

3_2019
Juni

Schweizer Fortbildungszeitschrift
für Pädiater und Allgemeinärzte

PÄDI ATRIE

www.ch-paediatrie.ch



Pädiatrische Kardiologie

Thoraxschmerzen und Herzgeräusche
Synkopen im Kindes- und Jugendalter
Sport mit angeborenem Herzfehler
Neue Trends in der Kinderherzchirurgie

gynea

Offizielles Mitteilungsorgan der Schweizerischen Arbeitsgemeinschaft für Kinder- und Jugendgynäkologie (GYNEA)
Organe officiel du Groupement Suisse de Gynécologie de l'enfant et de l'adolescente (GYNEA)

Es ist mir eine grosse Freude, Ihnen das PÄDIATRIE-Schwerpunktheft Kardiologie vorstellen zu dürfen. Etwa jedes hunderste Kind wird mit einem Herzfehler geboren, und das Spektrum angeborener Herzfehler ist breit. Heutzutage werden über 90 Prozent der betroffenen Kinder das Erwachsenenalter erreichen. Meist können sie inzwischen sogar ein in vielen Bereichen uneingeschränktes Leben führen.

Die Kinderkardiologie, die pädiatrische Intensivmedizin und die Kinderherzchirurgie arbeiten Hand in Hand und sind auf die vertrauensvolle Zusammenarbeit mit vielen anderen Fachdisziplinen, insbesondere mit den Pädiatern und Pädiaterinnen in der Praxis, auf den Notfallstationen und den neonatologischen und intensivmedizinischen Abteilungen im Spital angewiesen. Mit der Auswahl der Artikel in diesem Schwerpunktheft hoffen wir, Ihr Interesse für die Vielfalt, Interdisziplinarität und Dynamik unseres Fachgebiets zu wecken.

Sie erfahren im Beitrag zur Durchführung des Pulsoximetrie-Screenings zur Frühdiagnose angeborener Herzfehler, wie aktuelle Studienergebnisse auf eine einfach zu praktizierende und potenziell lebensrettende Handlungsempfehlung übertragen werden können. Mit praxisorientierten Artikeln zu häufigen klinischen Fragestellungen, wie der Abklärung von Herzgeräuschen, Synkopen und Thoraxschmerzen, die täglich im kinderärztlichen Alltag auftreten, möchten wir insbesondere für die «red flags» sensibilisieren

Uns Kinderkardiologen ist es ein grosses Anliegen, dass unsere Patienten unter Berücksichtigung ihrer individuellen Situation auch an sportlichen Aktivitäten teilnehmen können. Worauf bei einer Abklärung der Sporttauglichkeit dieser Patientengruppe zu achten ist, wird in einem ausführlichen Artikel anhand zahlreicher Beispiele thematisiert.

Die Erkenntnis, dass herzkranken Kinder häufiger eine Karies entwickeln, die das Endokarditisrisiko



Prof. Dr. med. Birgit Donner
Leitende Ärztin Kardiologie
Universitätskinderspital
beider Basel
birgit.donner@ukbb.ch

Kinderkardiologie in der Praxis und im Spital

Daher richten sich unsere Beiträge an alle Berufsgruppen, die im ambulanten und stationären Bereich mit der Betreuung herzkranker Kinder und ihrer Angehörigen in Kontakt kommen. Wir wollen mit unseren Themen einen Bogen spannen von der Prävention über die Frühdiagnose angeborener Herzfehler bis hin zur postoperativen Betreuung. Die Artikel sollen Ihnen sowohl einen Eindruck über aktuelle Trends unseres Fachgebiets, zum Beispiel bei den herzchirurgischen und katheterinterventionellen Eingriffen, als auch konkrete praktische Empfehlungen für Ihre klinische Arbeit vermitteln.

erhöht, führte zur Entwicklung eines innovativen interdisziplinären Betreuungskonzepts der Basler Schulzahnklinik, das ebenfalls in dieser Ausgabe vorgestellt wird.

Wir möchten Ihnen eine spannende Lektüre bieten, und wir würden uns auch über einen persönlichen Austausch mit Ihnen sehr freuen.

Birgit Donner

PÄDIATRIE

ist eine Beilage zu ARS MEDICI

Verlag

Rosenfluh Publikationen AG
Schaffhauserstrasse 13, 8212 Neuhausen a/Rhf.
Telefon 052-675 50 60, Fax 052-675 50 61
E-Mail: info@rosenfluh.ch

Redaktion

Dr. rer. nat. Renate Bonifer, Badenweiller
Telefon +49-7632-82 86 06
E-Mail: renate.bonifer@rosenfluh.ch

Sekretariat

Sandra Sauter
Telefon 052-675 50 60, Fax 052-675 50 61
E-Mail: info@rosenfluh.ch

Redaktionsbeirat

Prof. Kurt Bärlocher, St. Gallen
Dr. med. Daniel Beutler, Basel
PD Dr. med. Raoul I. Furlano, Basel
Dr. med. Oswald Hasselmann, St. Gallen
Dr. med. Renate Hürlimann, Zürich
Dr. med. Kilian Imahorn, Wil/SG
Dr. med. Franziska Marti, Oberkirch
Dr. med. Andreas Wörner, Basel

Verkauf

Corinne Hess
Büro: Haldenstrasse 5, 6340 Baar
Telefon 044-729 81 19, Fax 041-760 23 27
E-Mail: c.hess@rosenfluh.ch

Anzeigenregie

Janine Clausen
Telefon 052-675 50 65, Fax 052-675 50 61
E-Mail: j.clausen@rosenfluh.ch

Layout

Manuela Bühler
Telefon 052-675 51 72, Fax 052-675 50 62
E-Mail: buehrer@rosenfluh.ch

Druck, Versand

Stamm+Co. AG, Grafisches Unternehmen, 8226 Schleithelm
gedruckt in der
schweiz

Abonnemente, Adressänderungen

AVD GOLDACH AG
Sulzstrasse 10/Postfach, 9403 Goldach
Tel. 071-844 91 41, Fax 071-844 93 45
E-Mail: rosenfluh@avd.ch

Abonnementspreise (zuzüglich MwSt.)

Jahresabonnement: Fr. 50.-; Westeuropa: Fr. 85.-
Schnupperabonnement: Fr. 30.-; Studentenabonnement: Fr. 45.-
Übriges Ausland: Fr. 97.50; Einzelhefte: Fr. 10.- plus Porto

Erscheinungsweise

6-mal jährlich
Versandaufgabe ca. 3000 Exemplare

24. Jahrgang, Heft 3/2019 – ISSN 1424-8468

Copyright

by Rosenfluh Publikationen AG. Alle Rechte beim Verlag.
Nachdruck und Kopien von Beiträgen und Abbildungen in jeglicher Form, wie auch Wiedergaben auf elektronischem Weg und übers Internet, auch auszugsweise, sind verboten bzw. bedürfen der schriftlichen Genehmigung des Verlags.

Hinweise

Der Verlag übernimmt keine Garantie oder Haftung für Preisangaben oder Angaben zu Diagnose und Therapie, im Speziellen für Dosierungsanweisungen.

Mit der Einsendung oder anderweitigen Überlassung eines Manuskripts oder einer Abbildung zur Publikation erklärt sich der Autor/die Autorin damit einverstanden, dass der entsprechende Beitrag oder die entsprechende Abbildung ganz oder teilweise in allen Publikationen und elektronischen Medien der Verlagsgruppe veröffentlicht werden kann. Bei einer Zweitveröffentlichung wird der Autor informiert und die Quelle der Erstpublikation angegeben.

PÄDIATRIE ist online einsehbar unter www.ch-paediatriche.ch

Schwerpunkt

Pädiatrische Kardiologie

Thoraxschmerzen und Herzgeräusche im Kindes- und Jugendalter 4

Von Sebastiano A.G. Lava und Nicole Sekarski

Synkopen im Kindes- und Jugendalter 8

Differenzialdiagnosen aus kardiologischer Sicht
Von Dina-Maria Jakob und Jean-Pierre Pfammatter

POx-Screening in der Schweiz 11

Früherkennung kritischer angeborener Herzfehler – Update 2019
Von Oliver Niesse, Lydie Beauport, Christian Balmer und Romaine Arlettaz

Risiko und Prävention angeborener Herzfehler 13

Prophylaxe präkonzeptionell und in der Schwangerschaft
Von Roland W. Weber und Michèle-Chantal Stahel

Zahnprophylaxe bei herzkranken Kindern. 17

Ein unterschätztes klinisches Problem
Von Cornelia Filippi-Weber und Tamara Diesch

Kardiale Bildgebung 20

Neue Optionen bei der Diagnose angeborener Herzfehler
Von Martin Glöckler, Alexander Kadner, Dina-Maria Jakob, Mladen Pavlović und Kerstin Wustmann

Herzoperationen im Kindesalter 24

Wichtige Aspekte der Vorbereitung und Nachsorge
Von Désirée Ehrlinspiel, Thomas Seiler und Dominik Stambach

Von «hybrid» bis «minimalinvasiv» 27

Neue Trends in der Kinderherzchirurgie
Von Hannah Widenka, Martin Glöckler, Birgit Donner, Thierry Carrel und Alexander Kadner

Sport für Kinder und Jugendliche mit angeborenen Herzfehlern . . . 30

Von Friederike Wippermann, Daniel Goeder und Renate Oberhoffer

Titelfoto: © Evgeniy Kalinovskiy – Fotolia.com

Thoraxschmerzen und Herzgeräusche im Kindes- und Jugendalter

Thoraxschmerzen und Herzgeräusche sind häufig und beängstigend, aber klinisch diagnostizierbar. Von zentraler Bedeutung sind die Anamnese und eine gründliche klinische Untersuchung. Ein EKG und seltener ein Thoraxröntgen können im Einzelfall nötig sein. Bei unklaren Befunden, klinischen Verdachtsmomenten oder gar Alarmsymptomen sowie bei pathologischen Befunden ist eine kinder-kardiologische Zuweisung indiziert.

Von **Sebastiano A.G. Lava und Nicole Sekarski**

Thoraxschmerzen und Herzgeräusche gehören zu den häufigsten kardialen Symptomen, die den Eltern Sorgen bereiten können. In den meisten Fällen genügen bereits die Anamnese und der klinische Status beim Kinderarzt, um eine Herzkrankheit auszuschließen. Es ist darum wichtig, die häufigsten Ursachen und ihre Merkmale zu kennen.

Thoraxschmerzen

Nicht traumatische Thoraxschmerzen sind ein häufiger Vorstellungsgrund beim Kinderarzt oder auf der pädiatrischen Notfallstation. Während nur in 1 bis 5 Prozent der Fälle eine potenziell gefährliche Ursache zugrunde liegt, führen Thoraxschmerzen oft zu Konsequenzen im Alltag, nämlich zu Tätigkeitsrestriktionen in bis zu 70 Prozent und Schulabsenzen in etwa 40 Prozent der Fälle (1–2). Eine präzise Diagnose trägt oft dazu bei, Unsicherheit und Sorgen auszuräumen und Alltagseinschränkungen zu verhindern.



Abbildung 1: Horizontaler Armzug bei Costochondritis: Der Untersucher zieht den Patientenarm an der betroffenen Seite mit gleichzeitigem Fixieren der Schulter auf die Gegenseite. Bei Costochondritis werden sich die Thoraxschmerzen dadurch verschlimmern.

Wichtig ist, zuerst die extrem seltenen lebensbedrohlichen von den anderen Differenzialdiagnosen zu unterscheiden (Tabelle 1). Dafür ist vor allem die Anamnese von zentraler Bedeutung. Einige «red flags» sind dabei hilfreich (Tabelle 2). Auch die Kenntnis der typischen Merkmale der häufigen benignen Differenzialdiagnosen ist wichtig (Tabelle 3), um die Diagnose mit Sicherheit stellen und somit die Patienten effektiv beruhigen zu können.

Wenn die Ursache bestimmt werden kann (Tabelle 1), ist sie meist muskuloskeletaler, respiratorischer, psychischer oder psychiatrischer Natur. Sie ist seltener gastrointestinal oder durch das Haut- und Brustgewebe bedingt. Kardiale Ursachen stellen eine Ausnahme dar (< 1%) (3–4).

Costochondritis: Die Costochondritis ist eine Entzündung der Rippenknorpel. Sie ist durch eine umschriebene Schmerzlokalisierung am Rippenknorpel entlang des Sternumrands charakterisiert und involviert meistens zwei bis vier benachbarte costochondrale oder costosternale Verbindungen, meistens einseitig, öfters linksseitig. Die Schmerzepisoden dauern Sekunden bis Minuten und können mit tiefer Atmung aggravieren. Mechanische Ursachen, wie das (vor allem einseitige) Tragen von schweren Rucksäcken oder schweren Lasten, welche einen Zug der Muskeln und Sehnen der Thoraxwand bewirken können, werden als Ursachen angenommen. Zusätzlich zur einfachen Palpation sind als Provokationsmanöver auch der horizontale Armzug (Abbildung 1) und «der Hahn, der singt» («crowing rooster», Abbildung 2) zu erwähnen.

Tietze-Syndrom: Viel seltener, aber der Costochondritis ähnlich, ist das sogenannte Tietze-Syndrom. Zusätzlich zum eng lokalisierten Schmerzareal hilft hier als Differenzierungsmerkmal eine lokalisierte Schwellung, welche an der Grenze Sternum-Rippen (oder Clavicula), meistens an den 2. und 3. Rippen, erscheint. Sie kann schmerzhaft und erwärmt sein. Das Tietze-Syndrom betrifft vor allem ältere Teenager und junge Erwachsene. Der Spontanverlauf ist benigne, die Ursache ist unbekannt.

Präkordialschmerz: Der Präkordialschmerz (precordial catch, Texidor's twinge) ähnelt ebenfalls der Costochondritis. Auch hier treten kurzzeitige Schmerzepisoden (Sekunden, max. wenige Minuten) mit umschriebenem Schmerz auf, welcher bei der Untersuchung zwischen den Rippen lokalisiert werden kann. Oft erscheint und verschwindet der Schmerz plötzlich, typischerweise in Ruhe oder bei leichtgradiger körperlicher Anstrengung, und er wird durch Armbewegungen oder Inspiration verschlimmert.

Gleitrippensyndrom: Das Gleitrippensyndrom (slipping rib syndrome) ist eine charakteristische, aber seltene Form benigner Thoraxschmerzen im Kindes- und Adoleszentenalter. Es betrifft die 8. bis 10. Rippen, welche am Sternum nicht durch Knorpel, sondern durch fibrotisches Gewebe verbunden sind. Wenn diese Verbindungen geschwächt sind (z.B. nach Trauma oder Belastung), können die Rippen gleiten und ein schmerzhaftes Impingement auf der Ebene des Interkostalnervs erzeugen. Die Diagnose wird durch das positive Hooking-Manöver bestätigt (Abbildung 3) (5).

Psychogene Thoraxschmerzen

Psychogene Ursachen von Thoraxschmerzen sind nicht selten. Während ihr Anteil in der Vergangenheit mit etwa 10 Prozent der Fälle angegeben wurde, beträgt dieser laut neueren Studien bis zu 20 bis 30 Prozent. Häufig liegen den Schmerzen Sorgen und eine vermehrte Selbstperzeption zugrunde, die in einem Teufelskreis zu Angst und Hyperventilation führen, welche die Schmerzen verstärken können. Die hyperventilationsbedingte respiratorische Alkalose kann zu einer (relativen) koronaren Vasokonstriktion führen, welche zu einer relativen Hypoperfusion (coronary insufficiency) und somit zu Thoraxschmerzen führen kann. Diese wurden bei Erwachsenen auch mit transitorischen T- und ST-Veränderungen beschrieben, sodass die Differenzierung zum Myokardinfarkt rein klinisch ist, was die zentrale Rolle der Anamnese noch einmal unterstreicht (6).

Potenziell gefährliche Thoraxschmerzen

Bei den potenziell gefährlichen Differenzialdiagnosen sind vor allem kardiale und pulmonale Ursachen zu nennen. Kardiale Ursachen sollten immer dann in Betracht gezogen werden, wenn die Schmerzen bei körperlicher Anstrengung auftreten oder mit Palpitationen, (Prä-)Synkopen (insbesondere bei Anstrengung) oder eingeschränkter körperlicher Leistungsfähigkeit assoziiert sind. In diesem Zusammenhang sind Kardiomyopathien (insbesondere die obstruktive Form einer hypertrophen Kardiomyopathie), Aortenstenosen, Koronaranomalien, Perimyokarditis und Aortendissektionen zu erwähnen. Dilatative Kardiomyopathien und Arrhythmien führen hingegen seltener zu Thoraxschmerzen, gehören aber auch zur Differenzialdiagnose.

Neben den angeborenen Koronaranomalien, die typischerweise im Neugeborenen- und im jungen Säuglingsalter in Erscheinung treten, können Myokardinfarkte im Kindesalter nach Herzoperationen (z.B. Switch-Operation nach Transposition der grossen Gefässe) sowie bei Status nach Kawasaki-Syndrom oder bei exogenen Noxen (z.B. Kokain, Amphetamine, Marijuana etc.) auftreten.

Bei den potenziell gefährlichen pulmonalen Ursachen sind der Pneumothorax, die Lungenembolie, das akute Thoraxsyndrom (acute chest syndrome) bei Sichelzellan-

Tabelle 1:

Differenzialdiagnosen bei Thoraxschmerzen und deren Häufigkeit

Potenziell gefährliche Differenzialdiagnosen sind fett und kursiv markiert (adaptiert nach [3, 4])

Differenzialdiagnose	Relative Häufigkeit
Idiopathisch	20–50%
Muskuloskelettal:	25–70%
<ul style="list-style-type: none"> ● Costochondritis ● Präkordialsyndrom ● Tietze-Syndrom ● Gleitrippensyndrom 	
Respiratorisch:	10–20%
<ul style="list-style-type: none"> ● Husten ● bronchiale Obstruktion ● Pneumonie, Pleuraerguss, Pleuritis ● Pneumothorax ● Lungenembolie 	
Psychogen:	10–20%
<ul style="list-style-type: none"> ● Angst ● Hyperventilation, «disordered breathing» ● Angststörung 	
Gastrointestinal:	5% (3–6%)
<ul style="list-style-type: none"> ● gastroösophagealer Reflux ● Ösophagitis ● gastrische Ulzera ● Ösophagusruptur (Boerhaave-Syndrom) 	
Hämatonkologisch:	seltener
<ul style="list-style-type: none"> ● Sichelzellanämie mit akutem Thoraxsyndrom ● Tumoren der Thoraxwand und des Mediastinums, Lymphome, Leukämien 	
Neurologisch:	seltener
<ul style="list-style-type: none"> ● Herpes-zoster-Neuralgie ● Kompression der Nervenwurzeln 	
Kardiologisch:	seltener (< 1%)
<ul style="list-style-type: none"> ● Perikarditis ● Myokarditis, Kardiomyopathien ● Arrhythmien ● myokardiale Ischämie (durch Obstruktion im LV-Ausflusstrakt, wie bei hypertropher Kardiomyopathie, Aortenstenose u.a.; Koronaranomalien, Herzinfarkt bei Risikofaktoren u.a.) ● Aortendissektion 	

Tabelle 2:

Warnsignale («red flags») bei Thoraxschmerzen

- Schmerzen bei körperlicher Anstrengung
- Schmerzen, assoziiert mit Palpitationen, (Prä-)Synkopen oder eingeschränkter körperlicher Leistungsfähigkeit
- «Cardiac-like»-Schmerzen (diffuse, drückend-strangulierende, intensive, lang dauernde, in den linken Arm/Hals/Rücken oder das obere linke Abdomen ausstrahlende Schmerzen)
- bekannte angeborene oder erworbene Herzerkrankung
- bekannte kardiovaskuläre Risikofaktoren (z.B. thrombotische Diathese, Hypercholesterolämie u.a.)
- bekannte Bindegewebserkrankung
- Medikamenten- oder Drogenkonsum (z.B. Amphetamine, Kokain u.a.)
- Familienanamnese für plötzlichen Tod < 35–40 Jahre, koronare Herzerkrankung im jungen Alter, hereditäre Rhythmusstörungen (z.B. Brugada-Syndrom, Long-QT-Syndrom, Short QT-Syndrom u.a.), vor allem bei Verwandten ersten Grades
- unklare, atypische Präsentation



Abbildung 2: «Crowing rooster» bei Costochondritis: Der Patient legt seine Arme gekreuzt hinter den Nacken, der Untersucher zieht die Arme nach oben. Bei Costochondritis verschlimmert dieses Manöver die Thoraxschmerzen.

