



Angeborene Herzfehler

Häufigkeiten, Behandlungsmöglichkeiten und Perspektiven im Überblick –
Ein Leitfaden der Fördergemeinschaft Deutsche Kinderherzzentren e.V.



Kleine Herzpatienten brauchen auch Ihre Hilfe!

www.kinderherzen.de



Engagement für Kinder mit angeborenen Herzfehlern seit 1989

Inhalt

Vorwort	3
Hypoplastisches Linksherzsyndrom	4
Micks Geschichte.....	5
Persistierender Ductus Arteriosus	6
Paul Henrys Geschichte.....	7
Aortenisthmusstenose	8
Eldins Geschichte.....	9
Aortenklappenstenose	10
Julians Geschichte	11
Pulmonalklappenstenose	12
Felix' Geschichte.....	13
Vorhofseptumdefekt	14
Lenas Geschichte.....	15
Ventrikelseptumdefekt	16
Leons Geschichte.....	17
Fallot-Tetralogie	18
Ninas Geschichte	19
Transposition der großen Arterien	20
Lukas' Geschichte	21
Trikuspidalatresie	22
Lynn-Christins Geschichte	23
Alle können helfen!	24
Bildnachweis/Impressum	27

Vorwort

Sehr geehrte Damen und Herren, liebe Eltern herzkranker Kinder!



*Dr. Rudolf Hammerschmidt
Vorstandsvorsitzender*

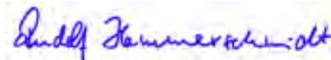
Kaum eine Nachricht ist für werdende Eltern schlimmer als die, dass ihr Kind einen angeborenen Herzfehler hat oder mit einem solchen zur Welt kommen wird. Sechs bis sieben tausend Mal stellen jedes Jahr in Deutschland Ärzte werdenden Eltern diese schlimme Diagnose. Die Tatsache, dass der Herzfehler bei Ihrem Kind bereits erkannt wurde, ist ein wichtiger Meilenstein dabei, ihm trotz seines schweren Schicksals erfolgreich ins Leben zu helfen und ihm eine wirkliche Lebensperspektive zu eröffnen.

Denn während Kinder, deren Herzfehler nicht erkannt wurde, in vielen Fällen sterben müssen, kann den meisten Betroffenen nach frühzeitiger und präziser Diagnose geholfen werden. Eine Übersicht über die häufigsten Herzfehler und die Behandlungswege, die heute zur Verfügung

stehen, haben wir für Sie auf den folgenden Seiten zusammengestellt. In den letzten zwei Jahrzehnten hat es im Bereich der Kinderherzmedizin enorme Fortschritte gegeben, die betroffenen Eltern und engagierten Bürgern gleichermaßen Mut machen. Ebenfalls Mut machen sollen Ihnen die wahren Geschichten kleiner Herzpatienten, denen fachkundige Ärzte an spezialisierten Einrichtungen helfen konnten.

So wünsche ich mir sehr, dass wir Ihnen mit diesem Ratgeber wichtige und verständliche Informationen an die Hand geben können. Noch viel mehr aber wünsche ich mir, dass es den Ärzten gelingt, auch Ihrem Kind nachhaltig zu helfen.

Herzlichst,
Ihr



Hypoplastisches Linksherzsyndrom

Was ist das?

Das **Hypoplastische Linksherzsyndrom (kurz: HLHS)** zählt zu den schwersten angeborenen Herzfehlern und tritt bei **zwei bis vier Prozent der Kinder** mit angeborenem Herzfehler auf. Hierbei ist die linke Herzkammer deutlich unterentwickelt und die beiden linken Herzklappen sind hochgradig verengt oder gar nicht vorhanden. Dieser Herzfehler hat zur Folge, dass nach dem natürlicherweise in den ersten Lebenstagen stattfindenden Verschluss des Ductus Arteriosus Botalli nicht mehr genügend Blut in den Körperkreislauf gelangt und deswegen die Organe zu wenig Sauerstoff erhalten – betroffene Babies fallen oft durch ihre bläulich-livide Hautfärbung auf. **Wird der Ductus Arteriosus dann nicht medikamentös offengehalten, tritt rasch ein Herzkreislauf-Versagen ein und die Kinder sterben innerhalb weniger Tage.**

Behandlung

Das HLHS wird heute meist in drei aufeinanderfolgenden Operationen behandelt. Am Ende der ersten Lebenswoche wird mit der sogenannten Norwood-Operation der Lungenschlagader-Stamm in die Körperschlagader integriert und dabei selbst aus dem Lungenkreislauf ausgeschaltet. Mit einem Kunststoffröhrchen wird die Lungenschlagader entweder mit der rechten Herzkammer oder mit der Hauptschlagader verbunden. Mit drei bis fünf Monaten werden die Kinder ein weiteres Mal operiert: Bei der sogenannten Glenn-Operation wird das Kunststoffröhrchen häufig

wieder entfernt und die obere Hohlvene direkt mit der rechten Lungenschlagader verbunden. So wird die rechte Herzkammer, die bisher vermehrte Arbeit leisten musste, zum Teil entlastet und das Blut wird passiv – allein durch den Venendruck der oberen Körperhälfte – durch die Lunge geleitet. Nun können sich die Kinder bereits nahezu altersgerecht entwickeln.

Im Alter von zwei bis drei Jahren schließt die sogenannte Fontan-Operation die chirurgische Behandlung des HLHS ab. Dabei wird die untere Hohlvene in Form eines Tunnels inner- oder außerhalb des Herzens ebenfalls mit der Lungenschlagader verbunden. So sind Lungen- und Körperkreislauf nun ganz voneinander getrennt. Um dem Kreislauf gegebenenfalls mehr Zeit zur Anpassung zu geben, kann in der Tunnelwand ein Loch zum rechten Vorhof hin belassen werden, durch das bei Anstrengung – wie zum Beispiel beim Schreien – wie bei einem Überlaufventil das Blut ausweichen kann. Dieses Loch verschließt sich später häufig selbst. Es kann auch circa ein Jahr später im Rahmen einer Herzkatheteruntersuchung durch ein Schirmchen verschlossen werden.

