erwachsene erreichen, die aus der Nachsorge verloren gegangen sind („lost to follow-up“). Welche Gründe nennen EMAHs, die keine Kontrolluntersuchungen mehr wahrnehmen? Welche Folgen hat der Ausstieg? Diesen Fragen ist ein britisches Ärzteteam am Beispiel der Fallot'schen Tetralogie nachgegangen.



Die Fallot'sche Tetralogie ist der häufigste angeborene Herzfehler, der mit zentraler Zyanose (Blausucht) einhergeht. Zentrale Zyanose bedeutet, dass nicht nur die Haut bläulich anläuft, sondern auch die Schleimhäute, z. B. im Mund. Eine zentrale Zyanose zeigt einen schweren Sauerstoffmangel an. Wenn nur die Haut blau anläuft, aber die Schleimhäute nicht betroffen sind, liegt dagegen eine harmlose periphere Zyanose vor. Diese kommt auch bei Gesunden vor, z. B. wenn man heftig friert.

Als es noch keine Operationsmöglichkeit bei Fallot'scher Tetralogie gab, überlebten nur wenige der Kinder. Bei diesem komplexen Herzfehler treffen 4 anatomische Fehlbildungen zusammen („tetra“ ist das griechische Wort für „4“), die im Einzelfall unterschiedlich stark ausgeprägt sind (*Abbildung 1; siehe auch herzblatt 1/2011, ab Seite 3*):

- ▶ Pulmonalstenose (Verengung der Klappe zur Lungen-  
schlagader),
- ▶ Ventrikelseptumdefekt (VSD; Kammerscheidewand-  
defekt),
- ▶ „überreitende“ Aorta und
- ▶ Hypertrophie (Muskelverdickung) des rechten Ventri-  
kels (Herzkammer).

### **Sorgfältig auf die Pulmonalklappe achten**

Die meisten Kinder mit Fallot'scher Tetralogie werden heute mit einem einzigen großen Eingriff (sog. primäre Totalkorrektur) operiert. Sie erholen sich rasch und entwickeln sich danach weitgehend normal. Den Kindern geht es häufig so gut, dass sich die Familien und manchmal sogar die Kinderärztinnen und Kinderärzte dazu verleiten lassen, den Herzfehler als „geheilt“ zu betrachten.

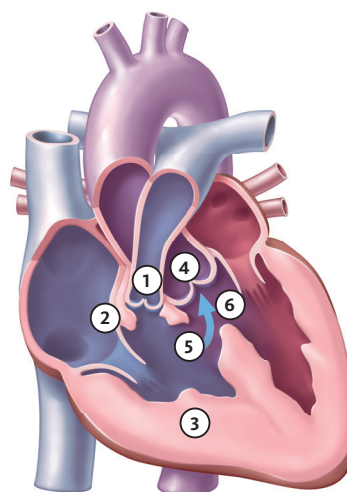
Was den Verschluss des Ventrikelseptumdefekts betrifft, stimmt das auch fast immer. Die Reparatur der Pulmonalklappe gelingt jedoch selten vollständig, d. h. es bleibt ein Residualbefund (Restbefund) mit einer unterschiedlich stark ausgeprägten Stenose oder – viel häufiger – Insuffizienz (Undichtigkeit). Auch wenn die Insuffizienz der Pulmonalklappe zunächst geringfügig ist und sich kaum auf den Blutfluss auswirkt, bekommen im Langzeitverlauf die meisten Menschen mit operierter Fallot'scher Tetralogie eine Pulmonalklappeninsuffizienz.

### **Wenn Beschwerden da sind, kann es schon zu spät sein**

Eine langsam fortschreitende Pulmonalklappeninsuffizienz kann über Jahre unbemerkt bleiben, weil der Herzmuskel die zunehmende Belastung zunächst kompensieren kann. Eindeutige Symptome treten oft erst auf, wenn die Anpassungsfähig-

Abbildung 1

## Unkomplizierte Fallot'sche Tetralogie



- ① Pulmonalstenose, valvulär  
(Verengung der Klappe der Lungen-  
schlagader)
- ② Pulmonalstenose, subvalvulär  
(Verengung des Muskels unterhalb der Klappe)
- ③ Rechtsventrikuläre Hypertrophie  
(Muskelverdickung der rechten Herzkammer)
- ④ Überreitende Aorta  
(Verlagerung der Klappe der Hauptschlagader nach rechts)
- ⑤ Ventrikelseptumdefekt, subaortal  
(Kammerscheidewanddefekt, unterhalb der Aorta)
- ⑥ Rechts-Links-Shunt  
(sauerstoffarmes Blut gelangt in die Aorta, blauer Pfeil)

keit des rechten Ventrikels erschöpft ist und sich eine Dilatation (Erweiterung) dieser Herzkammer entwickelt hat.

Nicht selten verschlechtert sich der Gesundheitszustand ab diesem Zeitpunkt rasch und die Pulmonalklappe muss ersetzt werden (sog. Sekundärkorrektur bei Fallot'scher Tetralogie). Die bereits eingetretene Dilatation der rechten Herzkammer bildet sich jedoch auch nach so einem Eingriff oft nicht mehr oder nur noch teilweise zurück, d. h. sie ist irreversibel geworden.