ämie (7) und die Fremdkörperaspiration zu nennen. Häufigere pulmonale Ursachen sind starker Husten (mit nachfolgenden muskuloskelettalen Schmerzen), Asthma, (Pleuro-)Pneumonie oder Pleuritis.

Tumoren im thorakalen Bereich (Thorax, Brust, Mediastinum, Lungen) können selten einmal zu Schmerzen führen: Sarkome, Neuroblastome, Lymphome und eine ster-



Abbildung 3: Hooking-Manöver bei Gleitrippensyndrom (5): Der Untersucher hakt seine Finger unterhalb des Rippenbogens des Patienten ein und zieht die Rippen nach lateral. Bei Vorliegen eines Gleitrippensyndroms provoziert dieses Manöver einen sehr starken Schmerz (5).

nale ossäre Beteiligung bei Leukämien. Auch eine Ösophagusruptur (Boerhaave-Syndrom) kann zu extremen Schmerzen führen, es gehört aber im Kindesalter zu den absoluten Raritäten.

Herzgeräusche

Physikalische Grundlagen: Herzgeräusche sind Flussgeräusche mit einer Frequenz von etwa 20 bis 20 000 Hz, welche aufgrund von Turbulenzen entstehen und ab einer Blutgeschwindigkeit von etwa 1,3 m/s hörbar sind (8). Ein gutes Stethoskop hat eine Penetrationstiefe von etwa 3 bis 4 cm: Tiefer entstehende Atem- und Herzgeräusche können nur bei sehr guten Weiterleitungseigenschaften der umliegenden Gewebe oder bei Ausstrahlung auskultiert werden. Bei Kindern werden Herzgeräusche darum viel deutlicher und einfacher (aber auch häufiger) auskultiert als bei Erwachsenen.

Häufigkeit und Relevanz: Herzgeräusche sind im Kindesalter extrem häufig und der häufigste Grund für kinder-kardiologische Zuweisungen. Je nach Studie werden Prävalenzen von 40 bis 80 Prozent beschrieben (9–11). Angesichts dieser Prävalenzen und der Tatsache, dass nur etwa 0,8 Prozent der Kinder mit einem angeborenen Herzfehler auf die Welt kommen, wird klar, dass eine organische Ursache der Herzgeräusche eher die Ausnahme als die Regel ist (8–12). Trotzdem kann die Entdeckung eines Herzgeräusches für die Familie oft beängstigend sein.

Definition und klinische Diagnose: Es gibt eine ganze Reihe von Bezeichnungen für harmlose Herzgeräusche. Im englischen Sprachraum verwendet man als Überbegriff «innocent heart murmurs». Im deutschsprachigen Raum differenziert man funktionelle von akzidentellen Herzgeräuschen. Während funktionelle Herzgeräusche eine physiologische Ursache haben (z.B. Fieber, Anämie, Hyperthyreose u.a.), sind akzidentelle Herzgeräusche zufällig auftretende Auskultationsbefunde.

Zur endgültigen Beurteilung eines Herzgeräusches gehören zwingend eine gute Anamnese und eine vollständige kardiologische Untersuchung (Tabelle 4 und 5). Erst sie erlauben es, die Diagnose eines harmlosen Herzgeräusches zu sichern. Das ist dann der Fall, wenn die Anamnese keine Hinweise auf kardiale Erkrankungen liefert, das Wachstum unauffällig und gleichmäßig verläuft, das Kind asymptotisch ist und im klinischen Status ein $\leq 3/6$ lautes, musikalisches, rein systolisches Herzgeräusch ohne Schwirren bei normoaktivem Präkordium und symmetrischen Pulsen auskultiert wird (Tabelle 6). Oft ist ein harmloses Herzgeräusch lagevariabel und nur selten ausstrahlend. Ausnahmen sind aber möglich, wie

Tabelle 3:

Häufige ungefährliche Differenzialdiagnosen bei Thoraxschmerzen und deren typische Merkmale

Costochondritis

Entlang des Sternumrands, betrifft mehrere benachbarte costochondrale oder costosternale Verbindungen (oft 1.–5. Interkostalraum); meistens einseitig, öfters links; kurz (Sekunden bis Minuten); durch tiefe Atmung verstärkt; keine Schwellung, keine Rötung; Provokationsmanöver

Präkordialsyndrom

Kurz (Sekunden, max. wenige Minuten); umschriebener Schmerz, welcher mit den Fingern zwischen den Rippen lokalisiert werden kann; erscheint und verschwindet plötzlich, typischerweise in Ruhe oder bei leichtgradiger körperlicher Anstrengung; wird durch Armbewegungen oder Inspiration verschlimmert; ähnlich wie die Costochondritis, aber umschriebener

Tietze-Syndrom

Sehr lokalisiertes Schmerzareal an nur einer costochondralen Verbindung; umschriebene Schwellung (ev. gerötet, 1–4 cm), an der 2. bis 3. costochondralen Verbindung; vor allem bei älteren Teenagern und jungen Erwachsenen

Gleitrippensyndrom

8. bis 10. Rippen; Hooking-Manöver ist diagnostisch

Asthma

Thoraxschmerzen in Verbindung mit bronchialer Obstruktion und chronischem Husten

Hyperventilation, «disordered breathing»

Tachypnoe, typisches Atemmuster; oft besorgte Persönlichkeit oder Familie; Angststörungen, psychiatrische Erkrankungen oder psychosoziale Belastungssituation möglicherweise assoziiert

Psychogen

Siehe auch Hyperventilation; typische assoziierte Symptome; oft auch funktionelle Bauchschmerzen, körperliche Überempfindlichkeit u.a.; vor allem im Adoleszentenalter

Gastroösophagealer Reflux

Zeitlicher Zusammenhang mit den Mahlzeiten; Verschlimmerung im Liegen

etwa beim Nonnensausen (venous hum), welches typischerweise in den Hals ausstrahlt und ein kontinuierliches systolodiastolisches Geräusch erzeugt (s. unten). Die Graduierung der Lautstärke von Herzgeräuschen ist nicht völlig subjektiv, sondern semiquantitativ definiert (13–14).

Eine ruhige und leise Atmosphäre sowie eine komplette und ruhige Auskultation sind wichtig (15). Man sollte auf verschiedene Elemente systematisch achten und sich nicht zufrieden geben, bis diese beschrieben werden können (15). Beim Kleinkind kann das schwierig sein (schneller Puls, begrenzte Kooperation, vor allem im Alter von 6 bis 18 Monaten), beim Schulkind ist dies jedoch immer möglich. Ein Memogramm, die «seven S murmurs», wurde vom Bronzetti und Corzani vorgeschlagen: harmlose Herzgeräusche sind «systolic» (mit der Ausnahme des Nonnensausens), «small» (begrenzt, oft kleines Areal), «soft» (kleine Amplitude), «short» (kurze Dauer), «single» (keine begleitenden Klicks, kein Galopp) und «sweet» (musikalisch) (10).

Spezielle Formen von Herzgeräuschen

Still's murmur: Dies ist das häufigste harmlose Herzgeräusch im Kindesalter. Es wurde bereits vor über 100 Jahren vom Kinderarzt Sir George Frederic Still beschrieben (16); der Begriff «Still's murmur» wird teilweise auch als Synonym für akzidentelles Herzgeräusch verwendet. Es tritt vor allem bei Kindern im Alter von 2 bis etwa 7 Jahren auf. Das Stillsche Geräusch ist ein 2/6 musikalisch-vibratorisches Ejektions-systolikum, p.m. über Erb und im 4. bis 5. Interkostalraum parasternal links. Es ist lauter im Liegen als im Sitzen, und es nimmt mit Aufregung, Anstrengung oder Fieber zu. Die Ätiologie und der Entstehungsmechanismus des Stillschen Geräusches sind nicht endgültig geklärt. Es ist jedoch bekannt, dass Kinder mit einem Stillschen Geräusch einen signifikant kleineren Aorta-ascendens-Durchmesser sowie signifikant höhere, aber immer noch im Normbereich liegende Peak-Blutgeschwindigkeiten in der Aorta ascendens et descendens aufweisen (14).

Nonnensausen: Das Nonnensausen (venous hum, cervical venous hum) ist ein etwas seltener auftretendes, aber sehr charakteristisches harmloses Herzgeräusch (17). Es stellt einen Ausnahmefall dar, weil es sich um ein systolodiastolisches Herzgeräusch handelt, oft mit einer diastolischen Betonung. Der Flusscharakter ist eher «distanziert» und kontinuierlich, was an kontinuierliches leises Beten von Nonnen erinnern kann und diese Bezeichnung erklärt. Das Nonnensausen ist oft im Jugulum und vor allem über dem lateralen Halsrand (rechts häufiger als links) am lautesten, nimmt im Sitzen zu (und beim Schauen in die entgegengesetzte Richtung, vor allem, wenn man gleichzeitig den Kopf auch ein bisschen retroflektiert) und kann im Liegen sogar verschwinden. Typischerweise kann dieses Geräusch durch sanftes Drücken mit dem Finger oder auch direkt mit dem Stethoskop über der Vena jugularis zum Verschwinden gebracht werden.

Physiologische periphere Pulmonalstenose: Neugeborene und kleine Säuglinge können ein dem Atriumseptumdefekt ähnliches Herzgeräusch aufweisen: ein tief-frequentes, meist 2/6 systolisches Ejektionsgeräusch mit p.m. im lateralen Thorax, oft im 2. Interkostalraum para-

sternal links, meistens im Rücken beidseits ausstrahlend. Oft kann man dieses Geräusch lateral besser als über dem Präkordium auskultieren. Dieses Geräusch entsteht durch die Durchmesser- und Blutflussgeschwindigkeitsdiskrepanz zwischen dem bereits fetal relativ grossen Pulmonalishauptstamm (welcher intrauterin teilweise durchblutet wird) und den noch kleinen Pulmonalisseitenästen (welche intrauterin insgesamt maximal 7% des Blutflusses erhalten). Nach dem Ductusverschluss fliesst plötzlich das gesamte Herzzeitvolumen darüber, was eine Flussakzeleration bewirkt, die zu diesem Geräusch führen kann. Mit dem Wachstum der Pulmonalisseitenäste sowie der Eröffnung und dem Wachstum des gesamten pulmonalen Gefässbetts verschwindet das Geräusch im Lauf der ersten 3 bis 4 Lebensmonate. Bei Persistenz jenseits des (korrigierten) 4. bis 6. Lebensmonats ist eine echokardiografische Zuweisung zum Ausschluss eines Atriumseptumdefekts, einer nicht mehr

Tabelle 4:

Anamnese bei Herzgeräuschen

Zeit

Wann erstmalig auskultiert? Bei wem (Pädiaterwechsel)?

Welcher Konsultationsgrund (Notfall, Fieber, Impfungen, Entwicklungskontrolle o.a.)?

Allgemeinanamnese

Pränatalperiode, Geburt und Neugeborenenzeit, Stillen, Wachstum und Gedeihen, bekannte Krankheiten und Syndrome

Kardiologische Anamnese

Tachy-/Dyspnoe, Zyanose, Diaphoresse, Schlaf-/Wachverhalten, Müdigkeit, Belastungsfähigkeit und -toleranz, Belastungsknick, vermehrte Infektanfälligkeit, Thoraxschmerzen, Präsynkopen, Synkopen, Palpitationen

Kardiologische Familienanamnese

Kardiologische Erkrankungen bei Familienangehörigen < 50 Jahre

Tabelle 5:

Klinische Untersuchung bei Herzgeräuschen

Vitalparameter

Gewicht, Länge/Grösse, Herzfrequenz, Atemfrequenz, Blutdruck an allen vier Extremitäten, transkutane Sättigung

Inspektion

Haut- und Schleimhautfarbe, Thoraxform, Atemmuster und Atemfrequenz, sichtbare Ödeme, Fingerform u.a.

Auskultation

Alle Thoraxpunkte (und ausreichend lang, um eine sichere Charakterisierung der Geräusche zu ermöglichen), dazu Karotiden, Jugulum und Rücken, ev. Axilla; im Liegen und im Sitzen, evtl. weitere Lagerungsmanöver (Vorbeugen, linke Seitenlage, Hockstellung u.a.); Charakterisierung des 1. und 2. Herztons (Charakter, Spaltung, Atemvariabilität), zeitliches Auftreten des Herzgeräusches (Systolikum vs. Diastolikum, proto vs. meso vs. tele vs. holo), Charakter (musikalisch vs. harsch)

Gezielte Lungenuntersuchung

Atemmuster, Symmetrie, Lungenauskultation, Lungenperkussion

Palpation

Peripherie (warm?), Präkordium, Pulse am rechten Arm und an einer unteren Extremität (Latenz obere/untere Extremität?), Rekapillarisationszeit, prätibiale Delle, Leberpalpation

physiologischen peripheren Pulmonalstenose oder einer Pulmonalklappenpathologie angezeigt.

Wann zuweisen?

Eine sorgfältige Anamnese und eine gute klinische Untersuchung erlauben in den allermeisten Fällen, die Diagnose zu stellen. Falls nicht, kann ein 12-Kanal-EKG sehr hilfreich sein. Die meisten Thoraxschmerzen können vom Kinderarzt abgeklärt werden. Falls jedoch «red flags» bestehen, die klinischen Kriterien für ein harmloses Herzgeräusch nicht erfüllt sind (s. oben und *Tabelle 2*), die klinische Diagnose nicht eindeutig gestellt werden kann, Unsicherheit besteht oder die Eltern andernfalls nicht zu beruhigen sind, ist eine Zuweisung zum pädiatrischen Kardiologen indiziert.

Wichtig ist, dass im ersten Lebensjahr praktisch das ganze Spektrum kardiologischer Neudiagnosen möglich ist. Dementsprechend sollte die Zuweisungsschwelle bei Kleinkindern tiefer als bei Schulkindern sein. Auch ist zu betonen, dass sich viele lebensbedrohliche angeborene Herzmalformationen ohne Herzgeräusch manifestieren können (z.B. Transposition der grossen Gefässe, hypoplastisches Linksherzsyndrom, totale Lungenvenenfehl-mündung, Pulmonalatresie u.a.), weswegen eine vollständige kardiologische Untersuchung (*Tabelle 5*) auch heute immer noch das A und O darstellt.

Korrespondenzadresse:

Dr. Sebastiano A.G. Lava, MD MSc
Unité de cardiologie pédiatrique
Service de pédiatrie
Département femme-mère-enfant
Centre hospitalier universitaire Vaudois (CHUV)
Rue du Bugnon 21
1011 Lausanne
E-Mail: webmaster@sebastianolava.ch

Interessenlage: Die Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel bestehen.

Die Fotos wurden von den Autoren zur Verfügung gestellt.

Literatur:

1. Pantell RH, Goodman BW Jr: Adolescent chest pain: a prospective study. *Pediatrics* 1983; 71: 881–887.
2. Friedman KG, Alexander ME: Chest pain and syncope in children: a practical approach to the diagnosis of cardiac disease. *J Pediatr*. 2013; 163: 896–901.
3. Collins SA, Griksaitis MJ, Legg JP: 15-minute consultation: A structured approach to the assessment of chest pain in a child. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2014; 99: 122–126.
4. Pfammatter JP: Thoraxschmerzen bei Kindern und Jugendlichen – das Herz? *Praxis* 2012; 101: 1099–1103.
5. Benetti C, Lava SAG, Bianchetti MG: Anamnesi e esame obiettivo sono talvolta tutto. *Tribuna Medica Ticinese*; 2014; 79: 259–261.
6. Neill WA, Hattenhauer M: Impairment of myocardial O₂ supply due to hyperventilation. *Circulation* 1975; 52: 854–858.
7. Gladwin MT, Vichinsky E: Pulmonary complications of sickle cell disease. *N Engl J Med* 2008; 359: 2254–2265.
8. Pelech AN: The physiology of cardiac auscultation. *Pediatr Clin N Am* 2004; 51: 1515–1535.
9. McCrindle BW: Common cardiovascular problems. In Feldman W (Ed.): *Evidence-based Pediatrics*, B.C. Decker Inc, 2000.
10. Bronzetti G, Corzani A: The Seven «S» Murmurs: an alliteration about innocent murmurs in cardiac auscultation. *Clin Pediatr (Phila)* 2010; 49: 713.
11. Friedman S, Robie WA, Harris TN: Occurrence of innocent adventitious cardiac sounds in childhood. *Pediatrics* 1949; 4: 782–789.
12. Gupta LJ, May JW: Managing a «new» murmur in healthy children and teens. *Clin Pediatr (Phila)* 2017; 56: 357–362.
13. Keren R, Tereschuk M, Luan X: Evaluation of a novel method for grading heart murmur intensity. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2005; 159: 329–334.
14. Haas NA, Schirmer KR: Guidelines for the management of congenital heart diseases in childhood and adolescence. *Cardiology in the Young* 2017; 27 (Suppl. 3): S1–S105.
15. Chizner MA: Cardiac auscultation: rediscovering the lost art. *Curr Probl Cardiol* 2008; 33: 326–408.
16. Still GF: *Common disorders and diseases of childhood*. Frowde, Hodder & Stoughton, London, 1909.
17. Biancaniello T: Innocent murmurs. *Circulation* 2005; 25; 111: e20-2.

Synkopen im Kindes- und Jugendalter

Differenzialdiagnosen aus kardiologischer Sicht

Die meisten Synkopen sind ungefährlich, und nur ein sehr kleiner Anteil von ihnen ist kardialen Ursprungs (< 5%), jedoch genau diese gilt es nicht zu verpassen, da sie letal sein können. In diesem Artikel werden die wichtigsten anamnestischen und klinischen Hinweise für eine potenziell gefährliche kardiale Synkope bei Kindern und Jugendlichen erläutert, damit diese in der Praxis erkannt und eingestuft werden kann.

Von Dina-Maria Jakob und Jean-Pierre Pfammatter

Eine Synkope ist ein abrupter, transienter, kompletter Bewusstseinsverlust, der mit Tonusverlust und rascher, spontaner Erholung assoziiert ist. Vermutet wird eine zerebrale Hypoperfusion. Ausgeschlossen sind andere klinische Ursachen eines Bewusstseinsverlusts wie Traumata oder epileptische Anfälle. Synkopen sind sehr häufig und treten bei zirka 15 bis 20 Prozent der Kinder und Jugendlichen auf. Am häufigsten sind sie bei Jugendlichen im Alter zwischen 12 bis 16 Jahren. Der zweite Häufigkeitsgipfel ist aufgrund von Affektkrämpfen im Alter von 6 bis 18 Monaten zu verzeichnen.