Zukunftsaussichten

Nach der Fontan-Operation ist die Sauerstoffsättigung im Blut bei HLHS-Kindern nahezu normal, sie können sich altersgemäß entwickeln und sogar in Maßen Sport treiben. Eine langfristige fachkardiologische Betreuung ist jedoch erforderlich.

Aktiv und aufgeweckt trotz HLHS: Der kleine Mick entwickelt sich prächtig

Als der kleine Mick im März 2007 zur Welt kam, stand seine Mutter fassungslos vor der Diagnose „HLHS“. „Ich wusste gar nicht, was das für mein Kind bedeutet und wie schwer Micks Herzfehler war. Dass er schon

jedes Mal schnell wieder und holte trotz der langen Krankenhauszeiten seine Entwicklung rasant auf – besonders nach der letzten OP wächst er nun rasch und ist ständig in Bewegung. In der Zukunft braucht er aller Voraussicht nach keine weiteren Eingriffe, nur ein Herzkatheter soll zur Kontrolle einmal pro Jahr gemacht werden. Im Kindergarten spielt der



Ein Schock für Micks Mutter: Bereits an seinem sechsten Lebenstag musste ihr Sohn operiert werden

ganz kurz nach der Geburt, an seinem sechsten Lebenstag, zum ersten Mal operiert werden musste, war für uns schwer zu ertragen. Die Ärzte an der Bonner Uniklinik haben ihn dann aber sehr erfolgreich und liebevoll behandelt – der Eingriff ist gottseidank gut verlaufen.“ Ein halbes Jahr später fand Micks Glenn-OP statt, und zwei Jahre später war es Zeit für die Fontan-Kompletterung. Mick erholte sich nach den Eingriffen



Nach überstandenen OPs ist der kleine Mick heute quietschvergnügt

lebensfrohe kleine Kerl am liebsten Fußball und Feuerwehr und begrenzt sich dabei ganz automatisch selbst – seinen schweren Start ins Leben merkt man ihm heute nicht mehr an.

Persistierender Ductus Arteriosus

Was ist das?

Beim ungeborenen Kind ist der Ductus Arteriosus Botalli eine normale und lebensnotwendige Verbindung zwischen Lungen- und Körperschlagader, durch die das Blut an der im Mutterleib funktionslosen Lunge vorbeigeschleust wird. Normalerweise verschließt sich die Öffnung nach der Geburt binnen weniger Stunden oder Tage spontan. Bleibt dies aus, spricht man vom **persistierenden, Ductus Arteriosus (PDA)**. Mit fünf bis neun Prozent gehört er zu den häufigeren angeborenen Herzfehlern und tritt sowohl isoliert als auch in Kombination mit anderen Fehlbildungen auf. Bei Frühgeborenen bleibt er typischerweise zunächst länger offen.

Nach der Geburt fließt durch den PDA sauerstoffreiches Blut aus der Körper- in die Lungenschlagader und vermischt sich dort mit dem sauerstoffarmen Blut – ein sogenannter Links-Rechts-Shunt. Ist dieser klein, sind die Kinder beschwerdefrei; bei großem PDA fallen beschleunigte Atmung, Schwitzen und Trinkschwäche als Zeichen einer Volumenbelastung der Lunge und des Herzens auf. Bleibt ein PDA dauerhaft bestehen, drohen Herzinsuffizienz, Herzklappenentzündungen und ein dauerhaft fixierter Lungenhochdruck (pulmonaler Hypertonus) aufgrund von sich verhärtenden Lungengefäßen.

Behandlung

Bei Frühgeborenen kann ein Verschluss des PDA gegebenenfalls durch Medikamentengabe erreicht werden, sonst erfolgt der Verschluss chirurgisch mit einem Clip. Bei Säuglingen und Kleinkindern wird er in einer Herzkatheterbehandlung oder seltener chirurgisch durch eine Eröffnung des Brustkorbs unter dem linken Arm verschlossen. Der Einsatz der Herz-Lungen-Maschine ist nicht erforderlich.

Zukunftsaussichten

Nach erfolgreichem Verschluss ist die **Prognose sehr gut**: Die Kinder können in den allermeisten Fällen **unbeeinträchtigt aufwachsen und sind körperlich normal belastbar**.



Vorbereitung eines kleinen Herzpatienten für die rettende OP

Paul Henry ist nicht aufzuhalten – rascher Diagnose sei dank!

Dass der kleine Paul Henry heute fröhlich mit seinen Spielkameraden durch den Kindergarten tobt, ist nicht selbstverständlich. Direkt nach seiner Geburt atmete er nicht richtig und musste zusätzlich mit Sauerstoff versorgt werden – die Diagnose lautete PDA. Wenige Stunden später dann der Schock: Paul Henry erlitt einen Herzstillstand und musste reanimiert werden. Auf der Kinderkardio-

seine Werte. Die Ärzte sagten Paul Henrys Eltern, dass eine baldige Operation notwendig sei, sonst habe ihr Sohn kaum Überlebenschancen. Mit knapp drei Wochen wurde der Kleine



Nicht ohne sein Bobbycar: der kleine Paul Henry ist immer unterwegs

logischen Intensivstation konnte man ihn zwar wieder stabilisieren, doch immer wieder verschlechterten sich



Im Alter von knapp drei Wochen musste Paul Henry an seinem winzigen Herzen operiert werden

operiert und der Ductus verschlossen. Nach einigen weiteren Wochen auf der Intensivstation ging es mit Paul Henry kontinuierlich bergauf und er konnte schließlich nach Hause entlassen werden. Nachdem der kleine Kerl ab dem zweiten Lebensjahr bis vor kurzem gezielte Frühförderung bekam, hat er jetzt zur großen Freude seiner Eltern, die dem Ärzteteam unendlich dankbar sind, alles aufgeholt. Er ist jetzt ein ganz normales Kindergartenkind, das mit Vorliebe draußen spielt und auf dem Bobbycar durch die Welt flitzt.

Aortenisthmusstenose

Was ist das?