Aus diesem Grund sind regelmäßige Kontrolluntersuchungen bei vielen angeborenen Herzfehlern und ganz besonders bei Fallot'scher Tetralogie lebenswichtig. Eine einfache Echokardiographie zeigt rechtzeitig an, wenn die Undichtigkeit der Klappe eine kritische Grenze erreicht, obwohl sie noch keine oder nur leichte Beschwerden verursacht. Erfolgt die Sekundärkorrektur schon zu diesem Zeitpunkt, trägt sie entschei-

dend dazu bei, die Lebensqualität der Patienten langfristig zu erhalten. Eine frühe Reoperation (erneute Operation) an der Pulmonalklappe ist daher bei Fallot'scher Tetralogie im Allgemeinen kein Hinweis darauf, dass die Erstoperation nicht optimal verlaufen ist, sondern Ausdruck einer wirksamen Nachsorge. Seit einigen Jahren wird versucht, die offene Operation durch einen Kathetereingriff zu ersetzen („Melody“-Klappe).

### **Wie viele scheiden aus der Nachsorge aus?**

In der Studie sollte herausgefunden werden, wie viele Menschen mit operierter Fallot'scher Tetralogie mit der Nachsorge aufhören. Ferner wollten die Forscher vergleichen, wie groß der Anteil von Reoperationen an der Pulmonalklappe bei den Erwachsenen, die nicht mehr zu Kontrolluntersuchungen gehen, im Vergleich zu denjenigen ist, die in der Nachsorge geblieben sind. Dazu wurde eine Liste aller Patienten erstellt, die an einer großen Londoner Herzklinik zwischen 1964 (dem Jahr, in dem dort die erste Korrekturoperation vorgenommen worden war) und 2009 wegen unkomplizierter Fallot'scher Tetralogie operiert worden waren. Nicht berücksichtigt wurden Patienten, denen schon bei der ersten Operation ein sog. Conduit (siehe den oben genannten Artikel in *herzblatt* 1/2011) eingesetzt werden musste, weil diese Patienten generell in enger Nachsorge bleiben müssen. Ebenfalls nicht in die Studie aufgenommen wurden Patienten, die aus dem Ausland zur Operation kamen, weil hier keine Daten über die Nachkontrolle erhoben werden können.

Seit 1996 teilt der staatliche Gesundheitsdienst in Großbritannien (National Health Service, abgekürzt NHS) allen Patienten eine Nummer zu. Über diese verschlüsselte Nummer können später bestimmte Daten der Krankenakte ermittelt werden, z. B. ob der Patient noch am Leben ist oder welche Eingriffe erfolgten. Außerdem werden Jugendliche mit Fallot'scher Tetralogie im Alter von etwa 16 Jahren an die nächstgelegene EMAH-Einrichtung überwiesen, um den Übergang von der Kinder- und Jugendheilkunde in die Erwachsenenmedizin („Transition“) zu erleichtern.

*»Wenn ich gewusst hätte, dass Komplikationen auftreten können, wäre ich bestimmt zu Kontrolluntersuchungen gegangen.«*

*»Nachsorge ist wie der TÜV fürs Auto: Man muss einen Nachmittag dafür opfern, aber wenn etwas nicht stimmt, wird es rechtzeitig erkannt.«*

Diese Besonderheiten des britischen Gesundheitssystems erklären, warum nur etwa 216 der 893 (24%) in der Auswertung berücksichtigten Patienten aus der Nachsorge verloren gegangen waren. In ähnlichen Studien über Menschen mit vergleichbar schweren Herzfehlern wurden in anderen Ländern deutlich höhere Ausfallraten ermittelt.

### **Wer die Nachkontrollen versäumt, verpasst auch die Reoperation**

Bei keinem der 216 aus der Nachsorge verlorenen Patienten erfolgte ein Eingriff zum Ersatz der Pulmonalklappe, aber bei 188 der 677 (knapp 28%) unter regelmäßiger Kontrolle. Dass die rechtzeitige Reoperation nicht nur für die Lebensqualität entscheidend ist, zeigt folgende Zahl: Die Hälfte aller Todesfälle im Langzeitverlauf betraf Patienten, die nicht mehr zu Kontrolluntersuchungen gegangen waren. Daraus kann man grob geschätzt ableiten, dass regelmäßige Nachsorge die Langzeitüberlebenschancen für Menschen mit Fallot'scher Tetralogie etwa verdoppelt.

Ein weiteres Anliegen der Studie war herauszufinden, aus welchen Gründen Jugendliche und junge Erwachsene mit Fallot'scher Tetralogie der Nachsorge ferngeblieben waren. Dazu wurden die behandelnden Hausärzte angeschrieben und gebeten, ihre Patienten um Erlaubnis für ein Telefoninterview zu fragen. Auf diese Weise gelang es, mit 37 der 216 aus der Nachsorge Verlorenen Kontakt aufzunehmen (siehe die Zitate auf den Seiten 28 und 30). Der Altersdurchschnitt in dieser Gruppe (60% Männer, 40% Frauen) betrug 44 Jahre, die Korrekturoperation lag im Mittel 37 Jahre zurück.

Keiner der 37 Interviewten kannte die aktuellen Empfehlungen zur Nachsorge, nur 3 lehnten Untersuchungen bewusst ab. Einige gaben mangelnder Information durch die Ärztinnen und Ärzte die Schuld: „Keiner hat mir je gesagt, dass ich zu Nachkontrollen gehen soll.“

(us)