Einteilung der Synkopen

Die orthostatische Synkope ist lagebedingt. Eine mangelnde Gegenregulation des vegetativen Nervensystems

führt zu dem sogenannten venösen «pooling». Sie tritt meistens bei zu raschem Aufstehen auf, oft sind grosse, schlanke Kinder betroffen.

Neurogene Synkopen sind vasovagal oder neurokardio-gen. Durch einen Vagusreiz kommt es zu Vasodilation und Bradykardie. Auslöser sind Stress, Schmerzen, Kälte sowie langes unbewegtes Stehen. Bei einer Untergruppe handelt es sich um einen übermässig sensiblen Carotis-Sinus und pressorische Synkopen (Valsalva-Manöver). Neurogene Synkopen gehen oft mit Prodromi wie Schwindel, Hitzegefühl, Schwitzen, Nausea oder verschwommenem Sehen einher.

Kardiale Synkopen beruhen auf strukturellen Herzfehlern/Kardiomyopathien, Arrhythmien und Herzinsuffizienz (Lungenembolie, hypertrophe Kardiomyopathie, Perikardtamponade).

Vorgehen bei Synkopen

Prinzipiell ist eine gezielte, ausführliche Anamnese das wichtigste Instrument, um den Verdacht auf eine kardiogene Synkope zu erhärten oder auszuschliessen. Genaue erfragt werden sollten die Umstände der Synkope, Prodromi, die persönliche Anamnese und die Familienanamnese (unklare plötzliche Todesfälle oder kardiale Ereignisse im Alter < 30 Jahren). Die körperliche Untersuchung sollte eine kardiale Palpation und Auskultation sowie den Pulsstatus umfassen. Zusätzlich wird als weitere Abklärung maximal ein 12-Kanal-Ruhe-EKG empfohlen. Sollte bereits bei der Anamnese alles auf eine typische vasovagale Ursache der Synkope hindeuten, kann auf ein EKG verzichtet werden. Wurde das synkopale Ereignis allerdings durch suspekten Auslöser, wie starke Emotionen, Schreck oder einen akustischen Reiz ausgelöst, sollte ein Ruhe-EKG zum Ausschluss eines Long-QT-Syndroms (*Abbildung 1*) durchgeführt werden.

Zusätzliche Abklärungen sind selten notwendig und müssen situativ entschieden werden. Bei Verdacht auf eine zugrundeliegende kardiologische Problematik kann allenfalls eine Echokardiografie, ein 24-Stunden-EKG, ein subkutan implantierter Eventrecorder oder eine Ergometrie notwendig sein.

«Red flags» für mögliche kardiale Ursachen in Anamnese, Status und EKG sind in *Tabelle 1* zusammengefasst. In den allermeisten Fällen ist es möglich, anhand der sorgfältigen Anamnese, der klinischen Untersuchung und des EKG die wenigen Patienten, die ein erhöhtes Risiko für eine kardiogene Synkope haben, herauszufiltern und allenfalls einem spezialisierten kinder-kardiologischen Zentrum für weitere Abklärungen zuzuweisen.

Strukturelle Herzfehler als Ursache

Zugrundeliegende Herzfehler sind nur sehr selten Ursache einer Synkope. Das typische Vitium ist die Aortenstenose, die bei körperlicher Belastung zu vermindertem Auswurf und konsekutiv zu zerebraler Minderperfusion und Schwindel oder Synkope führen kann. Eine hämodynamisch relevante Aortenstenose sollte jedoch bereits bei der klinischen Untersuchung anhand des typischen Auskultations- und Palpationsbefunds diagnostiziert werden.

Sicherlich hoch verdächtig, und bis zum Beweis des Gegenteils als kardial zu werten, sind Synkopen bei Patienten nach Herzoperation. Patienten nach Herzoperation haben lebenslang ein erhöhtes Risiko für das Auftreten von atrialen oder ventrikulären Arrhythmien, einerseits durch die myokardialen Narben, andererseits durch allfällige residuelle Defekte mit möglicher Druck- oder Volumenbelastung.

Sehr selten, jedoch auch zu den strukturellen Herzfehlern zu zählen, sind Koronaromalien. Diese sind vor allem dann potenziell gefährlich, wenn eine der beiden Koronararterien zwischen der Aorta ascendens und dem Truncus pulmonalis verläuft und somit bei körperlicher Belastung zu Synkopen, pektanginösen Beschwerden oder plötzlichem Herztod führen kann.

Kardiomyopathien

Alle Formen der Kardiomyopathien (siehe *Tabelle 2*) können zu ventrikulären Arrhythmien und somit auch zu

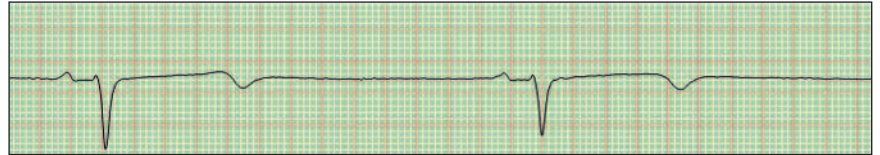


Abbildung 1: Long-QT-Syndrom bei 12-jährigem Patienten mit belastungsinduzierten Synkopen

Synkopen oder plötzlichen Todesfällen führen. Das höchste Arrhythmierisiko weisen die Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie (HCM) und arrhythmogener rechtsventrikulärer Dysplasie (ARVC) auf, in variablem Ausmass auch die Patienten mit dilatativer Kardiomyopathie (DCM) und Non-Compaction-Kardiomyopathie. Viele dieser Erkrankungen sind genetisch bedingt, und heutzutage kann häufig eine verursachende Mutation nachgewiesen werden. Bei synkopalen Ereignissen ist sehr häufig ein auslösender Faktor, wie zum Beispiel sportliche Betätigung, zu eruieren. In diesen Fällen finden sich oft, wenn auch diskret, EKG-Veränderungen. In allen Fällen ist eine spezialärztliche Abklärung indiziert.

Primäre Arrhythmien

Unter den primären Arrhythmien werden Ionenkanalstörungen (channelopathies) subsumiert, die zu einer veränderten Repolarisation führen. Typische Trigger, wie Emotionen, körperliche Anstrengung oder akustische Reize, können zu polymorphen ventrikulären Kammertachykardien (typisch sind Torsades-de-pointes-Tachykardien, *Abbildung 2*) führen. Diese können selbstlimitierend sein und somit lediglich zu einer Synkope führen oder aber bei Persistenz im schlimmsten Fall zum plötzlichen Herztod. Diese Art von Arrhythmien sind oft fami-

Tabelle 1:

«Red flags» für mögliche kardiale Ursachen

Anamnese

- Alter < 10 Jahre
- plötzliche Todesfälle bei jungen Familienmitgliedern
- Synkope bei körperlicher Anstrengung oder im Liegen
- Synkope durch verdächtigen Auslöser (Lärm, Emotionen, Schreck)

Status

- Pulsunregelmässigkeiten, Bradykardie
- aortales Strömungsgeräusch
- lauter einfacher 2. Herzton
- systolischer Klick

EKG

- Bradykardie (altersbezogen)
- überdrehter Lagetyp
- Präexitation (Deltawelle)
- Hypertrophiezeichen
- abnorme Repolarisation
- QTc-Intervall zu kurz oder zu lang
- Blockierung (nicht AV-Block I), Blockbild

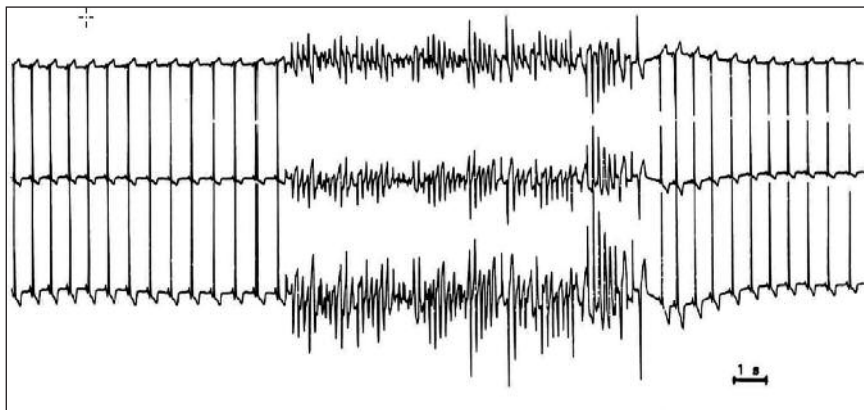


Abbildung 2: Torsades de pointes, Dauer knapp 10 Sekunden

Tabelle 2:

Kardiale Ursachen für Synkopen

Strukturelle Herzfehler

- Aortenstenose
- Marfan-Syndrom (Dissektion)
- kongenitale Koronaranomalien
- Status nach Herzoperation

Kardiomyopathien

- hypertrophe Kardiomyopathie (HCM)
- arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie (ARVC)
- dilatative Kardiomyopathie (DCM)
- linksventrikuläre Non-Compaction

Primäre Arrhythmien

- Long-QT-Syndrom
- Short-QT-Syndrom
- Brugada-Syndrom
- katecholaminerge polymorphe ventrikuläre Tachykardien
- Wolff-Parkinson-White-Syndrom

Seltene Ursachen

- primäre pulmonalarterielle Hypertonie
- kardiale Tumoren
- Myokarditis
- koronare Herzkrankheiten

liär gehäuft und werden ebenfalls genetisch abgeklärt. Mit einer genauen Anamnese erhärtet sich bei diesen Synkopen der Verdacht auf eine kardiale Ursache, und meistens bestätigt das EKG die Diagnose. Bei sehr hoher Wahrscheinlichkeit einer kardialen Synkope und initial unauffälligem EKG sind wiederholte EKG-Untersuchungen notwendig, da in gewissen Fällen die EKG-Veränderung transient auftreten kann.

Auch bradykarde Rhythmusstörungen, zum Beispiel ein totaler AV-Block ohne ausreichenden Ersatzrhythmus, können zu einer Synkope führen. Auch hier führen die klinische Untersuchung und das EKG zur richtigen Diagnose.

Seltene kardiale Ursachen

Koronare Ursachen sind, anders als im Erwachsenenalter, bei Kindern sehr selten und praktisch nur bei familiärer Hypercholesterinämie oder als Spätfolge nach einem Kawasaki-Syndrom mit Koronarbeteiligung zu finden. In seltenen Fällen kann auch eine ausgeprägte primäre pulmonale Hypertonie zu einer Synkope führen.

Zusammenfassung

Synkopen sind ein häufiges Ereignis im Kindes- und Jugendalter, kardiale Ursachen sind sehr selten (< 5%), jedoch potenziell maligne und sollten nicht verpasst werden. Dazu gehören die Kardiomyopathien, einzelne strukturelle Herzfehler, primäre Arrhythmien und einige seltenere Erkrankungen wie die primäre pulmonale Hypertonie. Mit einer sorgfältigen Anamnese, einschliesslich Familienanamnese, einer guten körperlichen Untersuchung und allenfalls einem Ruhe-EKG kann man die Risikopatienten herausfiltern und für weitere Abklärungen einem Spezialisten zuweisen.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Dina-Maria Jakob
Oberärztin Kinderkardiologie
Zentrum für angeborene Herzfehler
Universitätsklinik für Kardiologie, Inselspital Bern
3010 Bern
E-Mail: dina-maria.jakob@insel.ch

Interessenlage: Die Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel bestehen.

Weiterführende Literatur:

Brignole M et al.: 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. Eur Heart J 2019; 39(21): 1883–1948.
Sanatani S et al.: Canadian Cardiovascular Society and Canadian Pediatric Cardiology Association position statement on the approach to syncope in the pediatric patient. Can J Cardiol 2017; 33(2): 189–198.

POx-Screening in der Schweiz

Früherkennung kritischer angeborener Herzfehler – Update 2019

Das POx-Screening bezeichnet die Messung der transkutanen Sauerstoffsättigung aller Neugeborenen in der Schweiz am ersten Lebenstag. In diesem Artikel werden aktuelle Fragen und Antworten zur Notwendigkeit und Durchführung des POx-Screenings beantwortet.

Von Oliver Niesse¹, Lydie Beauport², Christian Balmer¹ und Romaine Arlettaz³

Die meisten Kinder mit kritischen Herzfehlern entwickeln sich in der Schwangerschaft gut. Auch direkt postnatal sind viele dieser Kinder zunächst asymptomatisch. In den folgenden Tagen kommt es durch die physiologische Kreislaufumstellung mit Verschluss des Ductus arteriosus Botalli (DA) bei einigen dieser Kinder zu einer akuten postnatalen Verschlechterung mit Zeichen eines kardiogenen Schocks beziehungsweise kritischer Hypoxämie.

Trotz pränataler Ultraschalluntersuchung und sorgfältiger klinischer Untersuchung nach der Geburt werden diese Kinder zum Teil nicht rechtzeitig diagnostiziert. Dies liegt zum einen am diagnostischen Fenster (solange der DA noch offen ist), zum anderen an der Tatsache, dass eine milde Zyanose auch für erfahrene Kliniker oftmals schwer zu erkennen ist. So werden nach verschiedenen Studien bis zu 30 Prozent aller Neugeborenen mit kritischen angeborenen Herzfehlern als vermeintlich gesund nach Hause entlassen (1–3).

Die frühe Erkennung dieser Kinder verbessert die Prognose, da durch eine intravenöse Prostaglandininfusion der Ductus arteriosus offen gehalten und das Kind so in stabilem Zustand in ein Zentrum verlegt werden kann. Es handelt sich hierbei um Herzfehler, die in den ersten vier Lebenswochen mittels Herzkatheter oder einer Herzoperation behandelt werden müssen.

Wie viele Kinder mit einem kritischen Herzfehler werden jährlich in der Schweiz geboren?

Die Inzidenz dieser kritischen Herzfehler beträgt zirka 2 pro 1000 Lebendgeburten. Das bedeutet also in der Schweiz eine Anzahl von zirka 150 Neugeborenen pro Jahr, welche theoretisch von diesem Screening profitieren können. Ein Teil dieser Kinder kann bereits vorgeburtlich in der Ultraschalluntersuchung diagnostiziert und geplant in ein Zentrum für Kinderherzmedizin verlegt werden.

Wie funktioniert das Screening?

An einem der beiden Füsse (postduktal) wird die transkutane Sauerstoffsättigung (SpO₂) gemessen. Für ein gutes Signal ist wichtig, dass das Neugeborene schläft oder zumindest ruhig ist. Man wartet, bis das Signal stabil ist und notiert den besten Wert der Sauerstoffsättigung. Wenn der Wert über oder gleich 95 Prozent beträgt, ist das Screening bestanden und weitere Massnahmen sind nicht notwendig (vgl. Algorithmus, *Abbildung*).

Was passiert, wenn der SpO₂-Wert weniger als 95 Prozent beträgt?

Unter einer SpO₂ von 95 Prozent gilt das POx-Screening als positiv. Nun gibt es zwei Möglichkeiten:

- Bei einem Wert unter 90 Prozent ist eine rasche ärztliche Beurteilung und Echokardiografie indiziert.
- Wenn der Wert zwischen 90 und 95 Prozent beträgt, kann bei einem klinisch unauffälligen Kind eine Kontrolle in 1 bis 2 Stunden erfolgen. Falls dieser Wert weiterhin unter 95 Prozent liegt, besteht auch hier die Indikation zu einer ärztlichen Untersuchung/Echokardiografie (vgl. *Abbildung*).

¹ Abteilung für Kardiologie, Universitäts-Kinderkliniken, Zürich
² Néonatalogie, Département Femme Mère Enfant, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois CHUV, Lausanne
³ Klinik für Neonatologie, Universitätsspital Zürich

Das Wichtigste in Kürze

- 30 Prozent aller Kinder mit einem kritischen angeborenen Herzfehler werden als vermeintlich gesund nach Hause entlassen.
- Bei einer transkutanen Sauerstoffsättigung unter 95 Prozent gilt das POx-Screening als positiv.
- Zusammen mit der klinischen Untersuchung erreicht das POx-Screening eine Sensitivität von 82,8 bis 100 Prozent für die Diagnose kritischer angeborener Herzfehler.
- Das POx-Screening wird auch bei Hausgeburten und in Geburtshäusern angewendet.
- Der optimale Zeitpunkt des Screenings liegt zwischen 6 und 24 Stunden nach der Geburt.

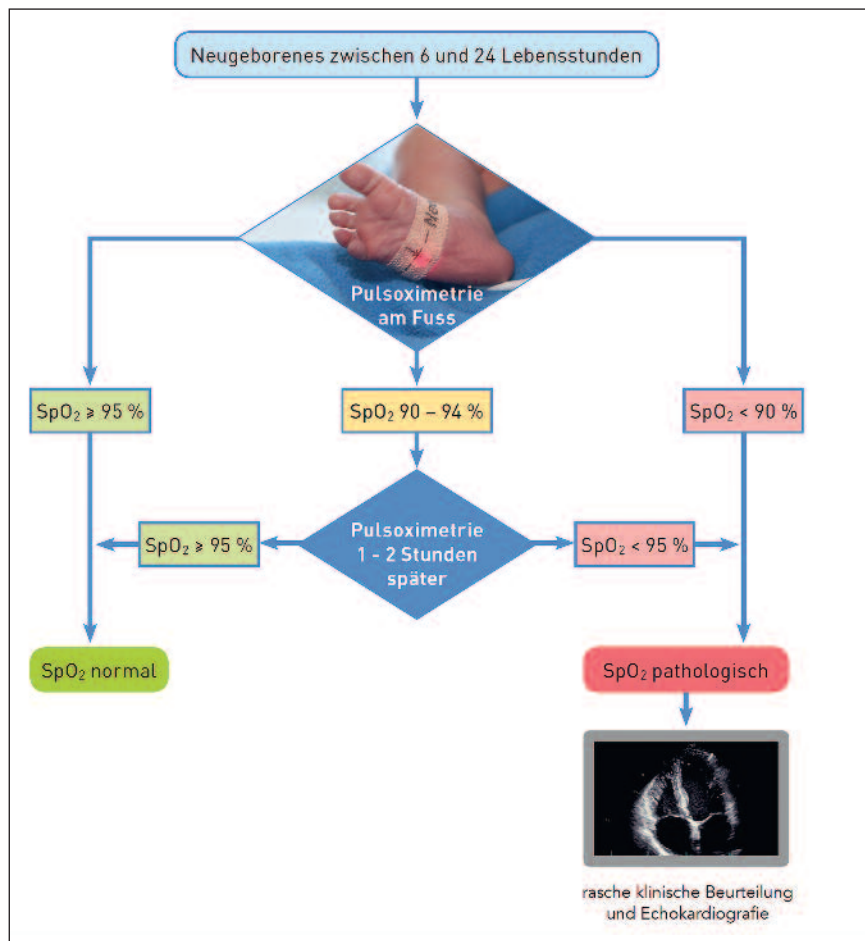


Abbildung: Algorithmus zum POx-Screening bei Neugeborenen
(Grafik: Susanne Staubli)

Wann sollte das Screening erfolgen?

Die Durchführung des Screenings erfolgt in den ersten 24 Stunden nach der Geburt, am besten nach 6 Lebensstunden. Vorher ist die Kreislaufumstellung noch nicht vollständig abgeschlossen, was zu einer höheren Anzahl von falschpositiven Befunden führen kann.