Die **Aortenisthmusstenose (ISTA)** bezeichnet eine Verengung der Körperschlagader kurz nach Abgang der linken Armarterie, am Übergang des Aortenisthmus in den weiteren Verlauf der Hauptschlagader. Die Engstelle befindet sich in unmittelbarer Nachbarschaft des Ductus Arteriosus Botalli. Mit **sechs bis zehn Prozent ist die ISTA eine der häufigeren Fehlbildungen** am kindlichen Herz-Kreislauf-System.

Je nach Schweregrad der Verengung kann es nach der Geburt, wenn sich der Ductus Arteriosus verschließt, zu einem lebensbedrohlichen Zustand kommen. Denn dann wird unter Umständen die untere Körperhälfte mit den Organen wie Leber und Nieren nicht mehr genügend mit Blut versorgt. Außerdem wird die linke Herzkammer durch das dauerhafte Pumpen gegen einen Widerstand übermäßig belastet und es droht eine akute Herzinsuffizienz. Die Symptome der meist neugeborenen Kinder reichen dann von vermehrtem Schwitzen, beschleunigter Atmung und Trinkschwäche bis hin zu schockartigen Verfallszuständen.

Gelegentlich wird eine ISTA auch erst bei älteren Kindern diagnostiziert, die dann durch häufiges Nasenbluten, schlecht tastbaren Leistenpuls und ein Herzgeräusch am Rücken auffallen; selten kommt es auch zu Schmerzen in den Beinen. Oft haben sich dann Umgehungskreisläufe gebildet, die über den Umweg von

Arm- und Kopf-Arterien die untere Körperhälfte versorgen und so die Symptome mildern. Da für die betroffenen Kinder aber vor allem der dauerhafte Bluthochdruck gefährlich bleibt, sollte jede signifikante ISTA operativ oder katheterinterventionell beseitigt werden.

Behandlung

Der operative Eingriff erfolgt im Kindesalter meist ohne Einsatz der Herz-Lungen-Maschine. Der Operateur eröffnet dabei die linke Brustkorbseite zwischen zwei Rippen, klemmt die Körperschlagader vor und hinter der Engstelle ab, entfernt das verengte Segment und vernäht die beiden Gefäßenden wieder miteinander. Selten muss er einen Flicker einsetzen. Bei Jugendlichen und Erwachsenen wird oft ein Kunststoffrohr eingesetzt. Alternativ kann die ISTA auch über einen Herzkatheter mit einem Ballon aufgedehnt werden. Da im frühen Säuglingsalter eine erneute Verengung häufig auftritt, ist bei Neugeborenen und jungen Säuglingen das chirurgische Vorgehen vorzuziehen. Bei größeren Kindern kann die ISTA durch die Implantation eines Stents gut ohne Operation behandelt werden.

Zukunftsaussichten

Nach erfolgreicher Behandlung können die Kinder herzgesund aufwachsen. Bei regelmäßigen Kontrolluntersuchungen sollte allerdings auf einen erhöhten Blutdruck und eine eventuelle erneute Verengung geachtet werden.

Schnelles Handeln der Ärzte rettet Eldins Leben

Nach einer ganz normalen Schwangerschaft hielt Eldins Mutter im März 2007 endlich ihr Baby in den Armen. „An einen Herzfehler haben wir damals überhaupt nicht gedacht – alle Ultraschalluntersuchungen waren unauffällig gewesen“, erzählt sie. Doch bald wunderte sie sich, dass der Kleine nicht trinken wollte und die Augen kaum öffnete. Obwohl man zunächst nur einen bakteriellen Infekt vermutete, gab eine Untersuchung schließlich Gewissheit: Eldin Klitt unter einer kritischen Aortenisthmusstenose; sein Zustand verschlechterte sich zusehends. Sofort wurde er in die Freiburger Universitätsklinik gebracht und dort an seinem dritten Lebenstag operiert. Die Ärzte schnitten die verengte Stelle seiner Körperschlagader heraus und

vernähten die Enden wieder. Nach dem Eingriff war Eldin wie ausgewechselt – er war sofort ein guter Es-



Eldin entwickelte sich schnell zu einem lebensfrohen Jungen



Der kleine Eldin wurde bereits an seinem dritten Lebenstag operiert

ser und entwickelte sich so gut, dass seine Eltern ihn zwei Wochen später bereits mit nach Hause nehmen durften. Inzwischen geht der fröhliche kleine Kerl in den Kindergarten und sprüht vor Lebensenergie. Bei regelmäßigen Ultraschalluntersuchungen wird überwacht, dass sich Eldins Aorta nicht erneut verengt.

Aortenklappenstenose

Was ist das?

Die Aortenklappe ist die Herzklappe zwischen der linken Herzkammer und der Körperschlagader. Bei der **Aortenklappenstenose (AS)** sind die Taschen der Klappe verdickt und teilweise noch verschmolzen, so dass die Klappe stark verengt ist und sich nur partiell öffnet. Dies tritt bei etwa **fünf bis sieben Prozent der Kinder** mit angeborenem Herzfehler auf. Während eine leichte AS kaum Einschränkungen für die Kinder bedeutet und zunächst keiner Behandlung bedarf, kann es in schweren Fällen zu lebensbedrohlichen Zuständen bis hin zum plötzlichen Herztod kommen. Oft sind die betroffenen Kinder körperlich stark eingeschränkt und zwingend auf eine Korrektur angewiesen.

Behandlung

Die AS kann mittels Operation oder durch eine Ballondilatation über einen Herzkatheter behandelt werden. Eine Operation wird meistens unter Verwendung der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt, da die Körperschlagader eröffnet werden und der Körperkreislauf für kurze Zeit unterbrochen werden muss. Bei vertretbarem Risiko und abzusehendem Erfolg wird oft die weniger invasive Katheterintervention bevorzugt – dabei wird über die Leiste ein Katheter bis in die linke Herzkammer eingeführt. Mit einem kleinen Ballon wird dann die verengte Klappe „aufgesprengt“.

Bei Neugeborenen mit kritischer AS ist gelegentlich auch die linke Herzkammer unterentwickelt. Diese Kinder benötigen eine ähnliche Therapie wie beim Hypoplastischen Linksherzsyndrom, die in abgeänderter Form auch als Hybrideingriff – als Kombination aus Operation und Herzkatheterintervention – durchgeführt werden kann. Dabei werden die rechte und linke Lungenschlagader mit einem Bändchen leicht verengt und der Ductus Arteriosus mittels einer Gefäßstütze (Stent) offengehalten. Die Aortenklappe wird mit einem kleinen Ballon aufgedehnt. Die anschließende Wartezeit von einigen Wochen oder Monaten zeigt, ob sich die linke Herzkammer weiterentwickelt oder ob noch mehr operative Schritte nötig sind.

Zukunftsaussichten

Nach erfolgreicher Behandlung der AS sind die Kinder in der Regel körperlich nicht eingeschränkt. Bei beiden Verfahren besteht die Gefahr, dass die Klappe anschließend undicht ist und/oder sich erneut verengt – bei manchen Patienten ist darum nach einiger Zeit eine klappenersetzende Operation notwendig.

Kleiner Kämpfer Julian geht seinen Weg

Erst zehn Tage war Julian alt, als der Kardiologe nach einem verdächtigen Herzgeräusch eine Aortenklappenstenose feststellte. Zunächst plante man, die Klappe mit einem Katheter-

einen baldigen Durchbruch in der Forschung an mitwachsenden Aortenklappen aus körpereigenem Material. Denn seine Geschichte zeigt: Vielen kleinen Herzpatienten kann heute schon sehr wirkungsvoll geholfen werden, aber hier und an vielen anderen Stellen besteht auch noch dringender Bedarf, innovative Behandlungsmethoden zu entwickeln. Bis es soweit ist, wird der kleine Kämpfer mit seiner Fröhlichkeit und seinem starken Willen sicher auch alles Kommende meistern.



Julian musste mit nur zwei Monaten operiert werden

eingriff zu weiten, doch Julians Werte verschlechterten sich schon während der Herzkatheter-Untersuchung unter der Narkose so sehr, dass abgebrochen werden musste: Bei dem erst knapp zwei Monate alten Jungen war eine rasche Operation angedacht. Dabei wurden die Taschen der fehlgebildeten Körperschlagaderklappe aufgetrennt und teilweise aus körpereigenem Gewebe rekonstruiert. Nach einigen bangen Momenten erholte sich Julian gut und wird seitdem engmaschig untersucht. Obwohl der Kleine wächst und gedeiht, zeichnet sich eine erneute Verengung sowie eine Undichtigkeit der Klappe ab. Julians Familie hofft darum auf



Julian ist wie viele andere kleine Herzpatienten auch heute auf Forschung und Entwicklung angewiesen

Pulmonalklappenstenose

Was ist das?

Die **Pulmonalklappenstenose (PS)** gleicht in Diagnose und Behandlung der Aortenklappenstenose. Hier sind jedoch die Taschen der Lungenschlagaderklappe, die die rechte Herzkammer mit der Lungenschlagader verbindet, verdickt und teilweise miteinander verschmolzen. **Fünf bis sieben Prozent der angeborenen Herzfehler** entfallen auf die PS. Bei leichter Ausprägung sind die Kinder meist beschwerdefrei; in schwereren Fällen entwickeln sie unter körperlicher Belastung Atemnot oder Blausucht.



Hier ist modernste Technik gefragt: Während und nach der OP werden die kleinen Herzen ständig überwacht

Behandlung

Bei einer kritischen PS besteht akute Lebensgefahr; der Ductus Arteriosus muss medikamentös offengehalten und ein lebensrettender Eingriff rasch eingeleitet werden. Der Eingriff findet als Katheterintervention oder chirurgisch mit Einsatz der Herz-Lungen-Maschine statt. Im Falle eines Kathetereingriffs über die Leistenarterie wird die Klappe mit einem kleinen Ballon „gesprengt“. Beim operativen Vorgehen öffnet der Kinderherzchirurg Brustkorb und Lungenschlagader und schneidet die fehlangelegte Pulmonalklappe ein. Zusätzlich wird meist noch eine Flickenerweiterung des Klappenbereichs durchgeführt. So wird die Gefahr, dass die Klappe sich anschließend erneut verengt, vermindert.

Zukunftsaussichten

Die Aussichten für die Kinder sind nach erfolgreicher Behandlung gut. Sie können Sport treiben und ein normales Leben führen. Bei den Kontrolluntersuchungen muss auf die Bedeutung der Undichtigkeit der Klappe geachtet werden, die unter Umständen in wenigen Fällen eine klappenersetzende Operation nötig machen kann.

Herzkind Felix sprüht vor Lebensfreude

Felix hatte keinen leichten Start ins Leben: In der Schwangerschaft litten er und sein Zwillingbruder Moritz unter dem fetofetalen Transfusionsyndrom – sie teilten sich eine Pla-

einmal eine Narbe zurückbehielt. Nach dem Eingriff erholte Felix sich schnell und wuchs und gedieh prächtig. Bei regelmäßigen Kontrolluntersuchungen wird nun überwacht, dass die Pulmonalklappe sich nicht erneut verengt. Seine Mutter freut sich, dass der Kleine seinem Zwillingbruder Moritz in nichts nachsteht und beide ab Sommer in den Kindergarten gehen werden: „Die Zwei halten zusammen wie Pech und Schwefel. Dass sie sich beide so normal entwickeln, überrascht mich immer wieder.“



Der fröhliche Felix steht seinem Zwillingbruder heute in nichts nach

zenta und einige Blutgefäße. Nach der Geburt wurde bei ihm dann eine Pulmonalklappenstenose festgestellt, die zwingend schnell behandelt werden musste. Gerade einmal vier Monate war er alt, als die Ärzte seine Lungenschlagaderklappe bei einem Herzkathetereingriff aufdehnten. Dabei konnte selbst bei dem kleinen Baby der Zugang durch die Leiste gewählt werden, so dass er noch nicht



Mit vier Monaten musste sich Felix einem Herzkathetereingriff unterziehen

Vorhofseptumdefekt

Was ist das?

Beim **Vorhofseptumdefekt**, auch **Atriumseptumdefekt** genannt (**darum ASD**), handelt es sich um ein Loch in der Scheidewand zwischen den beiden Vorhöfen des Herzens. Er tritt **bei sieben bis 12 Prozent der Kinder** mit angeborenem Herzfehler auf und macht zusammen mit dem Ventrikelseptumdefekt fast die Hälfte aller angeborenen Herzfehler aus.