Seit wann gibt es in der Schweiz das POx-Screening?

Das Screening wurde vor 14 Jahren flächendeckend in der gesamten Schweiz eingeführt und gehört heute zur täglichen Routine im Gebärsaal beziehungsweise auf der

Tabelle:

Liste der kritischen angeborenen Herzfehler: Zielgruppe des Screenings

- hypoplastisches Linksherzsyndrom
- Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum
- D-Transposition der grossen Arterien
- unterbrochener Aortenbogen
- Aortenisthmusstenose
- Aortenklappenstenose
- Pulmonalklappenstenose
- Fallot-Tetralogie
- Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt
- total falsch mündende Lungenvenen

Wochenbettstation (4) sowie auch in Geburtshäusern und bei ambulanten Geburten. Das POx-Screening wurde in der Schweiz gut akzeptiert und umgesetzt. Allerdings wird diese Diagnostik gemäss einer Umfrage drei Jahre nach Einführung weiterhin bei zirka 15 Prozent der Neugeborenen nicht angewendet (5).

Gibt es das Screening auch in anderen Ländern?

In vielen europäischen Ländern, in Kanada und den USA sowie in China wird ein POx-Screening als Standarduntersuchung durchgeführt. Auch in diesen Ländern konnte gezeigt werden, dass diese Untersuchung einfach, effizient und kostengünstig ist. In einigen Ländern (Schweden, Grossbritannien) wird ein komplizierteres Testverfahren mit transkutane Messung der präduktalen (rechter Arm) und postduktalen Sauerstoffsättigung (Fuss) durchgeführt.

Statistisch konnte jedoch bisher kein Unterschied zwischen den beiden Verfahren bezüglich Sensitivität und Spezifität festgestellt werden (6). Daher halten wir in der Schweiz an der einfachen und gut etablierten Methode mit alleiniger postduktaler Messung fest.

Werden mittels POx-Screening alle Herzfehler erkannt?

Das ist leider nicht möglich, allerdings auch nicht Ziel dieses Screenings. Es geht nicht darum, relativ harmlose Herzfehler, wie einen Ventrikelseptumdefekt, ohne unmittelbare Konsequenz zu erkennen, sondern sich auf in den ersten Lebenswochen potenziell lebensbedrohliche Herzfehler zu fokussieren. Diese Herzfehler sind in der Tabelle aufgelistet.

Kürzlich ist hierzu ein grosser Cochrane-Review (6) von 21 Studien mit insgesamt fast 500 000 Neugeborenen erschienen. Die Sensitivität des POx-Screenings wird darin mit 76,3 Prozent, die Spezifität mit 99,9 Prozent angegeben. Insgesamt ist von zentraler Bedeutung, dass das POx-Screening eine ausführliche klinische Untersuchung keineswegs ersetzen, sehr wohl aber äusserst effizient ergänzen kann. Zusammen mit der klinischen Untersuchung erreicht das POx-Screening eine Sensitivität von 82,8 bis 100 Prozent für die Diagnose kritischer angeborener Herzfehler (7–12).

Kann es auch bei herzgesunden Neugeborenen auffällige Ergebnisse geben?

Die Rate falschpositiver Befunde ist mit 0,14 Prozent sehr gering. Das bedeutet, dass die Untersuchung kaum unnötige Kosten durch eine Echokardiografie verursacht. Den wenigen Fällen falschpositiver Befunde liegen zudem oftmals andere potenziell lebensbedrohende Pathologien zugrunde (Sepsis, Atemnot, pulmonale Hypertension), welche anderenfalls nicht so frühzeitig entdeckt würden (6). Somit kann das Screening auch in diesen Fällen Gutes tun und nicht kardiale, gut behandelbare Neugeborenenenerkrankungen durch rasche Diagnosestellung einer Therapie zuführen.

Wie verhält es sich mit Akzeptanz und Durchführbarkeit des POx-Screenings ausserhalb des Spitals?

Auch Kinder, die zu Hause, im Geburtshaus oder ambulant geboren werden, sollen von der Untersuchung profitieren können. Studien aus dem Ausland mit einem hohen Anteil an Hausgeburten zeigen, dass das Screening auch in einem solchen Umfeld leicht durchzuführen ist und eine hohe Akzeptanz bei Eltern und Hebammen geniesst (13–15). In der Schweiz gehört das Pulsoximeter zur Ausstattung jeder Hebamme, welche Hausgeburten betreut (16). Das Screening sollte am besten zwischen 6 und 24 Lebensstunden erfolgen.

Zusammenfassung

Zusammenfassend ist das POx-Screening in der Schweiz, aber auch international, bereits heute eine Erfolgsgeschichte. Aufgrund immer weiterer neuer Studien haben die Schweizer Gesellschaften für Neonatologie und pädiatrische Kardiologie in diesem Jahr das entsprechende Konsensuspapier überarbeitet.

Das erfolgreiche bisherige Verfahren muss nicht geändert werden, sodass Neugeborene weiterhin von der hohen Akzeptanz des Screenings bei den Durchführenden (Hebammen, Pflegenden, Ärztinnen und Ärzte) profitieren können. Durch das frühzeitige Erkennen therapiebedürftiger Herzfehler können die betroffenen Kinder zeitgerecht behandelt werden, bevor es zu schwerwiegenden bleibenden Schäden kommt.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Oliver Niesse
Universitäts-Kinderspital Zürich – Eleonorenstiftung
Steinwiesstrasse 75
8032 Zürich
E-Mail: oliver.niesse@kispi.uzh.ch

Interessenlage: Die Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel bestehen.

Literatur:

1. Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K: Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2008; 93: F33–F35.
2. Abu-Harb M et al.: Presentation of obstructive left heart malformations in infancy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1994; 71(3): F179–F183.
3. Mellander M, Sunnegårdh J: Failure to diagnose critical heart malformations in newborns before discharge – an increasing problem? *Acta Paediatr* 2006; 95(4): 407–413.
4. Arlettaz R, Bauersfeld U: Empfehlungen zum neonatalen Screening kongenitaler Herzfehler. *Paediatrica* 2005; 16: 34–37.
5. Külling B et al.: Pulse oximetry screening for congenital heart defects in Switzerland: most but not all maternity units screen their neonates. *Swiss Med Wkly* 2009; 139: 699–704.
6. Plana MN et al.: Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database of systematic reviews* 2018;1:3.
7. Hu XJ et al.: Pulse oximetry and auscultation for congenital heart disease detection. *Pediatrics* 2017; 140(4): e20171154.
8. Hu XJ et al.: Pulse oximetry could significantly enhance the early detection of critical congenital heart disease in neonatal intensive care units. *Acta Paediatr* 2016; 105: e499–e505.
9. Oakley JL et al.: Effectiveness of pulse-oximetry in addition to routine neonatal examination in detection of congenital heart disease in asymptomatic newborns. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2015; 28: 1736–1739.
10. Zuppa AA et al.: Clinical examination and pulse oximetry as screening for congenital heart disease in low-risk newborn. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2015; 28: 7–11.
11. De-Wahl Granelli A et al.: Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39821 newborns. *BMJ* 2009; 338: a3037.
12. Zhao QM et al.: Pulse oximetry with clinical assessment to screen for congenital heart disease in neonates in China: a prospective study. *Lancet* 2014; 384: 747–754.
13. Cawsey MJ et al.: Feasibility of pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in homebirths. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2016; 101: F349–F351.
14. Miller KK et al.: Pulse oximetry screening for critical congenital heart disease in planned out of hospital births and the incidence of critical congenital heart disease in the plain community. *J Perinatol* 2016; 36: 1088–1091.
15. Narayan IC et al.: Accuracy of pulse oximetry screening for critical congenital heart defects after home birth and early postnatal discharge. *J Pediatr* 2018; 197: 29–35.
16. Berger TM et al.: Die Unterstützung der Adaptation und Reanimation des Neugeborenen. Revidierte Empfehlungen der Schweizerischen Gesellschaft für Neonatologie. *Paediatrica* 2017; 28: 7–19.
17. Balmer C et al.: Pulsoximetrie Screening zur Erfassung von kritischen angeborenen Herzfehlern. Revidierte Empfehlungen einer Arbeitsgruppe der Schweizerischen Gesellschaften für Pädiatrische Kardiologie und Neonatologie. *Paediatrica* 2019; online publiziert 10. April 2019.

Risiko und Prävention angeborener Herzfehler

Prophylaxe präkonzeptionell und in der Schwangerschaft

Viele nicht hereditäre Risikofaktoren für angeborene Herzfehler sind durch prophylaktische Massnahmen vor und während der Schwangerschaft beeinflussbar. Dieser Artikel erläutert die aktuellen Empfehlungen zur Prävention angeborener Herzfehler präkonzeptionell und in der Schwangerschaft.

Von Roland W. Weber¹ und Michèle-Chantal Stahel²

Angeborene Herzfehler sind häufige Fehlbildungen. Sie kommen bei 1 Prozent der Neugeborenen vor und sind eine führende Todesursache (1). Etwa in 20 bis 30 Prozent der Fälle kann ein genetischer oder Umgebungsfaktor als Ursache identifiziert werden (2). Die Ursachen können in hereditäre und nicht hereditäre multifaktorielle Ursachen aufgeteilt werden (3). Nicht hereditäre Ursachen sind in *Tabelle 1* zusammengefasst.

Die empfindlichste Periode der Organogenese des Herzens reicht von Woche 2 bis 7 der Embryonalentwicklung. Prophylaktische Massnahmen können die Prävalenz nicht hereditärer Fehlbildungen des Feten im Allgemeinen, die Prävalenz angeborener Herzfehler oder die Prävalenz von Subtypen angeborener Herzfehler beeinflussen. So verhindert Folsäure, zur richtigen Zeit eingenommen, generell eine Reihe von Fehlbildungen, beispielsweise Neuralrohrdefekte, angeborene Herzfehler,

Fehlbildungen der Harnwege und Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten (4), wobei die Evidenz für die unterschiedlichen Fehlbildungen nicht gleich hoch ist. Speziell senkt Folsäure aber nachweislich das Auftreten angeborener Herzfehler (5). Dies betrifft mit der höchsten Evidenz das Auftreten konotrunkaler Fehlbildungen und Aortenisthmusstenosen, weniger ausgeprägt ist der Zusammenhang bezüglich Septumdefekten (6).

Nicht hereditäre vorgeburtliche Risiken für angeborene Herzfehler sind in einem Statement der American Heart Association und der American Academy of Pediatrics aus dem Jahr 2007 zusammengefasst (3). Neuere Studien auf diesem Gebiet sind aus ethischen Gründen kaum noch Interventionsstudien. Dieser Artikel fasst auf der Basis der oben erwähnten vor gut zehn Jahren verfassten Statements die aktuellen Empfehlungen und die Literatur zur Prävention angeborener Herzfehler in der Schwangerschaft zusammen.

¹ Universitäts-Kinderspital Zürich, Herzzentrum

² Klinik für Geburtshilfe, Universitätsspital Zürich

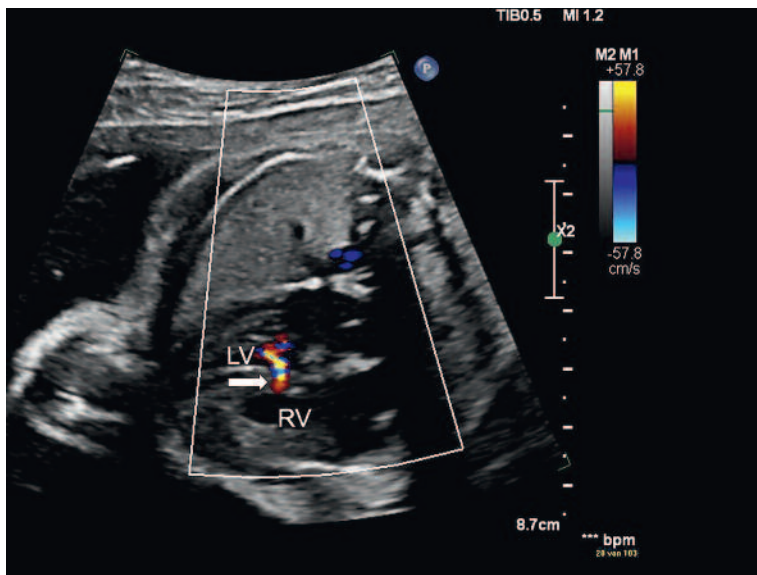


Abbildung 1: Ventrikelseptumdefekt (Pfeil) mit farbigem Shunt im pränatalen Echobild. Ventrikelseptumdefekte sind mit Valproat und Diabetes vor der Schwangerschaft assoziiert. LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel.

Maternale Erkrankungen

Stoffwechselerkrankungen: Die Phenylketonurie ist mit einem über 6-fach höheren Risiko für Herzfehler, insbesondere hinsichtlich konotrunkaler Defekte und Einkammerherzen, assoziiert. Eine strikte Diät der Mutter, die bereits vor der Konzeption eingehalten wird, kann dieses Risiko nachweislich reduzieren (7).

Vorbestehender Diabetes mellitus ist ein klassischer «Umgebungsfaktor», der für Herzfehler prädisponiert (Abbildung 1 und 2). Dabei werden verschiedene zugrundeliegende Mechanismen diskutiert, die unter anderem Zellproliferation und -migration sowie Apoptose involvieren (8). Die Erhöhung des Risikos für angeborene Herzerkrankungen wird bei maternalem Diabetes für die Nachkommen auf 4 Prozent gegenüber 1 Prozent in der Normalpopulation geschätzt (9).

Mütterliche febrile Erkrankungen und Infektionen: Aufgrund der Rötelerkrankung wurde der Zusammenhang zwischen mütterlicher febriler Erkrankung in der frühen Schwangerschaft und Fehlbildungen des Feten entdeckt. Die Rötelninfektion ist mit Abnormitäten der Pulmonalklappe und Ventrikelseptumdefekten assoziiert. Eine konsequente Impfstrategie kann die vertikale Transmission praktisch komplett verhindern (10). Influenza und mütterliche febrile Erkrankungen im 1. Trimenon sind generell mit einer erhöhten Inzidenz angeborener Herzfehler assoziiert, wobei die Ursache des Fiebers und auch die Einnahme von Vitaminsupplementen eine Rolle spielen (11). Eine Influenzaimpfung wird entsprechend auch zu jedem Zeitpunkt der Schwangerschaft empfohlen. Toxoplasmose, Influenza, Coxsackie und HIV sind weitere Infektionen, die mit Fehlbildungen des fetalen Herzens in Zusammenhang gebracht werden.

Umweltfaktoren

Physikalische Einwirkungen: Hohe Umgebungstemperaturen im 1. Trimenon sind möglicherweise mit nicht kritischen Herzerkrankungen assoziiert und insofern möglichst zu vermeiden (12).

Luftverschmutzung: Eine Metaanalyse epidemiologischer Studien zum Thema Luftverschmutzung und angeborene Herzfehler ergab eine Assoziation zwischen Stickoxid- und Schwefeldioxidexposition mit Aortenisthmusstenose und Fallot-Tetralogie (12). Feinstaubexposition war mit Vorhofseptumdefekten assoziiert.

Medikamente: Medikamente werden von der amerikanischen Arzneimittelbehörde FDA nach einem speziellen Schema eingeteilt, das auf vorhandener oder nicht vorhandener Evidenz für fetale Fehlbildungen beruht (14) (Tabelle 2). Generell müssen im Einzelfall das Risiko und der Nutzen mit der Schwangeren individuell besprochen werden.

Antidepressiva: Selektive Serotonin-Wiederaufnahmehemmer (SSRI) wie Paroxetin und Sertralin werden vor allem im Zusammenhang mit Septumdefekten genannt (14). Das tatsächliche Risiko ist jedoch fraglich, und einige grosse Studien konnten einen Zusammenhang nicht bestätigen, sodass die Datenlage kontrovers bleibt (15). Lithium wird für bipolare Störungen eingesetzt und mit einem Risiko für Ebstein-Anomalie und Ventrikelseptumdefekte in Verbindung gebracht (Abbildung 3); dieses Risiko wird jedoch oft überschätzt und beträgt etwa 1:2000 (14, 16).

Tabelle 1: **Faktoren, die angeborene Herzfehler beeinflussen oder beeinflussen könnten**

	Risikofaktor	Mögliche Assoziation mit Herzfehler
Maternale Erkrankungen	Phenylketonurie	Fallot-Tetralogie, Ventrikelseptumdefekt (VSD)
	präkonzeptioneller Diabetes	Isomerien, Transposition der grossen Arterien (TGA), hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS), nicht syndromale atrioventrikuläre Septumdefekte (AVSD)
Infektionen	Röteln	Pulmonalklappenabnormitäten
	febrile Erkrankungen im 1. Trimenon	rechts- und linksobstruktive Defekte
Umweltfaktoren	hohe Umgebungstemperatur	häufiger bei «nicht kritischen» Herzerkrankungen
	Luftverschmutzung (Stickoxid, Schwefeldioxid)	Aortenisthmusstenose, Fallot-Tetralogie
Medikamente	Antidepressiva, SSRI	Septumdefekte
	Lithium	Ebstein-Anomalie, VSD
	Antiepileptika, Valproat	Septumdefekte, Fallot-Tetralogie, hypoplastische Rechtsherzläsionen
	Phenobarbital, Phenytoin	Septumdefekte
	Antibiotika, Metronidazol	Ausflusstraktanomalien, perimembranöser VSD
	Sulfonamide	Aortenisthmusstenose, Septumdefekte
	Analgetika, NSAR	HLHS, Pulmonalstenose, Fallot-Tetralogie, vorzeitiger Verschluss des Ductus arteriosus (3. Trimenon)
	andere Teratogene: Retinoide, Mycophenolat	kombinierte Fehlbildungssyndrome mit Herzfehlern
Noxen	Alkohol	fraglich: konotrunkale Fehlbildungen
	Rauchen	VSD
	Cannabis	fraglich: Zusammenhang mit Herzfehlern
	Koffein	keine Assoziation

Antiepileptika: Valproat erhöht das Risiko von Neuralrohrdefekten und angeborenen Herzfehlern (Septumdefekte, Fallot-Tetralogie, hypoplastische Rechtsherzläsionen). Es gilt als teratogen und soll nach Möglichkeit in der Schwangerschaft entweder vermieden werden oder die Schwangere muss über das erhöhte Risiko aufgeklärt werden. Das Risiko ist vor allem im 1. Trimester erhöht. Ähnliches gilt auch für Phenobarbital und Phenytoin (17). Weniger hoch ist das Risiko bei Lamotrigin und Levetiracetam.

Antibiotika: Metronidazol während der Schwangerschaft war in der Baltimore Washington Infant Study mit Ausflusstraktanomalien und perimembranösen Ventrikelseptumdefekten assoziiert. Dies hat sich in zwei späteren Metaanalysen nicht bestätigt. Sulfonamide wie Trimethoprim-Sulfamethoxazol erhöhen das Risiko für angeborene Fehlbildungen des Herzens auch bei Behandlung im 2. und 3. Monat der Schwangerschaft (18). **Analgetika:** In einer älteren grossen Registerstudie zu nicht steroidalen Antirheumatika (NSAR) fand sich eine Assoziation mit Herzfehlern (19). Insbesondere Ibuprofen gilt als FDA-Kategorie B (Tierversuche haben kein Risiko gezeigt; keine kontrollierte Studien bei schwangeren Frauen). Eine Fall-Kontroll-Studie zur Assoziation von Analgetika und kardiovaskulären Malformationen der bereits genannten Baltimore Washington Infant Study ergab keine Assoziation mit kardiovaskulären Fehlbildungen (20). Eine Studie, in der man Paracetamol mit Opioiden und NSAR verglich, fand bei NSAR häufiger Assoziationen mit hypoplastischem Linksherzsyndrom, Pulmonalstenose und Fallot-Tetralogie (21). Für die meisten NSAR gibt es Fallberichte zu vorzeitigem Ductus-Verschluss im 3. Trimenon.