Oft liegt der ASD in der Mitte der Scheidewand, im Bereich des sogenannten Foramen Ovale, das im vorgeburtlichen Zustand beide Vorkammern verbindet und sich normalerweise nach der Geburt verschließt. Durch den Defekt fließt, wenn er offen bleibt, Blut aus dem linken in den rechten Vorhof (= Links-Rechts-Shunt) und weiter über die rechte Kammer in die Lungenschlagader. Durch diese zusätzliche Zirkulation wird auf Dauer die rechte Herzkammer überansprucht – die Lunge wird „überflutet“. Im Vergleich zum Ventrikelseptumdefekt, bei dem nicht nur das erhöhte Blutvolumen sondern auch der Blutdruck das Lungengefäßsystem vermehrt belasten, ist die Gefahr eines dauerhaften Lungenhochdrucks aber deutlich geringer.

Behandlung

Kinder mit ASD sind je nach dessen Größe anfälliger für Infekte oder entwickeln sich langsamer. Auch wenn die Patienten beschwerdefrei sind, sollte der Herzfehler im Kleinkindalter korrigiert werden, um Langzeitschäden wie Funktionsstörungen der rechten Herzkammer oder Herzrhythmusstörungen zu vermeiden. Sehr kleine ASD verschließen sich mitunter spontan. Eine Korrektur-Operation größerer Defekte ist chirurgisch oder – bei günstiger Lage des Defekts – über einen Herzkatheter möglich. Beim Kathetereingriff wird meist ein Doppelschirmchen eingesetzt, das den ASD verschließt; sehr große oder ungünstig gelegene ASD müssen operativ vernäht werden, direkt oder durch Einsetzen eines Flickens aus Kunststoff. Die Öffnung des Brustkorbs kann als begrenzte Eröffnung des unteren Brustbeins oder über einen seitlichen Zugang erfolgen, eine Herz-Lungen-Maschine muss jedoch weiterhin benutzt werden.

Zukunftsaussichten

Die Langzeitprognose ist sehr gut – die Kinder sind normal belastbar. Eventuell können als Spätfolge Herzrhythmusstörungen auftreten.

Ein ganz normaler Teenie: Lenas „Loch im Herzen“ ist kein Thema mehr

Lena ist ein ganz normaler Teenager – trotz des Lochs, das bei ihrer Geburt in der Vorhofscheidewand ihres Herzens klappte. Obwohl der Defekt früh



Zunächst war die kleine Lena durch das Loch in ihrem Herzen nicht beeinträchtigt

bemerkt wurde, entschied man sich zunächst gegen eine Behandlung, da Lena keine Beeinträchtigungen hatte. Während ihre Tochter heranwuchs, informierten sich Lenas Eltern gründlich über mögliche Behandlungswege. So hörten sie von einem minimal-invasiven Verfahren in Göttingen, bei dem Lenas ASD per Herzkatheter verschlossen werden könnte. Noch bevor Lena eingeschult wurde, nahm man den Eingriff vor und setzte ein Doppelschirmchen ein. Nach vier Tagen konnte das Mädchen bereits wieder entlassen werden. Im Laufe weniger

Monate war das Schirmchen komplett mit herzeigener Innenhaut überzogen und somit dicht. Heute wird Lenas Herz noch einmal jährlich kontrolliert. Sie geht in die achte Klasse des Gymnasiums, spielt Tischtennis im Verein, fotografiert für ihr Leben gern und fährt begeistert Inline-Skates. Natürlich trifft sie sich auch gern mit ihren Freundinnen – ein starkes Mädchen, dessen Geschichte Mut macht!



Nur einmal im Jahr zur Kontrolle: Lena lebt heute wie ein normaler Teenager

Ventrikelseptumdefekt

Was ist das?

Der **Ventrikelseptumdefekt (VSD)**, das heißt ein Loch in der Scheidewand zwischen den beiden Herzkammern, ist **mit 20 bis 25 Prozent der mit Abstand häufigste angeborene Herzfehler**. Durch den Defekt besteht ein sogenannter Links-Rechts-Shunt: Da in der linken Herzkammer ein höherer Druck besteht als rechts, fließt durch das Loch sauerstoffreiches Blut aus der linken in die rechte Herzkammer und weiter in die Lungenschlagader.

Kleine VSD beeinträchtigen die Kinder nicht und verschließen sich häufig spontan. Größere Defekte hingegen führen dazu, dass sich besonders die linke Herzkammer durch die dauerhafte Überlastung vergrößert und die Druckverhältnisse in den Kammern sich mehr und mehr angleichen. Die Lungengefäße verhärten sich und der daraus folgende fixierte Lungenhochdruck (pulmonaler Hypertonus) ist nicht mehr rückgängig zu machen. Spätestens jetzt fließt auch das sauerstoffarme Blut anstatt nach rechts in die Lunge nach links in den Körperkreislauf (Rechts-Links-Shunt); die Kinder werden – zunächst bei Belastung, später auch in Ruhe – blausüchtig und zeigen Anzeichen einer Herzinsuffizienz. Ein größerer VSD muss also frühzeitig – in der Regel im Säuglingsalter – behandelt werden, um irreversible Schäden zu vermeiden.

Behandlung

Der VSD wird meist operativ unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine verschlossen. Der Kinderherzchirurg eröffnet dabei den Brustkorb und den rechten Vorhof, um durch die Vorhofklappe (Trikuspidalklappe) hindurch den Defekt mit einem Flicken zu verschließen. Gelegentlich können bei dem Eingriff die Leitungen für den Schlagimpuls des Herzens (Reizleitungssystem) verletzt werden – in diesem Fall ist ein Herzschrittmacher notwendig. Bei etwas älteren Kindern kann der VSD je nach Lage und Größe gelegentlich auch per Herzkatheter verschlossen werden. Dazu wird ein Doppelschirmchen über einen Zugang durch die Leiste im Defekt positioniert.