Teratogene: Als eindeutig teratogen gelten Retinoide und das Immunsuppressivum Mycophenolat, die beide mit Fehlgeburten und angeborenen Fehlbildungen einhergehen. (14).

Noxen

Alkohol: Eine Studie in Finnland zeigte, dass unter den Müttern von Kindern mit konotrunkalen Fehlbildungen mehr Frauen angaben, in der Schwangerschaft Alkohol getrunken zu haben. Allerdings ergab sich daraus keine statistische Signifikanz für das vermehrte Auftreten von kardiovaskulären Fehlbildungen (22). In der Baltimore Washington Infant Study fand man lediglich einen Zusammenhang mit der Häufigkeit kleiner muskulärer Ventrikelseptumdefekte (23).

Nikotin: Eine grosse Metaanalyse bestätigt den Zusammenhang zwischen Nikotinkonsum während der Schwangerschaft und angeborenen Herzfehlern (24). Der Zusammenhang zwischen Rauchen in der Schwangerschaft und angeborenen Fehlbildungen ist jedoch eher schwach und vor allem bei Ventrikelseptumdefekten nachzuweisen (25).

Cannabis: In der Baltimore Washington Infant Study war Cannabis mit einem leicht erhöhten Risiko für Herzfehler assoziiert (26).

Koffein: Koffein passiert zwar die Plazenta, aber mehrere Studien haben die Assoziation von Koffeinkonsum (sogar > 8 Tassen/Tag) und fetalen Fehlbildungen untersucht und keinen Zusammenhang mit vermehrten Fehlbildungen feststellen können (27).

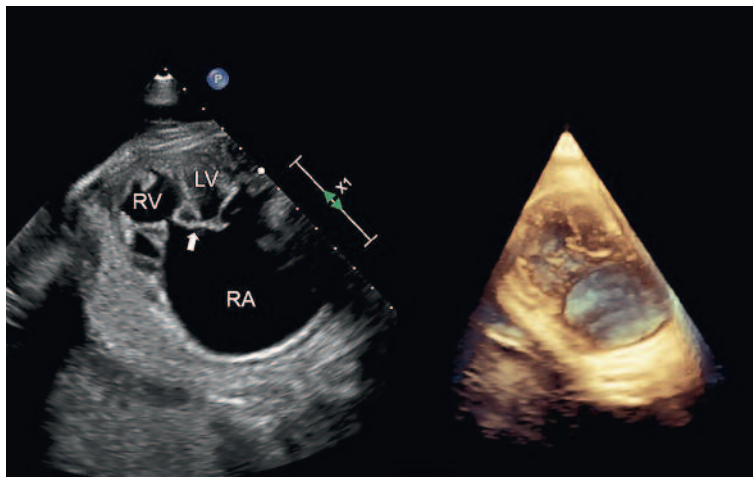


Abbildung 3: Ebstein-Anomalie der Trikuspidalklappe mit riesigem rechten Vorhof im 3-D-Bild mit korrespondierendem 2-D-Bild. Typischerweise ist das septale Segel der Trikuspidalklappe nach apikal verlagert (Pfeil). Ebstein-Anomalie ist bei Lithiumexposition des Feten beschrieben. LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel; RA: rechter Vorhof.

Ernährung

Eine in den USA durchgeführte Untersuchung zeigte unter Berücksichtigung vieler anderer Faktoren, wie unter anderem Folsäuresubstitution, Nikotinkonsum und Ethnie, ein selteneres Auftreten von konotrunkalen und Septumdefekten, wenn sich die Schwangere ausgewogener ernährte (28).

Folsäure

Folsäure ist ein Begriff, der die natürlich in der Nahrung vorkommenden Folsäureverbindungen und die künstlich hergestellte Folsäure zusammenfasst. Nahrungsfolate werden nur zu etwa 50 Prozent im Darm aufgenommen (29). Folsäure ist im Körper als Tetrahydrofolsäure aktiv und zusammen mit Vitamin B₁₂ für die Methylierung der DNS und die Umwandlung von Homocystein in Methionin wichtig. Der 6. Schweizerische Ernährungsbericht von 2012 geht von einer unzureichenden Versorgung der Bevölkerung der Schweiz mit Folsäure aus. Geschätzt werden 295 µg Folsäure pro Tag verzehrt und damit weit weniger als die heute empfohlenen 400 µg (29). Die lesenswerte Broschüre des BAG (29) illustriert anhand von Winter- und Sommermenüs eindrücklich, dass die empfohlenen 400 µg mit einer gesunden Durchschnittsernährung in der Schweiz kaum erreicht werden.

Tabelle 2:

FDA-Kategorien zu Medikamenten in der Schwangerschaft

Kategorie A	Adäquate und gut kontrollierte Studien haben kein Risiko für den Fetus im ersten Trimester gezeigt.
Kategorie B	Tierversuche haben kein Risiko gezeigt; keine kontrollierte Studien bei schwangeren Frauen vorhanden.
Kategorie C	Tierversuche haben ein Risiko für den Feten gezeigt; keine adäquaten und kontrollierten Studien vorhanden.
Kategorie D	Es gibt Hinweise für ein Risiko für den Feten, basierend auf experimentellen und Marketingstudien. Der Nutzen überwiegt möglicherweise das Risiko.
Kategorie X	Es gibt Evidenz für fetale Abnormitäten, und das Risiko der Substanz überwiegt den möglichen Nutzen.
Kategorie N	noch nicht klassifiziert

Eine gesetzlich angeordnete Anreicherung von Mehl mit Folsäure wie in den USA und in Kanada wird in der Schweiz aufgrund des nicht auszuschliessenden vermehrten Wachstums von Karzinomzellen bei bestehenden Krebserkrankungen nicht durchgeführt. Entsprechend gilt die aktuelle Empfehlung des BAG in der Schweiz (29):

- Jede Frau, die schwanger werden möchte oder könnte, sollte täglich Folsäuretablets in einer Dosierung von 0,4 mg einnehmen.
- Wenn synthetische Folsäure schon vor und während der ersten 12 Wochen der Schwangerschaft eingenommen wird, verringert sich das Risiko des Kindes für Neuralrohrdefekte und andere Fehlbildungen, wie zum Beispiel Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten oder Herzfehler.
- Bei jedem Kind besteht ein Risiko für Neuralrohrdefekte.
- Eine Ernährung mit viel Gemüse, Obst, Vollkornprodukten und so weiter, das heisst mit Lebensmitteln, die natürlicherweise reich an Folsäure sind, genügt nicht für die Prophylaxe von Neuralrohrdefekten, aber eine ausgewogene Ernährung ist in der Schwangerschaft und Stillzeit für die Gesundheit der Mutter und die Entwicklung des Kindes besonders wichtig.

Folsäure verhindert nicht nur angeborene Herzfehler. Sie wird auch häufig prophylaktisch verschrieben bei Einnahme von Substanzen, die mit vermehrtem Auftreten kongenitaler Herzfehler assoziiert sind (z.B. Trimethoprim-Sulfonamid-Kombinationen).

Folsäuredosis: Der Folattransport beim Menschen ist an verschiedene Systeme gekoppelt und entsprechend besteht ein genetischer Polymorphismus dieser Transportsysteme (30). Bei ungenügender Funktion dieser Proteine werden diese auch als Risikofaktoren für Fehlbildungen wie Neuralrohrdefekte diskutiert (31). So gesehen liegt die empfohlene Dosis von 0,4 mg vermutlich eher an der unteren Wirksamkeitsgrenze (4). Da es hierzulande wohl eher um eine Überwindung von Engpässen im Folsäuremetabolismus aufgrund von Polymorphismen als um einen echten Mangel gehen dürfte, wäre eine etwas höhere Dosis vorteilhafter.

Die Frage, ob Multivitaminpräparate oder lediglich Folsäure allenfalls in einer höheren Dosis perikonzeptionell zur Prävention von Herzerkrankungen und anderen Fehlbildungen effektiver wären, kann nicht definitiv beantwortet werden. Eine Analyse zweier Anfang der 1990er-Jahre durchgeführter nicht randomisierter Studien (32) zeigt, dass Multivitaminpräparate verglichen mit alleiniger Gabe von hoch dosierter Folsäure (z.B. 5 mg/Tag) effektiver für die Prävention von Neuralrohrdefekten sind. Folsäure und Multivitaminpräparate mit 0,4 bis 0,8 mg Folsäure senken beide gleich häufig die Inzidenz kardiovaskulärer Anomalien.

In der Praxis wird heute in der Regel für Frauen ohne Risikofaktoren ein Multivitaminpräparat mit 0,4 mg Folsäure empfohlen. Bei Risikofaktoren, wie einer vorangegangenen Schwangerschaft mit fetalem Neuralrohrdefekt oder bei Einnahme von Antiepileptika während der Schwangerschaft, werden 5 mg Folsäure bis zum Ende des 1. Trimesters gegeben.

Schlussfolgerungen

Der Einfluss von Umweltfaktoren auf das Risiko angeborener Herzfehler ist noch unklar, und direkte Schlüsse sind schwierig. Medikamente sollen nach der Klassifizierung der FDA streng fachärztlich überwacht abgegeben werden. Insbesondere Retinoide gelten als teratogen. Trotz einer Reihe von Studien bestehen noch erhebliche Unsicherheiten, welche Noxen wie stark mit angeborenen Herzfehlern assoziiert sind.

Folsäure perikonzeptionell verhindert eine Reihe von Fehlbildungen, insbesondere kardiovaskuläre Defekte. Der Beratung durch Medizinalpersonen und regelmässigen Kampagnen kommt grosse Bedeutung zu, da ein hoher Prozentsatz der Schwangerschaften relativ ungeplant sind. Folsäure muss jedoch bereits vor der Konzeption eingenommen werden, um einen idealen Effekt zu erzielen. Weltweit kommen täglich 10000 Kinder mit Fehlbildungen zur Welt. Durch eine konsequente Prophylaxe könnte dies gemäss Botto et al. (33) in einem Fünftel bis der Hälfte der Fälle durch konsequente Prophylaxe verhindert werden.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Roland Weber
Universitäts-Kinderspital Zürich – Eleonorenstiftung
Steinwiesstrasse 75
8032 Zürich
E-Mail: roland.weber@kispi.uzh.ch

Interessenlage: Die Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel bestehen.

Die Abbildungen wurden von Dr. med. Roland Weber zur Verfügung gestellt.

Literatur:

1. Hoffman JL, Kaplan S: The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39(12): 1890–1900.
2. Pierpont ME et al.: American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; and Council on Genomic and Precision Medicine: Genetic basis for congenital heart disease: revisited: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2018; 138(21): e653–e711.
3. Jenkins KJ et al.: American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115(23): 2995–3014.
4. Tönz O: Folsäure – ein Breitbandprophylaktikum. *Schweiz Zeitschr Gynäkologie* 2007; 6: 18–23.
5. Botto LD et al.: Periconceptional multivitamin use and the occurrence of conotruncal heart defects: results from a population-based, case-control study. *Pediatrics* 1996; 98(5): 911–917.
6. Liu S et al.: Canadian Perinatal Surveillance System (Public Health Agency of Canada): Effect of folic acid food fortification in Canada on congenital heart disease subtypes. *Circulation* 2016; 134(9): 647–655.
7. Drogari E et al.: Timing of strict diet in relation to fetal damage in maternal phenylketonuria. An international collaborative study by the MRC/DHSS Phenylketonuria Register. *Lancet* 1987; 2(8565): 927–930.
8. Basu M, Garg V: Maternal hyperglycemia and fetal cardiac development: Clinical impact and underlying mechanisms. *Birth Defects Res* 2018; 110(20): 1504–1516.
9. Liu S et al.: Association between maternal chronic conditions and congenital heart defects: A population-based cohort study. *Circulation* 2013; 128(6): 583–589.
10. Reef SE et al.: The epidemiological profile of rubella and congenital rubella syndrome in the United States, 1998–2004: the evidence for absence of endemic transmission. *Clin Infect Dis* 2006; 43(Suppl 3): S126–132.
11. Botto LD et al.: National Birth Defects Prevention Study. Congenital heart defects after maternal fever. *Am J Obstet Gynecol* 2014; 210(4): 359.e1–359.e11.
12. Auger N. et al.: Risk of congenital heart defects after ambient heat exposure early in pregnancy. *Environ Health Perspect* 2017; 125(1): 8–14.

13. Vrijheid M et al.: Ambient air pollution and risk of congenital anomalies: A systematic review and meta-analysis. *Environ Health Perspect* 2011; 119(5): 598–606.
14. Lynch TA, Abel DE: Teratogens and congenital heart disease. *JDMS* 2015; 31(5): 301–305.
15. Huybrechts KF et al.: Antidepressant use in pregnancy and the risk of cardiac defects. *N Engl J Med* 2014; 370(25): 2397–2407.
16. Boyle B et al.: The changing epidemiology of Ebstein's anomaly and its relationship with maternal mental health conditions: A European registry-based study. *Cardiol Young* 2017; 27(4): 677–685.
17. Hernández-Díaz S et al.: For the North American AED Pregnancy Registry: Comparative safety of antiepileptic drugs during pregnancy. *Neurology* 2012; 78(21): 1692–1699.
18. Czeizel AE et al.: The teratogenic risk of trimethoprim-sulfonamides: a population based case-control study. *Reprod Toxicol* 2001; 15(6): 637–646.
19. Ericson A, Källén BA: Nonsteroidal anti-inflammatory drugs in early pregnancy. *Reprod Toxicol* 2001; 15(4): 371–375.
20. Marsh CA et al.: Case-control analysis of maternal prenatal analgesic use and cardiovascular malformations: Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Obstet Gynecol* 2014; 211(4): 404.e1–9.
21. Interrante JD et al.: Risk comparison for prenatal use of analgesics and selected birth defects, National Birth Defects Prevention Study 1997–2011. *Ann Epidemiol* 2017; 27(10): 645–653.
22. Tikkanen J, Heinonen OP: Risk factors for ventricular septal defect in Finland. *Public Health* 1991; 105: 99–112.
23. Ferencz C et al.: Congenital heart disease: prevalence at live-birth: the Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121:31–36.
24. Hackshaw A, Rodeck C, Boniface S: Maternal smoking in pregnancy and birth defects: a systematic review based on 173687 malformed cases and 11.7 million controls. *Hum Reprod Update* 2011; 17: 589–604.
25. Lee LJ, Lupo PJ: Maternal smoking during pregnancy and the risk of congenital heart defects in offspring: A systematic review and metaanalysis. *Pediatr Cardiol* 2013; 34: 398–407.
26. Ferencz C, Correa-Villasenor A, Loffredo CA (eds.): Genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformations: The Baltimore-Washington Infant Study: 1981–1989. Armonk, Futura Publishing Co, New York, 1997.
27. Browne ML: Maternal exposure to caffeine and risk of congenital anomalies: a systematic review. *Epidemiology* 2006; 17(3): 324–331.
28. Botto LD et al.: Lower rate of selected congenital heart defects with better maternal diet quality: a population-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2016; 101(1): F43–49.
29. Eichholzer M et al.: Folsäure ist unentbehrlich für die normale Entwicklung des Kindes. Ist die Bevölkerung mit diesem Vitamin genügend versorgt? Bundesamt für Gesundheit (BAG), Bern, 2008.
30. Bärlocher K: Folsäure perikonzeptionell und in der Schwangerschaft. *Schweiz Zeitschr Ernährungsmed* 2012; 3: 9–14.
31. Botto LD, Yang Q: 5,10-Methylenetetrahydrofolate reductase gene variants and congenital anomalies: a HuGE review. *Am J Epidemiol* 2000; 151(9): 862–877.
32. Czeizel AE: The primary prevention of birth defects: Multivitamins or folic acid? *Int J Med Sci* 2004; 1(1): 50–61.
33. Botto LD, Olney RS, Erickson JD: Vitamin supplements and the risk for congenital anomalies other than neural tube defects. *Amer J Med Genet (Semin. Med. Genet)* 2004; 125C: 12–21.

Zahnprophylaxe bei herzkranken Kindern

Ein unterschätztes klinisches Problem

Die Folgen von Karies, Gingivitis und Parodontitis sind bei Kindern mit Herzfehlern gravierender als bei gesunden Kindern. Kranke Kinder bekommen besondere Zuwendungen und Freiheiten, die sich auch in einem erhöhten Süssigkeitenkonsum und dem Ausfall der Zahnpflege ausdrücken können. Aus medizinischer Sicht sollte die Zahngesundheit mit geeigneten Mitteln in die Betreuung herzkranker Kinder integriert werden.

Von Cornelia Filippi-Weber¹ und Tamara Diesch²

In der Schweiz werden jährlich 600 bis 800 Kinder mit einem Herzfehler geboren, es betrifft also jedes hundertste Kind, das zur Welt kommt. Kardiologisch schwer erkrankte Kinder werden meist schon über die Pränataldiagnostik identifiziert. Aber auch im späteren Lebensalter können Herzfehler noch festgestellt werden. So stellen sich in der Poliklinik des Universitätskinderspitals beider Basel (UKBB) 2000 bis 2500 Kinder pro Jahr mit Verdacht auf Herzfehler vor. Bei mindestens einem Viertel dieser Kinder wird ein Herzfehler diagnostiziert, unter ihnen wiederum etwa ein Fünftel (ca. 100 Kinder pro Jahr) mit einem Vitium, das mit einem erhöhten Endokarditisrisiko einhergeht. Retrospektive Daten des UKBB zeigen, dass im Jahr 2017 drei Kinder eine Endokarditis entwickelten, bei zwei Kindern waren orale Keime dafür verantwortlich.

Herzerkrankung und Zahngesundheit

Kinder mit angeborenen Herzfehlern haben eine erhöhte Kariesinzidenz. Bei Kindern mit azyanotischen und zyanotischen Herzerkrankungen (congenital heart disease [CHD]) hat das Milchgebiss im Vergleich mit gesunden Kindern eine andere Schmelz- und Dentinmorphologie. Der Schmelz weist eine irreguläre Orientierung der Schmelzprismen und deutliche Demineralisationen auf, die Dentintubuli sind erweitert und unregelmässig konturiert. Kalzium- und Phosphatkonzentrationen sind bei Kindern mit CHD signifikant niedriger als bei gesunden Kindern (1). Diese strukturellen Abweichungen gegenüber regulär gebildeten Milchzähnen senken die Widerstandskraft des Zahnschmelzes und des Dentins gegenüber säurebedingten Angriffen und erhöhen das Kariesrisiko.