Zukunftsaussichten

Nach erfolgreichem Korrekturingriff sind die Kinder herzgesund und unterscheiden sich in nichts von ihren Altersgenossen. Bei den Kontrolluntersuchungen achtet der Kardiologe trotzdem besonders auf die Funktion der Herzkammern und eventuell auftretende Herzrhythmusstörungen.

Leon erobert die Welt – trotz angeborenen Herzfehlers

Vor kurzem hat Leon mit Bravour sein Abitur bestanden und reist nun durch die Welt: Drei Monate verbringt er in Neuseeland, bevor er im Sommer sein Studium des „Communication & Cultural Management“ beginnen möchte. Leon lebt als ganz normaler, kerngesunder und fröhlicher junger Mann – obwohl er im Januar 1990 mit einem großen Loch in seiner Herzscheidewand zur Welt kam. Vor der Geburt hatte der Frauenarzt nichts Ungewöhnliches festgestellt, doch ein Herzgeräusch des Neugebo-



Leon aktiv: Auf dem Mountainbike hält er sich fit



Vor dem Eingriff war Leon bedingt durch seinen Herzfehler untergewichtig

renen führte schließlich zur Diagnose VSD. Zunächst warteten die Ärzte noch ab, ob sich der Defekt spontan verschließen würde – doch als nach sieben Monaten noch keine Veränderung sichtbar war, galt es rasch zu handeln. Leon wurde in der damaligen Johanniter-Unfallklinik Sankt Augustin operiert, das große Loch in seiner Herzscheidewand mit einem Flicker verschlossen. Nach dem

Eingriff blühte der bis dahin extrem untergewichtige Junge richtig auf, trank mit Appetit und entwickelte sich ganz normal. Heute ist er sehr sportlich, betrieb lange Jahre Basketball als Leistungssport in der höchsten deutschen Jugendspielklasse und nahm zweimal erfolgreich an der Finalrunde der Deutschen Meisterschaft teil. Nun freut er sich auf sein Studium – und nur ein zarter langer Strich auf seiner Brust erinnert noch an das erste, ungewöhnliche Abenteuer seines Lebens.

Fallot-Tetralogie

Was ist das?

Die **Fallot-Tetralogie (Tetralogy of Fallot, daher TOF)**, die erstmals 1880 von dem Franzosen Etienne Fallot beschrieben wurde, ist eine Kombination von vier anatomischen Befunden: Verengung der Lungenschlagader (Pulmonalstenose), großer Kammerscheidewanddefekt (VSD), verdickte Muskulatur der rechten Herzkammer und Verlagerung der Körperschlagader nach rechts über den VSD. **Etwa acht Prozent der Kinder mit angeborenem Herzfehler leiden unter einer Fallot-Tetralogie.** Je nach Ausprägung sind die Kinder mehr oder weniger blausüchtig und/oder fallen durch ein Herzgeräusch auf. Akut kann es zu einer mangelhaften Lungendurchblutung, einem sogenannten hypoxämischen Anfall kommen, bei dem die Kinder bewusstlos werden können.



Hier muss jeder Handgriff sitzen: Hochkonzentriert operieren die Herzchirurgen ihre kleinen Patienten

Behandlung

Eine Operation mit Herz-Lungen-Maschine ist im Laufe des ersten Lebensjahres zwingend notwendig. Dabei wird der VSD mit einem Flicker verschlossen und die verengte Lungenschlagader sowie der Auslass der rechten Herzkammer erweitert, um einen ungehinderten Blutfluss zur Lunge zu ermöglichen. Falls die Lungenschlagaderklappe fehlerhaft angelegt ist, werden die Taschen aufgetrennt.

Sehr selten ist auch der Einsatz einer Gefäßprothese nötig, die die Lungenschlagader und -klappe ersetzt. Liegt eine ausgeprägte Unterentwicklung der Lungengefäße vor, kann in seltenen Fällen bei Neugeborenen ein sogenannter aorto-pulmonaler Shunt notwendig werden: Es wird eine Verbindung zwischen Körper- und Lungenschlagader geschaffen, die die Lungendurchblutung zunächst sicherstellt, bis die Lungengefäße groß genug für den vollständigen Eingriff erscheinen.

Zukunftsaussichten

Die **Ergebnisse der Korrekturoperation sind im Normalfall sehr gut.** In seltenen Fällen müssen verbleibende Undichtigkeiten des VSD oder eine erneute Verengung der Lungenschlagader behandelt werden. **Langfristig muss bei rund 20 % der Patienten die Lungenschlagaderklappe ersetzt werden.** Bei der Nachsorge sollte auch besonderes Augenmerk auf eventuelle Herzrhythmusstörungen gelegt werden.

Sonnenschein Nina ist heute herzgesund

Die kleine Nina ist der lebende Beweis dafür, dass eine frühzeitige Diagnose und die richtige Behandlung zur rechten Zeit bei Herzkindern über Leben und Tod entscheiden können.



Nina wurde gleich nach der Geburt im Kinderherzzentrum Gießen behandelt

Als in der Schwangerschaft eher zufällig eine Auffälligkeit des Herzens festgestellt wurde, war sofort klar, dass Nina im Kinderherzzentrum Gießen zur Welt kommen würde, wo das Neugeborene sofort versorgt werden konnte. Als Nina dann auch noch fünf Wochen zu früh geboren wurde, war auf der Gießener Kinderintensivstation bereits alles für sie

vorbereitet. Glücklicherweise war das Baby jedoch so kräftig, dass der lebensnotwendige Eingriff noch etwas verschoben werden konnte. Mit sechs Monaten wurde das kleine Mädchen dann von den Gießener Spezialisten operiert und ihr schwerer Herzfehler – die Fallot-Tetralogie – in einem sechsständigen Eingriff korrigiert. Nina erholte sich gut und wird nun regelmäßig mit nicht-invasiver MRT-Technik untersucht. Sie kommt im Sommer in den Kindergarten und hält ihre Eltern und ihre große Schwester ordentlich auf Trab.



Heute ist Nina nicht zu bremsen

Transposition der großen Arterien

Was ist das?