Bei Kindern mit CHD, die an einer infektiösen Endokarditis erkrankten, wurden zu über 60 Prozent Streptokokken (*Str. mutans*; *Str. mitis*) als verursachende Keime nachgewiesen (2). Beide Keime gehören zur normalen Mundflora. *Streptococcus mutans* gilt als Leitkeim der

Kariesentstehung und verstärkt seine Pathogenität durch «quorum sensing» (QS). Damit bezeichnet man folgenden Mechanismus: Die Keime vermehren sich so lange, bis eine hohe Populationsdichte (high cell density [HCD]) erreicht ist; dieser Vorgang wird durch bakterielle Signalmoleküle gesteuert. Nach Erreichen der hohen Populationsdichte beginnt eine Umstellung der Signalmolekülkette: Das Signal löst nun bei pathogenen Keimen die Sekretion virulenter Substanzen aus (3). Für den klinischen Verlauf gilt daher, dass durch Zahn- und Zungenreinigung eine Reduktion der Keime und eine Hemmung des genannten Pathomechanismus stattfindet. Die Einflussnahme auf die Anzahl der Mundkeime kann als Endokarditisprophylaxe interpretiert werden. Dies gilt bereits, bevor es zur Kariesaktivität gekommen ist.

Die Karies ist im Kleinkindalter eine weltweit verbreitete Erkrankung. Wie aus einem Bericht der Weltgesundheitsorganisation (WHO) hervorgeht, gilt Karies im Kleinkindalter (early childhood caries [ECC]) weltweit als Pandemie (4). Die meisten Kinder mit ECC haben Schmerzen, bedingt durch eine bakterielle Infektion der Pulpa.

Entzündungsparameter im Speichel

Eine Zytokinkaskade induziert die körpereigene Antwort auf eine bakterielle Infektion, einschliesslich der Sezernierung einer Reihe von Interleukinen (IL-1, IL-6, IL-8, IL-10, IL-12) und Tumor-Nekrose-Faktor- α (TNF- α). Viele Studien legen nahe, dass es einen engen Zusammenhang zwischen IL-6 und Karies gibt. In einer Studie konnte gezeigt werden, dass ein IL-6-Spiegel im Speichel von $100,46 \pm 112,47$ pg/ml vor der Behandlung auf $21,46 \pm 35,80$ pg/ml nach drei Monaten oraler Rehabilitation gesenkt werden konnte (5).

Der Schweregrad der ECC beeinflusst die Quantität der Zytokine. Bei körperlich gesunden Kindern in einem frü-

Kinder mit angeborenen Herzfehlern haben eine erhöhte Kariesinzidenz.

¹ Abteilung Prophylaxe, Allgemeine Kinder- und Jugendzahnmedizin (AKJZM), Universitäres Zentrum für Zahnmedizin Basel (UZB)

² Onkologie/Hämatologie, Universitätskinderhospital beider Basel (UKBB)



Abbildung 1: Gebiss eines 4-jährigen Kindes mit schwerer Kleinkinderkaries (ECC). Von den Frontzähnen des Oberkiefers wurden die Zahnkronen durch Karies vollständig aufgelöst. Nur vier Zähne haben in diesem Gebiss keinen Behandlungsbedarf.



Abbildung 2: Nach vollständiger Entfernung der Karies liegt an Zahn 85 die Pulpa (Gefäß- und Nervengeflecht) frei. Bei starker Entzündung lässt sich die Blutung nicht stillen, und der Zahn muss entfernt werden. Eine Erhaltung ist in einem frühen Stadium der Entzündung häufig möglich.

hen ECC-Stadium waren die Speichelkonzentrationen von TNF- α , IL-6 und IL-8 signifikant erhöht. Bei zunehmender Zahnerkrankung (Abbildung 1) stiegen die Spiegel von TNF- α , IL-6 und IL-8 noch weiter an. Im Vergleich zu zahngesunden Kindern sanken die Werte nach oraler Rehabilitation annähernd auf die Werte der zahngesunden Kontrollgruppe, sofern die ECC zur mittleren Kategorie zählte. Waren die Kinder an der schweren Form der ECC erkrankt (Abbildung 2), so wurden auch drei Monate nach der Sanierung die bei zahngesunden Kindern ermittelten Konzentrationen von TNF- α , IL-6 und IL-8 nicht mehr erreicht, sondern sie blieben erhöht (6). Diese Zytokinspiegel sind bei Patienten, die sich grossen chirurgischen Eingriffen unterziehen, von klinischer Bedeutung. Hohe Konzentrationen proinflammatorischer

Zytokine werden unter anderem mit der postoperativen Akutphasereaktion, Sepsis, Schock mit Multiorganversagen, postoperativer myokardialer Ischämie und verminderter Ventrikelkontraktilität in Zusammenhang gebracht (7). Die Vermeidung einer ECC oder zumindest die Rehabilitation einer ECC in einem frühen Stadium ist gerade für herzkranken Kinder von Bedeutung.

Zähne und Bakteriämierisiko

Erreger für eine Endokarditis sind häufig orale Keime. Bei der Benutzung neuerer Kulturmethoden und der Sequenzanalyse bakterieller 16S-rRNA-Gene fand man 119 unterschiedliche Bakterienspezies nach Entfernung einzelner Zähne oder nach Zahnreinigung im Blut, jeweils direkt oder spätestens 10 Minuten nach der Behandlung. Wie auch bei anderen Untersuchungen spiegelt sich dabei die Bakterienpopulation im Mund- und Zahnbereich wider.

Bei Kleinkinderkaries müssen häufig Zähne entfernt werden. 10 Minuten nach Extraktionen wurde in 100 Prozent der Fälle eine Bakteriämie im Blut nachgewiesen. Bei Füllungstherapie und Benutzung von Interdentalkellen und Matrizenband tritt bei Einzelzahnbehandlungen eine Bakteriämie bei 32,1 Prozent der behandelten Kinder auf, bei einer professionellen Zahnreinigung sind es 24,5 Prozent (8). Sind Zahnsanierungen wegen frühkindlicher Karies in Intubationsnarkose durchzuführen, kommt es zu einer Summation von Eingriffen, die jeweils für sich allein bereits ein mehr oder weniger hohes Bakteriämierisiko mit sich bringen.

Zusätzlich macht es bei Alltagshandlungen, wie dem Kauen oder Zähneputzen, einen Unterschied, ob eine durch Plaque verursachte Zahnfleischentzündung vorhanden (Abbildung 3) oder die Gingiva entzündungsfrei ist. Eine Bakteriämie nach dem Zähneputzen ist bei einer zahngesunden Population sehr selten. Hingegen wird ein erhöhtes Risiko bei bestehender Gingivitis und Parodontitis beschrieben (8).

Ratgeber «Zahngesund glücklich»

Alle wichtigen Punkte rund um die Zahngesundheit von Anfang an bietet die Ratgeberbroschüre «Zahngesund glücklich», herausgegeben vom Universitären Zentrum für Zahnmedizin Basel, mit Unterstützung der Stiftung Walter Fuchs.

Die Broschüre ist in 10 Sprachen verfügbar: Deutsch, Französisch, Italienisch, Albanisch, Englisch, Kroatisch, Portugiesisch, Serbisch, Spanisch und Türkisch. Das Projekt wird mitgetragen von SSO Basel-Stadt und SSO Baselland, Elternberatung Basel-Stadt, HEKS/Vitalina, UKBB-Frühförderung, Erziehungsdepartement Basel-Stadt, Zentrum für Frühförderung und KID Frühförderung Basel.



Weitere Informationen und PDF zum Download:
<https://www.uzb.ch/de/Schulzahnklinik/Patienteninformation/Ratgeber.php>

Behandlungsbedürftige Herz- erkrankungen und Endokarditisrisiko

Bakteriämien nach häuslichen oder zahnärztlichen Zahnbehandlungen können nur in den ersten 15 Minuten nachgewiesen werden (8). Je nach eingeschleuster Menge und Pathogenität der Keime kann dies für Herzranke mit Endokarditisrisiko zu einem lebensbedrohlichen Ereignis führen. Insgesamt besteht bei herzkranken Kindern lebenslang ein erhöhtes Infektionsrisiko mit gesundheitsrelevanten Folgen. Die Parodontitiserkrankungsrate steigt mit zunehmendem Lebensalter und beginnt oftmals ab dem Alter von 12 Jahren. Diese plaqueassoziierte Erkrankung wird unter anderem durch *A. actinomycetemcomitans* ausgelöst. Dieser Keim besitzt ein potentes Leukotoxin, das Neutrophile und Monozyten auflösen kann und somit die körpereigene Abwehr schwächt (8).

Betreuungskonzept

Bei einem interdisziplinären Betreuungskonzept von Pädiatrie und Zahnmedizin sollte der Schwerpunkt zunächst in der täglichen Reduktion der Keime durch dreimal tägliches Zähneputzen und Zungenreinigung liegen, bevor das oben erläuterte «quorum sensing» die Virulenz durch Erreichen einer hohen Bakteriendichte steigert. Auch die Ernährungslenkung, besonders bis zum Ende des zweiten Lebensjahres, schafft Voraussetzungen für die Entwicklung einer gesundheitsfördernden Keimzusammensetzung. Allgemeingültige Empfehlungen zur Einführung der Zahnpflege bei Babys und Kleinkindern können auf der Website der Schulzahnklinik des Universitären Zentrums für Zahnmedizin Basel in 10 Sprachen abgerufen werden (s. *Infotipp*). Die Vermeidung einer frühkindlichen Karies oder zumindest die Rehabilitation in einem frühen Stadium verbessert zusätzlich die Voraussetzungen eines ungestörten Heilungsverlaufs bei Herzoperationen.

Zahnbehandlungen und Kostenübernahme bei Herzkranken

Die zahnärztlichen Behandlungen sollten als Begleittherapie bei Herzkranken definiert werden. Eine Kostenübernahme für eine zahnärztliche Begleittherapie kann für folgende Fälle beantragt werden: Herzklappenersatz, Gefäßprothesenimplantation oder kraniale Shunt-Operation; diese fallen unter den Artikel 19a KLV.

Für Patienten mit Endokarditisrisiko wird gemäss Artikel 19d KLV angemeldet. Die gesetzliche Krankenversicherung hat dann die Kosten, die zur Sicherstellung der ärztlichen Behandlung notwendig sind, zu übernehmen, und es gilt, dass die zahnärztliche Behandlung der ärztlichen Behandlung gleichgestellt ist.

Bei Vorliegen einer «angeborenen Herz- und Gefässmissbildung» wird der IV unter dem Geburtsgebrechen Nr. 313 ein zahnärztlicher Behandlungsplan zur Kostengesprache vorgelegt.

Alle weiteren Herzpatienten fallen in die Gruppe der Privatpatienten, sofern die Eltern nicht schon mit der Geburt eine Zahnzusatzversicherung abgeschlossen haben. Kosten für zahnärztliche Leistungen entstehen durch die Betreuung für zahnärztliche Untersuchungen viermal pro Jahr mit Motivation zur Zahnpflege, gegebenenfalls Beratung, Zahnreinigung, Fluoridierung und Konsiliartätigkeit.



Abbildung 3: Die Zähne wurden speziell für den Besuch bei der Zahnärztin gereinigt. Das Zahnfleisch zeigt generalisiert Zeichen der Entzündung, die auf häuslich unzureichende Zahnpflege hindeuten. Es besteht ein erhöhtes Risiko für eine Bakteriämie bei Zahnfleischentzündung durch Kauen und Zähneputzen.

Schlussbetrachtung

Die Zahngesundheit ist bei herzkranken Kindern schwieriger aufrechtzuerhalten als bei gesunden Kindern. Eine Vernachlässigung der Zahngesundheit kann jedoch bei Herzkranken weitreichendere Folgen haben als bei Gesunden: Hierzu gehören die Endokarditis oder eine postoperative Akutphasereaktion, Sepsis, Schock mit Multiorganversagen, postoperative myokardiale Ischämie und verminderte Ventrikelkontraktilität sowie eine Schwächung der körpereigenen Abwehr. Aus diesem Grund sollte die Zusammenarbeit mit Spezialisten im Bereich der Prävention und Kinderzahnmedizin ab dem Zeitpunkt einer diagnostizierten Herzerkrankung gesucht werden.

Literatur:

1. El-Hawary YM et al.: Deciduous teeth structure changes in congenital heart disease: Ultrastructure and microanalysis. *Interv Med Appl Sci* 2014; 6(3): 111–117.
2. Suvarna RM et al.: Oral health of children with congenital heart disease following preventive treatment. *J Clin Pediatr Dent* 2011; 36(1): 93–98.
3. Rutherford ST, Bassler BL: Bacterial quorum sensing: Its role in virulence and possibilities for its control; *Cold Spring Harb Perspect Med* 2012; 2(11): a012427; doi:10.1101/cshperspect.a012427
4. WHO expert consultation on public health intervention against early childhood caries. Report of a meeting, Bangkok, Thailand. 2016 WHO/NMH/PND/17.1.
5. Menon MM et al.: Evaluation of salivary interleukin-6 in children with early childhood caries after treatment. *Contemp Clin Dent* 2016; 7(2): 198–202.
6. Sharma V et al.: Diagnostic potential of inflammatory biomarkers in early childhood caries – A case control study. *Clinica Chimica Acta* 2017; 471: 158–163.
7. von Borstel TM: Cytokinsekretion im perioperativen Verlauf von aorto-coronaren Venen-Bypass-Operationen. Dissertation Universität Lübeck 2003.
8. Olsen I: Update on bacteraemia related to dental procedures. *Transfus Apher Sci* 2008; 39(2): 173–178.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. dent.
Cornelia Filippi-Weber
Abt. Prophylaxe
Allgemeine Kinder- und Jugendzahnmedizin (AKJZM)
Universitäres Zentrum
für Zahnmedizin Basel (UZB)
St. Alban-Vorstadt 12
4010 Basel
E-Mail: cornelia.filippi@uzb.ch

Interessenlage: Die Autorinnen erklären, dass keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag bestehen.

Kardiale Bildgebung

Neue Optionen bei der Diagnose angeborener Herzfehler

Die vier Säulen der kardialen Bildgebung sind die Sonografie, die Magnetresonanztomografie (MRT), die Computertomografie (CT) und die Herzkatheteruntersuchung (HKU). Alle vier Modalitäten können heute volumetrische Datensätze akquirieren und erlauben so eine dreidimensionale Betrachtungsweise und Auswertung der Anatomie. Somit entstehen neue, zum Teil sehr realistische Darstellungen und die Möglichkeit einer computerunterstützten Nachbearbeitung zur Simulation und Berechnung bestimmter Parameter.

Von Martin Glöckler, Alexander Kadner, Dina-Maria Jakob, Mladen Pavlović und Kerstin Wustmann

In der Kinderkardiologie sind die Behandler mit zum Teil morphologisch erheblich veränderten kardiovaskulären Strukturen im Thoraxbereich konfrontiert.

Auch benachbarte Organe können betroffen sein, und zudem liegt häufig eine alterierte Hämodynamik vor. Oft müssen schon früh invasive Behandlungsschritte unternommen werden, da 15 Prozent der angeborenen Herzfehler (CHD) sogenannte kritische Herzfehler sind und ohne operative oder interventionelle (herzkatheterbasierte) Therapie das erste Lebensjahr nicht überlebt wird (1). Zur optimalen Planung korrigierender oder pallierender Behandlungsschritte muss das Herzvitium umfassend diagnostiziert und dargestellt werden, hierbei kommen unterschiedliche Bildgebungsverfahren zum Einsatz. Da die invasiven Therapien auch heute noch mit einer beachtlichen Morbidität und Mortalität vergesellschaftet sind, ist der Stellenwert der bildbasierten Eingriffsplanung hoch, um das Risiko zu minimieren (2). Auch in der meist lebenslangen Patientenbetreuung werden zur Optimierung der konservativen Therapie und der erneuten Eingriffsplanung repetitiv Bildgebungsverfahren eingesetzt.

Die modernen Bildgebungsverfahren erlauben nicht nur eine äusserst detaillierte Darstellung der Anatomie, sondern auch die Simulation und die Berechnung bestimmter Parameter, zum Beispiel der Hämodynamik nach einem geplanten Eingriff. Alle vier Bildgebungsmodalitäten profitieren von einer stetigen Evolution, und Neuerungen können effektiv in den Behandlungspfad der Patienten eingebettet werden.

Sonografie

Die Echokardiografie ist die wichtigste und am meisten angewandte Bildgebung in der Kinderkardiologie (3). Seit den 1980er-Jahren ist es möglich, zweidimensionale Bilder von kardiovaskulären Strukturen zu erfassen und somit das Herz in Bewegung abzubilden. Dadurch kann

die Echokardiografie nicht nur die Anatomie, sondern auch die kardiale Funktion beurteilen. Sie ist nicht invasiv, arbeitet ohne Röntgenstrahlung, ist gut verfügbar, und die Diagnose wird bereits während der Untersuchung gestellt. Die transthorakale Echokardiografie ist Standard zur Abklärung angeborener Herzfehler. Je nach Fragestellung und Alter des Kindes kommen verschiedene Ultraschallsonden zum Einsatz. Intraoperativ oder bei gewissen Fragestellungen wird eine transösophageale Echokardiografie durchgeführt, spezialisierte Ultraschallköpfe lassen auch eine intrakardiale und intravasale Bildgebung zu.

Um bei einer Erstuntersuchung die kardiale Anatomie genau zu analysieren, wird nach Leitlinien und standardisierten Abläufen vorgegangen (4, 5). Dabei werden unterschiedliche Darstellungsweisen und Messungen eingesetzt, wie B-Modus, M-Modus und Farbdoppler. Die technischen Fortschritte in den letzten 10 bis 15 Jahren haben es ermöglicht, mittels 3-D-Schallköpfen in Echtzeit kardiale Strukturen darstellen zu können. Dies erlaubt zum Beispiel eine genauere Darstellung der Herzklappen oder intrakardialer Defekte und deren Lage zu Umgebungsstrukturen. Dies ist in der zweidimensionalen Echokardiografie schwierig oder nur ungenau darzustellen. 3-D-Darstellungen können in Echtzeit erfolgen, grössere Volumina werden meist mit EKG-getriggerten Akquisitionen über mehrere Schläge realisiert. Bei gutem Schallfenster kann das gesamte Volumen des Herzens aufgenommen und angezeigt werden, und es ist möglich, die kardiale Funktion genauer zu bestimmen als in der herkömmlichen 2-D-Untersuchung (6).

Die Nachteile der Echokardiografie sind, dass die Interpretation der Bilder Erfahrung und Expertise voraussetzt und die räumliche Zuordnung einzelner Strukturen durch unterschiedliche Positionierungen der Schallsonde oft schwerfällt. Ein schlechtes akustisches Fenster kann eine Untersuchung mit dieser Technik stark beeinträchtigen, und die Evaluation extrakardialer Strukturen im Thorax ist häufig limitiert.

Die transthorakale Echokardiografie ist Standard zur Abklärung angeborener Herzfehler.