Bei der **Transposition der großen Arterien (TGA)** ist fälschlicherweise die Körperschlagader mit der rechten und die Lungenschlagader mit der linken Herzkammer verbunden anstatt – wie im Normalfall – umgekehrt. Körper- und Lungenkreislauf sind hier also nicht hintereinander geschaltet, sondern verlaufen parallel, das heißt sie sind komplett voneinander getrennt. Das bedeutet, dass die Kinder nicht lebensfähig sind, wenn nicht zusätzlich eine Kurzschlussverbindung in Form eines Lochs im Herzen oder eines offenen Ductus Arteriosus vorliegt, über die sich das Blut mischen kann. **Vier bis sechs Prozent der Kinder mit einem angeborenen Herzfehler weisen eine TGA auf.**

Behandlung

Bei den meist stark blausüchtigen Kindern versucht man zunächst, den Ductus Arteriosus medikamentös offen zu halten. Als weitere lebensrettende Maßnahme kann zusätzlich das Foramen Ovale, das vor der Geburt beide Vorhöfe verbindet, mit einem Ballonkatheter erweitert werden.

Eine Operation ist aber unumgänglich. Heute wird die TGA mittels der sogenannten Arteriellen Switch-Operation korrigiert: Dabei trennt der Chirurg Körper- und Lungenschlagader oberhalb der Herzklappen ab und näht sie vertauscht wieder an, wobei auch die Herzkranzgefäße umgepflanzt werden müssen. Bei der Operation kommt die Herz-Lungen-Maschine zum Einsatz.

Bei einer sehr seltenen Sonderform der TGA sind neben den Gefäßen auch die Herzkammern vertauscht, so dass die Verbindungen also funktionell wieder richtig sind. Falls diese sogenannte L-TGA aber in Verbindung mit anderen Fehlbildungen auftritt, müssen auch diese behandelt werden. Dann ist zu entscheiden, ob bei einem solchen Eingriff auch die Vertauschung der Gefäße und Kammern rückgängig gemacht wird. Als Spätfolge sind – sowohl im Falle einer Operation wie auch ohne – Herzrhythmusstörungen häufig.

Zukunftsaussichten

In den meisten Fällen entwickeln sich die Kinder nach erfolgter Korrektur normal und sind uneingeschränkt belastbar. Lebenslange Kontrolluntersuchungen beim Kardiologen sind jedoch nötig.

Lukas kann trotz mehrerer Herzfehler wieder lachen

Der 12-jährige Lukas ist ein sportbegeisterter Junge, der das Gymnasium besucht und gern Skateboard fährt. Dass er mit mehreren angeborenen Herzfehlern zur Welt kam und bereits häufig operiert werden musste, merkt man ihm heute nicht mehr an. Bereits in der Schwangerschaft wurde festgestellt, dass Lukas' Lungenschlagader verengt war und eine Pulmonalklappenstenose vorlag, dass außerdem seine Herzscheidewand ein Loch hatte, und dass die großen



Der heute 12-jährige Lukas hat gute Aussichten auf ein unbeschwertes Leben



Lukas kurz nach seiner Geburt: Noch ist sein junges Leben in großer Gefahr

Gefäße sowie seine Herzkammern vertauscht waren. Zwei Jahre gaben die Ärzte dem kleinen Kerl Zeit, größer und stärker zu werden, bis er zum ersten Mal operiert werden musste. Die Gefäße wurden umgepflanzt, das Loch in seinem Herzen wurde verschlossen, und da ein Aufdehnen der Lungenschlagader wegen der vertauschten Gefäße nicht möglich

war, wurde Lukas ein sogenanntes klappentragendes Conduit eingesetzt, das die Arbeit der verwaesenen Pulmonalklappe übernahm. Nach dieser Operation ging es Lukas deutlich besser. Vor kurzem stand für ihn dann ein erneuter Eingriff an, weil das Conduit mit der Zeit zu verkalken begann. Die Ärzte setzten einen „mitwachsenden“ Stent ein, der sogar bis zur Erwachsenengröße dehnbar ist – so stehen für den Jungen zunächst hoffentlich keine weiteren Operationen an.

Trikuspidalatresie

Was ist das?

Die Trikuspidalklappe ist die Herzklappe zwischen rechtem Vorhof und rechter Herzkammer. Bei der **Trikuspidalatresie (TA)** ist sie nicht angelegt und an ihrer Stelle hat sich eine undurchlässige Membran gebildet. Meist ist die rechte Herzkammer erheblich unterentwickelt und ein Ventrikelseptumdefekt verbindet beide Herzkammern. Da funktionell nur eine Kammer vorliegt, spricht man auch vom „Einkammerherz“ (univentrikuläres Herz, single ventricle).

Über einen Atriumseptumdefekt zwischen den beiden Vorhöfen fließt das Blut aus den Hohlvenen in den linken Vorhof und von dort aus weiter in die beiden Herzkammern. Es vermischen sich also sauerstoffarmes und -reiches Blut im Herzen, so dass die Kinder blausüchtig sind.



Je eher die richtige Diagnose gestellt wird, umso besser für die kleinen Patienten

Behandlung

Zur Korrektur des Herzfehlers muss bei bestehender Überdurchblutung zunächst die Lungenschlagader künstlich verengt werden, um eine Überflutung der Lunge und damit den Aufbau eines dauerhaften Lungenhochdrucks zu verhindern. Bei einer Unterdurchblutung der Lunge muss zunächst ein Shunt angelegt werden. Später muss dieser Herzfehler mit der Fontan-Operation behandelt werden, um Körper- und Lungenkreislauf voneinander zu trennen. Der Chirurg verbindet dabei – meist in einem zweischrittigen Operationsverfahren – die obere sowie die untere Hohlvene in Form eines Tunnels inner- oder außerhalb des Herzens mit der rechten Lungenschlagader (siehe auch Behandlungsschritte 2 und 3 des Hypoplastischen Linksherzsyndroms).

Zukunftsaussichten

Nach dem letzten Eingriff sind die Kinder nicht mehr blausüchtig und entwickeln sich meist normal. Sie sind im Alltag kaum eingeschränkt und können in Maßen Sport treiben. Kontrollbesuche beim Kardiologen sind jedoch lebenslang einzuhalten; langfristig drohen unter Umständen Herzrhythmusstörungen.