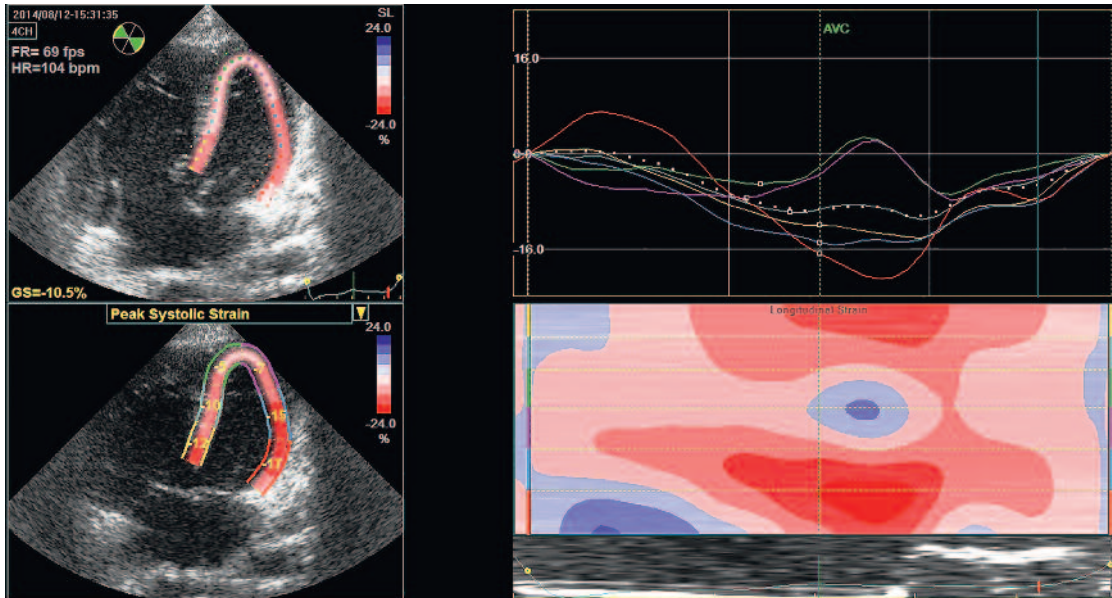


Abbildung 1: Pathologischer Befund beim «speckle tracking» der Längsachse (longitudinal strain); Verkürzung vor allem septal und apikal eingeschränkt; korrelierend dazu vor allem grüne und violette (apikale) Bereiche; Kurve mit wenig negativer bis knapp positiver Auslenkung, entsprechend einer fehlenden Verkürzung; beste Kontraktion basal, korrelierend dazu auch die negative Auslenkung der roten Kurve.

Die Entwicklung neuer Technologien hat dazu geführt, dass die myokardiale systolische Funktion mit der Kontraktilität der Myokardfasern verschiedener Segmente erfasst werden kann (Abbildung 1). Dies kann einerseits mittels Gewebedoppler (tissue doppler imaging, TDI) gemessen werden oder mittels «speckle tracking», des Verfolgens bestimmter Bildmuster (7). Letzteres beruht auf dem Prinzip, dass die Bewegung kleiner akustischer Signale einzelner Myokardsegmente mit Ultraschall in beliebige Richtungen verfolgt werden kann. Somit sind die Messungen unabhängig von Volumenstatus und Ventrikelgeometrie. Sie misst die Deformation (strain) des Myokards einzelner Segmente sowie die Änderung der Deformation über die Zeit (strain rate). Die Messungen erfolgen meistens in der Längsachse (longitudinal strain), was einer Myokardverkürzung entspricht. In der Querachse kann man zusätzlich eine Information über die Rotation (circumferential strain) und die Verdickung (radial strain) erhalten. «Speckle tracking» ist vor allem beim Erkennen subtiler, regionaler Funktionseinschränkungen hilfreich, welche im M-Modus nicht oder erst viel später erfasst werden können. Dies ist vor allem bei potenziell reversiblen myokardialen Pathologien oder im Langzeitverlauf relevant.

Neue technische Entwicklungen in der Ultraschalltechnik, wie höhere Frequenz und Bildraten, versprechen eine noch exaktere Evaluation kardialer Fehlbildungen in naher Zukunft.

Computertomografie (CT)

Die Technik der CT hat sich in den letzten Jahren rasant entwickelt. Die erste diagnostisch sinnvolle Herzbildgebung gelang um den Jahrtausendwechsel, hier lag aber die Strahlenbelastung noch in einem Bereich um 6 mSv, und die Scangeschwindigkeit war zu langsam, um diese Technik in der Routine in der Kinderkardiologie einsetzen zu können. Ein Meilenstein war die Entwicklung der Dual-Source-CT 2005. Hierbei werden jeweils zwei moderne Röntgenröhren und zwei Detektoren in einem Gerät verbaut. Die Röhren sind um 90 Grad zueinander versetzt und ermöglichen so einen extrem schnellen Tischvorschub. Diese Technik wurde laufend weiter optimiert, so dass heute die dritte Generation dieser Geräte

im Einsatz ist. Mit der Dual-Source-CT ist eine sehr hohe Scangeschwindigkeit und Auflösung möglich. Ein Thorax-Scan bei einem Neugeborenen gelingt selbst bei tachykarder Herzfrequenz im Bruchteil eines Herzschlags, sodass keine Bewegungsartefakte mehr auftreten und sich Arrhythmien oder schnelle Herzfrequenz nicht beeinträchtigend auf die CT-Qualität auswirken. Durch mögliche Reduktion der Röhrenspannung bis 70 kV und Einsatz diverser Dosisreduktionsprogramme, kombiniert mit der neuen Röhren- und Detektortechnik, liegt die Dosis bei einer Thorax-CT in der Kinderkardiologie heute stabil unter 0,5 mSv und meist recht konstant bei 0,2 mSv bei Neugeborenen (8–10). Dies ist etwa die zehnfache Dosis eines konventionellen Thorax-Röntgenbildes. Die für eine angiografische CT nötige Kontrastmittelmenge liegt je nach Konzentration bei 1 bis 2 ml/kg Körpergewicht. Neben der schnellen Akquise, die eine Untersuchung auch beim sich bewegenden Kind noch möglich macht und allenfalls einer milden Sedierung bedarf, liegt der Vorteil der CT in der exzellenten Auflösung im Submillimeterbereich. Durch die kleine Voxelgröße lassen sich diagnostisch sehr gut verwertbare Rekonstruktionen aus dem volumetrischen Datensatz erzeugen, und die 3-D-Rekonstruktionen sind sehr wirklichkeitsgetreu (Abbildung 2). Die Datensätze eignen sich am besten als Ausgangsdatsatz für computerassistierte Verfahren wie Fluid-dynamics-Berechnungen oder segmentierte Darstellungen (Abbildung 3) sowie auch für den 3-D-Druck (11). Die schnelle Aufnahmetechnik und heute deutlich reduzierte Strahlendosis sowie die hervorragende Bildqualität machen diese Bildgebungstechnik vor allem für die Diagnostik und die Operationsplanung bei Säuglingen mit komplexen angeborenen Herzfehlern interessant.

Magnetresonanztomografie (MRT)

Die kardiale MRT ist heute in der Kinderkardiologie ein sehr gut eingeführtes, sicheres und strahlungsfreies Bildgebungsverfahren. Die entscheidenden Vorteile dieser Untersuchungstechnik liegen zum einem im Fehlen ionisierender Strahlung und zum anderen in der grossen Anzahl unterschiedlicher Aufnahmesequenzen zur Analyse von Morphologie und Funktion sowie zur Gewebe-



Abbildung 2: Neugeborenes mit unterbrochenem Aortenbogen Typ B. Der Aortenbogen ist zwischen der A. carotis communis links und der A. subclavia links unterbrochen, über den Ductus arteriosus ist die Perfusion der unteren Körperhälfte sichergestellt. Dual-Source-CT der 3. Generation. 3-D-Darstellung mittels «cinematic rendering», einer speziellen Visualisierungstechnik von Siemens. Links im Bild die komplette Thorax-Ansicht von links anterior, rechts im Bild ist das Herz von den Umgebungsstrukturen freigestellt, Ansicht von dorsal: Rot eingefärbt ist die Aorta, violett der Ductus arteriosus, blau die A. pulmonalis.

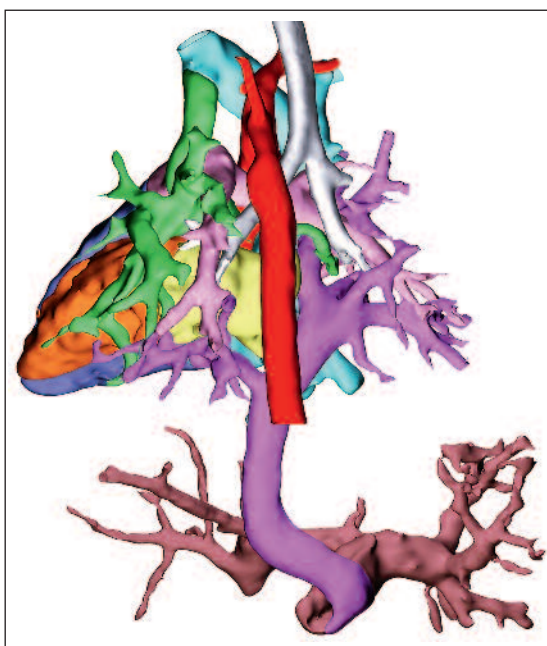


Abbildung 3: Neugeborenes mit totaler Fehlmündung der Lungenvenen vom gemischten Typ. Basisdatensatz ist ein Dual-Source-CT (2. Generation). Segmentierte Darstellung im stereolithografischen Format (Materialise, Mimics), wie es auch für den 3-D-Druck gebraucht wird; Ansicht von dorsal. Die rechtsseitigen und eine basale linksseitige Lungenvene (violett) münden in die Pfortader (braun), die linksseitigen Lungenvenen (grün) münden in die V. anomia (hellblau). Übrige Strukturen: Aorta rot, linker Vorhof gelb, linker Ventrikel orange, rechter Ventrikel dunkelblau, Pulmonalarterie hellviolett, Trachea silber.

charakterisierung. Mittels MRT können grossräumige Bilddaten volumina aufgenommen werden. Durch das Aneinanderreihen von Schnitten über die Zeit kann die Herzfunktion in zweidimensionalen Cine-Darstellungen visualisiert und in einer nachfolgenden Analyse können Grösse und Funktion des rechten und linken Ventrikels berechnet werden; hierfür stellt die MRT den heutigen Goldstandard dar. Die MRT eignet sich daher gut für Follow-up-Untersuchungen, zum Beispiel bei der Palliation univentrikulärer Herzen, der Fallot-Tetralogie oder der Ebstein-Anomalie.

Mittels Phasenkontrastmessungen können Flussgeschwindigkeiten durch Klappen oder verengte Gefässe, zum Beispiel bei Pulmonalarterienstenosen oder Koarktation der Aorta, gemessen werden. Mit dieser Sequenz lassen sich auch sehr gut die Blutflussvolumina pro Zeit beziehungsweise Herzzyklus durch bestimmte Gefässe erfassen. Auf diese Weise können die Blutflussvolumina in der Aorta ascendens und im Truncus pulmonalis bestimmt und so nicht invasiv und sehr gut reproduzierbar das aortale und pulmonale Herzminutenvolumen (cardiac output) berechnet werden. Dies ermöglicht Shunt-

Kalkulationen (Q_p/Q_s) bei atrialen oder ventrikulären Septumdefekten, bei Pulmonalvenenfehlmündungen oder bei persistierendem Ductus arteriosus.

3-D-Angiografien mit und ohne Kontrastmittel eignen sich zur direkten Darstellung der Aorta, von Pulmonalarterien, Pulmonalvenen oder Shunts. Heutzutage kann das MRT gut die Lokalisation der Koronararterienabgänge darstellen und bei der Diagnose von fehlabgehenden oder proximal fehllaufenden Koronararterien helfen. Leider kann auf die Gabe von gadoliniumhaltigem Kontrastmittel bei 3-D-Angiografien nicht immer verzichtet werden, und so entscheiden die Fragestellung und die Bildqualität, ob Gadolinium eingesetzt werden muss oder nicht. Neuerdings sind auch 4-D-Angiografien und 4-D-Flussbestimmungen möglich.

Eine hohe Wertigkeit besitzt das MRT bei der Gewebecharakterisierung, zum Beispiel bei einer Myokarditis, bei hypertropher Kardiomyopathie oder bei kardialen Tumoren (12). Das MRT ist die einzige Methode zur Darstellung myokardialer Narben, wobei hierfür Gadolinium verwendet werden muss, welches die Narben mittels Late-enhancement-Aufnahmen visualisieren kann. Mittels T2*-Sequenzen kann eine Eisenüberladung des Herzens und/oder der Leber nachgewiesen werden, dies ist hilfreich für die Therapiesteuerung bei Patienten mit Hämochromatose. Im MRT kann auch eine kardiale Beteiligung eines M. Fabry ohne Kontrastmittel diagnostiziert werden. MRT-Lymphangiografien versprechen neue Therapieplanungen bei Patienten mit plastischer Bronchitis oder Eiweissverlustenteropathie, da hier die Leckage gefunden werden kann.

Für eine Herz-MRT-Untersuchung ist bis zum Schulalter meist eine Vollnarkose oder Sedation notwendig, da die Untersuchung je nach Fragestellung 20 bis 45 Minuten dauert. Ältere Kinder können die Untersuchung meist mit guter Vorbereitung im unterstützenden Beisein der Eltern und mit Musikhören gut meistern. Kontraindikationen für MRT sind und bleiben eisenhaltige Implantate, wie zum Beispiel Cochlea-Implantate sowie ältere endovaskuläre Herzschrittmacher- oder ICD-Modelle. Andere Metallimplantate, wie zum Beispiel zur Wirbelsäulenaufrichtung, vaskuläre Clips und Stents, Pectus-Bar, Metallklappenprothesen, Zahnspangen und zerebrale Shunts sind MRT-tauglich, können aber manchmal die Bildquali-

tät reduzieren. Aufgrund der Vielfältigkeit möglicher MRT-Sequenzen muss jede Untersuchung der spezifischen Fragestellung angepasst werden. Die Zahl der durchgeführten MRT-Untersuchungen bei Kindern mit angeborenem Herzfehler steigt stetig.

Herzkatheter (HKU)

HKU werden heute meistens mit dem Ziel einer Behandlung durchgeführt und erfolgen nur noch selten rein diagnostisch (13). Sie werden entweder als eigenständiger Therapieschritt oder aber in Vorbereitung, Optimierung oder Nachbearbeitung eines chirurgischen Eingriffs durchgeführt und sind zunehmend komplexer. Die verwendeten Angiografieanlagen sind in der Kinderkardiologie biplan, also mit zwei C-Armen. So können Einzelbilder, Durchleuchtungen und Angiografien in zwei im Winkel modifizierbaren Ebenen aufgenommen werden. Parallel mit der Einführung der digitalen Bildakquise und Verarbeitung kommen neue, deutlich strahlungsärmere Röntgenröhren und empfindlichere Detektoren zum Einsatz. Die Strahlung konnte damit zwar deutlich reduziert werden, dennoch bleibt diese Technik die strahlenintensivste in der Kinderkardiologie (14).

Um das Problem der limitierten Ansicht von 2-D-Projektionsbildern zu lösen, bieten die führenden Anbieter solcher Anlagen heute die Möglichkeit einer Rotationsangiografie (3DRA) an (Abbildung 4). Durch das Drehen eines oder beider C-Arme in einem Halbkreis um den Patienten wird ein volumetrischer Datensatz aufgenommen. Hieraus lassen sich rasch 3-D-Modelle errechnen, die schon während des Kathetereingriffs zur Diagnostik zur Verfügung stehen und deren diagnostische Aussagekraft oft weit über der herkömmlichen Angiografie liegt (15). Solche Modelle lassen sich mit den Fluoroskopiebildern fusionieren und stehen live zur Navigation zur Verfügung (16). Der Zeitaufwand für eine Rotationsangiografie mit folgender Bildbearbeitung und Fusion liegt bei etwa 5 Minuten und kann entweder vom Untersucher am Kathetertisch oder ausserhalb des Labors an einer eigenen Workstation durchgeführt werden. Somit stehen dem Untersuchenden anatomische kardiovaskuläre Informationen zur Verfügung, die er sonst mit repetitiven

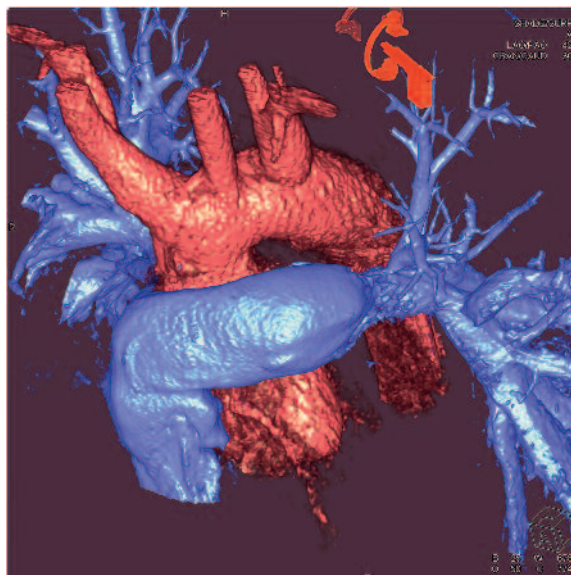


Abbildung 4: Rotationsangiografie bei einem 6-jährigen Patienten nach arterieller Switchoperation bei Transposition der grossen Arterien und jetzt peripheren Pulmonalstenosen, gleichzeitige Kontrastmittelinjektion in die Aorta (rot) und in die Pulmonalarterie (blau); Ansicht von links anterior.

Kontrastmittelgaben erreichen würde. Die Kontrastmittelmenge und die eingesetzte Strahlung können dadurch auch reduziert werden.

MRI- und CT-Datensätze, welche zur diagnostischen Abklärung in den Monaten vor der HKU durchgeführt wurden, lassen sich in die aktuelle Untersuchung mittels Bildfusion integrieren. Auch diese Daten stehen dann mit den gleichen Möglichkeiten wie bei der Rotationsangiografie zur 3-D-Navigation zur Verfügung, jedoch mit dem grossen Vorteil, dass die Aufarbeitung der Daten, wie 3-D-Visualisierung und Segmentation, vor der Untersuchung stattfinden kann und diese den Untersuchungsablauf somit nicht verzögert (16–18) (Abbildung 5).

Multimodalität

Die einzelnen Bildgebungsmodalitäten werden in der Kinderkardiologie komplementär eingesetzt. Vom Neugeborenen bis zum Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler ändern sich die Anforderungen und die Fragestellungen an die Bildgebung.