Lynn-Christin strahlt glücklich – sie hat es geschafft!

Wenige Stunden nach der Geburt der kleinen Lynn-Christin schlugen die Kinderkrankenschwestern Alarm: Bei den Routineuntersuchungen waren ihnen Unregelmäßigkeiten am Herzen des Neugeborenen aufgefallen. Bald stellte sich heraus, dass das kleine Mädchen an einer Trikuspidalatresie litt. Die Trikuspidalklappe fehlte, und die rechte Herzkammer war praktisch nicht vorhanden, so

dass nur eine Kammer das Blut durch Lynn-Christins Körper pumpte. Sofort wurde das Neugeborene in das nahegelegene Kinderherzzentrum in Sankt Augustin gebracht. Bereits am fünften Lebenstag wurde Lynn-Christin ein sogenannter Shunt eingesetzt, und bei einer zweiten Operation zweieinhalb Jahre später wurde die Fontan-Operation durchgeführt. Danach waren Körper- und Lungenkreislauf des kleinen

Mädchens erfolgreich getrennt. Lynn-Christin verkraftete beide Eingriffe sehr gut und holte in ihrer Entwicklung rasant alles nach, was sie im Krankenhaus verpasst hatte. Eine Kontrolluntersuchung per Herzkatheter nach sieben Jahren zeigte keine Auffälligkeiten. 2009 konnte Lynn-Christin sogar in die fünfte Klasse des Gymnasiums eingeschult werden, wo sie mit Freude lernt und sich sehr wohl fühlt.



Heute kann Lynn-Christin von Herzen lachen

Alle können helfen!

Noch vor wenigen Jahrzehnten kam die Diagnose „angeborener Herzfehler“ vielfach einem Todesurteil gleich. So verstarb noch Anfang der 70er Jahre jedes zweite betroffene Kind an dieser häufigsten Organfehlbildung. Heute können rund 95 Prozent der „Herzkinder“ weitgehend so aufwachsen wie ihre gesunden Altersgenossen, stehen bundesweit Kinderherzzentren mit spezialisierten Medizinerinnen zur Verfügung. Selbst bei Vorliegen eines der beiden schlimmsten Herzfehler, dem Hypoplastischen Linksherzsyndrom und der Fallot-Tetralogie, sind nach erfolgreicher Behandlung körperliche Betätigung und Sport möglich.

Ebenfalls erfreulich: Die meisten Betroffenen können – manchmal mit Einschränkungen – Schul- und Berufsausbildung absolvieren und eine eigene Familie gründen.

Trotz aller Fortschritte besteht aber in der Kinderherzmedizin weiterhin hoher Handlungsbedarf. So können nach Ansicht der Experten die Untersuchungsmethoden künftig noch präziser sein und die Diagnosen noch früher vorliegen. Außerdem können Behandlungen künftig weniger invasiv sein und mit einer geringeren Zahl von Folgeoperationen auskommen. Für diese stetige Verbesserung von Diagnostik- und Behandlungsmöglichkeiten setzt sich die Fördergemeinschaft Deutsche Kinderherzzentren e.V. seit 1989 erfolgreich ein. Seit der Gründung haben wir rund 25 Millionen Euro für unsere Satzungszwecke aufbringen können.



Alle können helfen!



Der Moderator des RTL-Spendenmarathons, Wolfram Kons (links), übergibt dem ehemaligen Geschäftsführer der Fördergemeinschaft, Wolfgang Heer, einen Scheck über 5.000 Euro.

Angesichts leerer Kassen der öffentlichen Hand können wichtige Forschungsprojekte und die Verbesserung der Klinikausstattung auch im Bereich der Kinderherzmedizin nur durch bürgerschaftliches Engagement finanziert werden. Wenn wir also auch weiterhin beispielsweise bei der Entwicklung mitwachsender Herzklappen maßgeblich helfen oder Kinderherzzentren mit modernen Diagnosegeräten ausstatten wollen, geht dies nicht ohne die Hilfe von verantwortungsbewussten Menschen. Dabei sind die Möglichkeiten, unser Anliegen zu unterstützen, vielfältig: Sei es über finanzielle Zuwendungen

und über Sachspenden, oder auch darüber, unser Anliegen weiterzutragen und andere Interessierte oder Betroffene auf uns aufmerksam zu machen.

Bitte helfen auch Sie uns, damit wir den kleinen Herzpatienten weiterhin helfen können!



*Regionale IT-Unternehmen verzichteten im Jahr 2008 im Rahmen der jährlichen **Spende-statt-Präsente-Aktion** darauf, ihren Kunden Weihnachtspresents zukommen zu lassen. Stattdessen füllten sie den Spendentopf der Fördergemeinschaft für die Anschaffung eines mobilen Herzfehler-Diagnosegerätes für ein Kinderherzzentrum mit 15.000 Euro.*

Notizen

Bildnachweis

Sämtliche Bilder sind Eigentum der Fördergemeinschaft Deutsche Kinderherzzentren e.V. oder stammen aus Privatbesitz und dürfen ohne Genehmigung weder privat noch geschäftlich verwendet werden.

» Impressum

Fördergemeinschaft
Deutsche
Kinderherzzentren e.V.
Elsa-Brändström-Straße 21
53225 Bonn
info@kinderherzen.de
www.kinderherzen.de

Tel.: 0228-35 99 24

Fax: 0228-35 57 22

Spendenkonto:
Bank im Bistum Essen
Konto: 23 230
BLZ: 360 602 95

Die Förderdemeinschaft verpflichtet sich, die Regeln des BDSG einzuhalten.



Damit herzkrankte Kinder leben können



Fördergemeinschaft
Deutsche Kinderherzzentren e.V.

Elsa-Brändström-Straße 21 • 53225 Bonn

info@kinderherzen.de

www.kinderherzen.de

www.twitter.com/kinderherzen

Tel.: 02 28 / 35 99 24 • Fax: 02 28 / 35 57 22

Spendenkonto
Bank im Bistum Essen Konto: 23 230 BLZ: 360 602 95

Engagement für Kinder mit angeborenen Herzfehlern seit 1989