Zum Beispiel wird ein hämodynamisch labiles Neugeborenes mit einem komplexen Herzfehler einer invasiven chirurgischen Massnahme bedürfen: Nach primärer Dia-

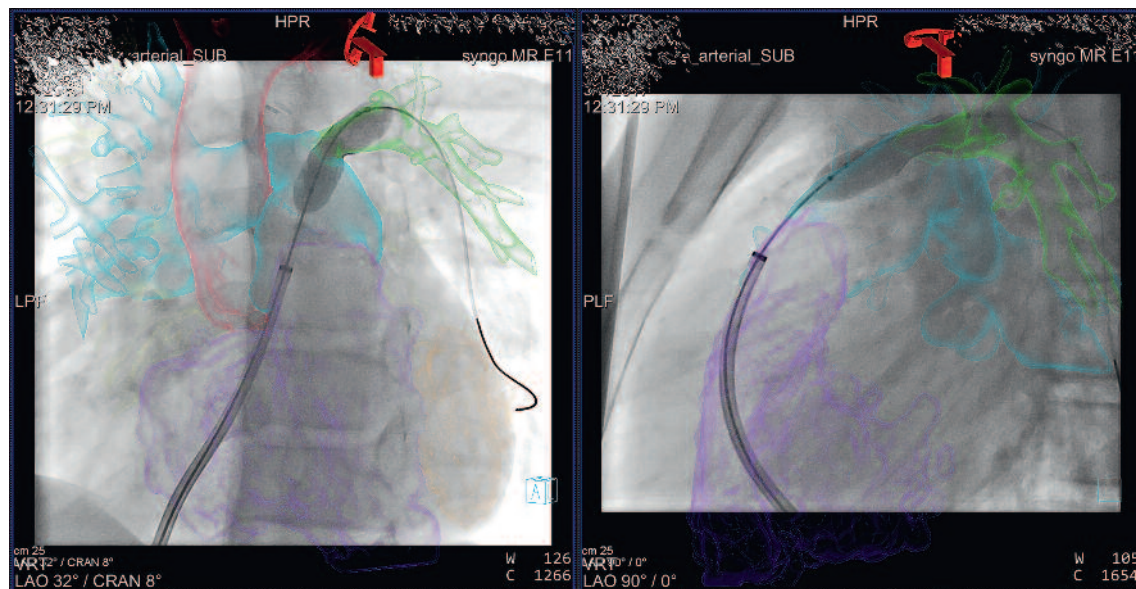


Abbildung 5: Ballondilatation der Abgangsstenose der linken Pulmonalarterie. 3-D-Navigation im Herzkatheterlabor nach biplanarer Fusion der Bilddaten einer MRT-Angiografie, welche segmentiert wurden (Materialise, Mimics). Violett: rechter Ventrikel; hellblau: Truncus pulmonalis und rechte linke Pulmonalarterie; grün: linke Pulmonalarterie; rot: Aorta.

agnostik per Echokardiografie kann eine Dual-Source-CT eingesetzt werden, um eine exakte Evaluation der intrathorakalen Anatomie durchzuführen. Aus diesem Datensatz kann zur weiteren Vorbereitung des Eingriffs ein 3-D-Modell gedruckt werden, mit dem verschiedene chirurgische Vorgehensweise simuliert werden können. Muss für den Eingriff eine additive HKU durchgeführt werden, lässt sich dieser 3-D-Datensatz mit dem Fluoroskopiebild der Katheteranlage fusionieren, um den Eingriff schneller und sicherer zu machen und Strahlung und Kontrastmittel zu sparen. Bei der Operation wird eine transösophageale Echokardiografie durchgeführt, um die kardiale Funktion und das Operationsergebnis nach dem Entfernen der Herz-Lungen-Maschine zu verfolgen.

Im weiteren Verlauf wird die Herzfunktion des wachsenden Patienten echokardiografisch überwacht und die Entwicklung von Pathologien (Klappeninsuffizienzen, Volumenbelastungen, Druckbelastungen, myokardiale Dysfunktionen u.a.) registriert. Eine MRT-Untersuchung wird dann zur exakten Bestimmung von Anatomie, Funktion und gegebenenfalls Darstellung von narbigen Veränderungen durchgeführt. Mit diesen Daten werden wiederum weitere chirurgische Eingriffe geplant oder ein Herzkatheter navigiert.

Empfehlungen zum multimodalen Ansatz, zum Beispiel bei Patienten mit Fallot-Tetralogie oder nach Transposition der grossen Gefässe, sind publiziert (19, 20).

Zusammenfassung

Die Echokardiografie ist mit ihren Neuerungen unangefochten die Bildgebung der ersten Wahl bei der Diagnose und der Verlaufskontrolle von Patienten mit angeborenen Herzfehlern jeden Alters. Die hochauflösende CT und die MRT-Untersuchungen werden komplementär eingesetzt, und beide liefern bei Bedarf wertvolle Zusatzinformationen; sie werden je nach Fragestellung verwendet. In der HKU werden Bildinformationen aller drei anderen Modalitäten eingesetzt, um die Untersuchung schneller und sicherer zu machen und die Strahlendosis zu reduzieren. Alle vier Bildgebungsmodalitäten entwickeln sich rasch und eröffnen weitere diagnostische Möglichkeiten.

Korrespondenzadresse:

PD Dr.med. Martin Glöckler
Leiter Kinderkardiologie
Zentrum für angeborene Herzfehler
Universitätsklinik für Kardiologie
Inselspital, 3010 Bern
E-Mail: martin.gloeckler@insel.ch

Interessenlage: Die Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel bestehen.

Alle Abbildungen wurden von PD Dr. med. Martin Glöckler zur Verfügung gestellt.

Literatur:

1. Lindinger A, Schwedler G, Hense HW: Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). *Klin Padiatr* 2010; 222 (EFirst): 321–326.
2. Ellis AR et al.: Utility of computed tomographic angiography in the pre-operative planning for initial and repeat congenital cardiovascular surgery. *Cardiol Young* 2010; 20(3): 262–268.
3. Bharucha T, Mertens L: Recent advances in pediatric echocardiography. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2013; 11(1): 31–47.
4. Lai WW et al.: Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: A report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2006; 19(12): 1413–1430.
5. Simpson JM, Miller O: Three-dimensional echocardiography in congenital heart disease. *Arch Cardiovasc Dis* 2011; 104(1): 45–56.
6. Renella P et al.: Feasibility and reproducibility of three-dimensional echocardiographic assessment of right ventricular size and function in pediatric patients. *J Am Soc Echocardiogr* 2014; 27(8): 903–910.
7. Forsey J, Friedberg MK, Mertens L: Speckle tracking echocardiography in pediatric and congenital heart disease. *Echocardiography* 2013; 30(4): 447–59.
8. Cheng Z et al.: Low-dose prospective ECG-triggering dual-source CT angiography in infants and children with complex congenital heart disease: first experience. *Eur Radiol* 2010; 20(10): 2503–2511.
9. Hausmann P et al.: Application of dual-source-computed tomography in pediatric cardiology in children within the first year of life. *Rofo* 2016; 188(2): 179–187.
10. Rompel O et al.: Third-generation dual-source 70-kVp chest CT angiography with advanced iterative reconstruction in young children: image quality and radiation dose reduction. *Pediatr Radiol* 2016; 46(4): 462–472.
11. Hammon M et al.: Accuracy and specific value of cardiovascular 3D-models in pediatric CT-angiography. *Pediatr Cardiol* 2017; 38(8): 1540–1547.
12. Valsangiacomo Buechel ER et al.: Indications for cardiovascular magnetic resonance in children with congenital and acquired heart disease: An expert consensus paper of the Imaging Working Group of the AEP and the Cardiovascular Magnetic Resonance Section of the EACVI. *Cardiol Young* 2015; 25(5): 819–838.
13. Feltes TF et al.: Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123(22): 2607–2652.
14. Gould E, McFadden SL, Hughes CM: Radiation dose in paediatric cardiac catheterisation: A systematic literature review. *Radiography (London)* 2017; 23(4): 358–364.
15. Glöckler M et al.: The value of flat-detector computed tomography during catheterisation of congenital heart disease. *Eur Radiol* 2011; 21(12): 2511–2520.
16. Glöckler M et al.: Multimodality 3D-roadmap for cardiovascular interventions in congenital heart disease – a single-center, retrospective analysis of 78 cases. *Catheter Cardiovasc Interv* 2013; 82(3): 436–442.
17. Fagan T et al.: 3-D guidance of complex pulmonary artery stent placement using reconstructed rotational angiography with live overlay. *Catheter Cardiovasc Interv* 2012; 79(3): 414–421.
18. Glöckler M, Dittrich S: Flachdetektor-Computertomographie bei diagnostischer und interventioneller Katheterisierung angeborener Herzfehler. *pädiat prax* 2013; 80: 581–592.
19. Cohen MS et al.: Multimodality imaging guidelines of patients with transposition of the great arteries: A report from the American Society of Echocardiography developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr* 2016; 29(7): 571–621.
20. Valente AM et al.: Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of fallot: a report from the American Society of Echocardiography developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. *J Am Soc Echocardiogr* 2014; 27(2): 111–141.

Herzoperationen im Kindesalter

Wichtige Aspekte der Vorbereitung und Nachsorge

Fast allen Säuglingen, Kindern und Jugendlichen, die eine Operation am Herzen erhalten, geht es postoperativ deutlich besser als vor dem Eingriff. Eine regelmässige Nachsorge halten wir aber trotz allem für sehr wichtig. In diesem Artikel geht es in erster Linie um die für Pädiater in der Praxis wichtigen Punkte.

Von Désirée Ehrlinspiel^{1, 2}, Thomas Seiler¹ und Dominik Stambach³

Nach einer Herzoperation oder einem Eingriff per Herzkatheter ist die regelmässige Nachsorge wichtig, um zum einen die (seltenen, oft spät auftretenden) Komplikationen rechtzeitig zu erfassen und zum anderen diese Patientengruppe zu einem «herzgesunden» Leben anzuleiten. Unsere Patienten sollen körperlich/sportlich aktiv sein, kein Übergewicht entwickeln und Zigaretten sowie Drogen komplett meiden.

Vor Herzoperationen oder Kathetereingriffen

Abgesehen von neonatalen Eingriffen sind die meisten Herzoperationen oder Kathetereingriffe im Kindesalter

elektiv. Daher wird Infektfreiheit der Kinder gefordert. Vor allem bei pulmonalen Infekten wird eine Operation fast immer verschoben. Besonders wichtig ist dies bei Patienten mit einem Einkammerherz (z.B. hypoplastisches Linksherzsyndrom, Trikuspidalatresie). Im Zweifel sollte eine Kontaktaufnahme mit dem kardiologischen Zentrum erfolgen.

Impfungen unmittelbar vor dem Eingriff sind nicht günstig. Es wird eine Latenz von zirka zwei Wochen empfohlen. Grundsätzlich sollte die übliche Grundimmunisierung durchgeführt werden. Im Hinblick auf Fremdblutgabe beim Einsatz der Herz-Lungen-Maschine ist eine Hepatitis-B-Impfung schon im Säuglingsalter sinnvoll.

Acetylsalicylsäure und Marcoumar® müssen präoperativ

¹ Konsiliarärzte Kinderkardiologie, Ostschweizer Kinderspital St. Gallen

² Kinderkardiologie am Weinberg, Zürich

³ Leitender Arzt Kinderkardiologie, Ostschweizer Kinderspital St. Gallen

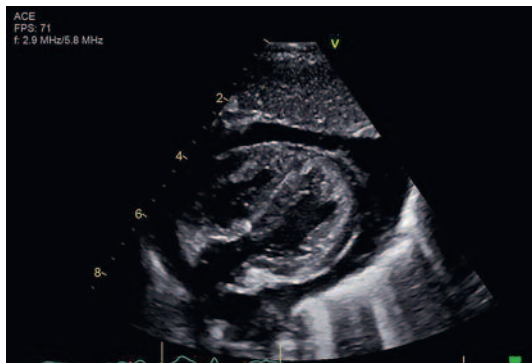


Abbildung: grosser, zirkulärer Perikarderguss (subxiphoidale Schnittebene)

meistens abgesetzt werden. Vor einer elektrophysiologischen Untersuchung (EPU) ist es oft nötig, die Antiarrhythmika zu stoppen. In der *Tabelle* sind die aktuellen Empfehlungen des Universitätskinderspitals Zürich zu den präoperativen Massnahmen aufgeführt. Abschliessend muss erwähnt werden, dass in Einzelfällen von diesen Schemata abgewichen wird, sodass im Zweifel Rücksprache mit dem Zentrum genommen werden sollte.

Erste postoperative Kontrolle in der kinderärztlichen Praxis

Diese findet üblicherweise eine Woche nach dem Austritt aus dem operativen Zentrum statt. Dabei sollten folgende Punkte beachtet werden:

- Erscheint das Kind blass oder zyanotisch? Transkutane Sauerstoffsättigungskontrolle durchführen. Mit welcher Sauerstoffsättigung ist das Kind ausgetreten?
- Beurteilung der Mikrozirkulation durch die Rekapillarisierungszeit
- Ist das Kind wach? Schwitzt es? Besteht eine Tachypnoe? Traten Synkopen auf?
- Wie sind die Wundverhältnisse? In der Regel ist die Narbe mit Steristrips abgedeckt. Diese nehmen Zug und Spannung von der Narbe und sollten mindestens 2 bis 4 Wochen postoperativ angewendet werden. Nach einer Herzkatheteruntersuchung sind auch die Punktionsstellen in der Leiste zu beurteilen. Ist Fieber aufgetreten?
- Beurteilung des Kreislaufs: Finden sich Zeichen einer Herzinsuffizienz (Lebergrösse, Ödeme)? Blutdruckmessung (falls möglich) durchführen und Pulsstatus (vor allem nach OP einer Aortenisthmusstenose) ermitteln. Nach der Urinausscheidung (nasse Windeln) fragen. Gewichtsverlauf beachten.
- Ernährung und Trinkverhalten: Ist eine Flüssigkeitsrestriktion vorgegeben? Erfolgt eine besondere Ernährung (kalorienangereichert, fettfrei bei Chylothorax)?
- Auskultation: Unregelmässige Herztöne sind ein Hinweis auf Herzrhythmusstörungen. Bestanden solche beim Austritt? Herzgeräusch mit der Frage nach einem Restdefekt oder Hinweisen auf residuelle Stenosen oder Insuffizienzen prüfen.
- Welche Medikation ist verordnet? Gibt es Probleme bei der Gabe der Medikamente? Sind diese ausreichend vorhanden? Wird eine INR-Kontrolle empfohlen? Bis zur ersten Kontrolle beim Kardiologen ist üblicherweise keine Anpassung erforderlich. Besteht die Notwendigkeit einer Endokarditisprophylaxe?

Eine seltene, aber potenziell lebensbedrohliche Komplika-

tion stellt das Postkardiotomiesyndrom dar. Dabei entwickelt sich ein zunehmender Perikarderguss, der letztendlich zu einer Herzbeutelamponade führen kann. Abnehmende körperliche Leistungsfähigkeit, Unlust und Müdigkeit, retrosternale Schmerzen und Fieber sind Hinweise auf die Entwicklung eines Perikardergusses. Im weiteren Verlauf finden sich dann Symptome einer Herzinsuffizienz und abgeschwächte Pulse.

Gerade bei Kindern ist plötzlich einsetzendes Erbrechen ein Warnsignal für eine Tamponade und darf nicht mit einer (viel häufiger auftretenden) Gastroenteritis verwechselt werden. Hier ist eine sofortige sonografische Untersuchung mit der Frage nach einem Perikarderguss erforderlich (*Abbildung*). Therapeutisch kommt zunächst eine medikamentöse Therapie mit Diuretika, NSAR und eventuell Kortison in Betracht. Bei einer Tamponade ist eine Perikardpunktion die Therapie der Wahl.

Das Postkardiotomiesyndrom tritt meistens in den ersten Wochen bis Monaten postoperativ auf.

Kontrollen in der kinderkardiologischen Sprechstunde

Die erste postoperative oder postinterventionelle Kontrolle beim Kinderkardiologen findet üblicherweise nach 4 Wochen statt sowie 3, 6 und 12 Monate nach Austritt aus dem Spital. Eine detaillierte Darstellung würde den Rahmen dieses Beitrags sprengen. Es erfolgt daher eine Aufstellung der wichtigsten Punkte, auf die initial, aber auch im Langzeitverlauf besonders geachtet wird:

- Gewichtsentwicklung und Gedeihen
- Medikation und Endokarditisprophylaxe (guter Zahnstatus!)
- Palpitationen, thorakale Schmerzen, Schwindel, Synkopen
- Körperliche Untersuchung mit Fokus auf Narben und Punktionsstellen, Kreislauf, Zeichen einer Herzinsuffizienz, Blutdruck, Auskultation (Rhythmus, Hinweise auf Restdefekte, Klappenstenosen oder -insuffizienzen)
- Apparative Diagnostik: EKG (Ruhe-EKG, Langzeit-EKG bei Rhythmusstörungen, bei späteren Kontrollen gegebenenfalls Ergometrie, Rhythmuskarte), Echokardiografie, Organisation weiterer Bildgebung bei Notwendigkeit (Röntgen, MRI und CT, Herzkatheter und Interventionen)

Tabelle:

Präoperative Massnahmen vor Eingriffen am Herzen

Medikament	Operation	Herzkatheter + Intervention	Herzkatheter diagnostisch	EPU
ASS	1 Woche vorher absetzen evtl. Enoxaparin geben (Clexane®) (Shunt)	1 Woche vorher absetzen evtl. Enoxaparin geben (Shunt)	nicht absetzen	nicht absetzen
Marcoumar®	3 Tage vorher absetzen Überbrückung mit Enoxaparin	2 Tage vorher absetzen Überbrückung mit Enoxaparin	2 Tage vorher absetzen Überbrückung mit Enoxaparin	2 Tage vorher absetzen Überbrückung mit Enoxaparin
Antiarrhythmika	nicht absetzen	nicht absetzen	nicht absetzen	2 Tage vorher absetzen

ASS: Acetylsalicylsäurepräparate; EPU: elektrophysiologische Untersuchung

- Beurteilung der körperlichen Belastbarkeit und Sport
- Empfehlungen zu Ausbildung und Berufswahl
- Empfehlungen zur Reha (familienorientierte Reha).

Kardiologische Aspekte bei späteren Kontrollen in der kinderärztlichen Praxis

Welche Befunde und Symptome können auf eine Verschlechterung der kardialen Befunde hinweisen?

Leistungsschwäche: Die Genesungszeit nach einer Herzoperation beträgt üblicherweise 1 bis 2 Monate. Aufgrund der Sternotomie besteht eine Sportkarenz für die Dauer von 2 Monaten. Dies gilt auch nach Implantation eines Device per Herzkatheter. Erst nach 2 Monaten geht man von einem ausreichenden Einwachsen des Fremdkörpers aus. Nach Durchführung einer diagnostischen Herzkatheteruntersuchung oder einer EPU ist eine körperliche Schonung für 1 Woche indiziert.

Sollte im weiteren Verlauf Leistungsschwäche auftreten, ist auch bei Patienten mit angeborenem Herzfehler primär an Anämie, Hypothyreose, Vitamin-D-Mangel und so weiter zu denken. Erscheint eine kardiale Ursache möglich, empfiehlt sich die Kontaktaufnahme mit dem Kinderkardiologen.

Thorakale Schmerzen: Diese treten bei allen Kindern sehr häufig auf, stammen meistens aus dem Bereich des thorakalen Skelettsystems und sind in der Regel harmlos. Bei den kardialen Patienten sind Verwachsungen im Bereich der meistens medianen

Sternotomienarbe eine zusätzliche Ursache. Wenn die Beschwerden unter körperlicher Belastung aber eindeutig zunehmen und zusätzlich Symptome wie Blässe und Schwindel bestehen, gilt ebenfalls: Kontaktaufnahme mit dem betreuenden Kinderkardiologen! Und sicher auch dann, wenn Kind und/oder Eltern durch diese Symptomatik verunsichert sind.

Schwindel und Synkopen: Dies sind keine seltenen Symptome, und sie führen sehr oft zu einer Vorstellung beim Kinderarzt. Meistens sind diese Beschwerden orthostatisch oder vasovagal bedingt, natürlich auch bei den kardialen Patienten. Fällt bei der Untersuchung ein unregelmässiger Puls auf und sind die Beschwerden belastungsabhängig, sollte auch hier Rücksprache mit dem Kinderkardiologen erfolgen. Es stellt sich dann die Frage nach Herzrhythmusstörungen mit der Notwendigkeit einer intensivierten Diagnostik (Ergometrie und/oder Langzeit-EKG).

Palpationen und das Gefühl von Herzrasen: Bei diesen Symptomen ist es sehr hilfreich, wenn die Kinder und/oder die Eltern ein Protokoll anfertigen. Jugendliche können ihr Smartphone dafür benutzen. Darin sollten Häufigkeit und Dauer der Beschwerden notiert und wenn möglich die Herzfrequenz gezählt werden. Wenn diese Symptomatik aber mit synkopalen Beschwerden einhergeht, sollte zeitnah eine kinder-kardiologische Kontrolle erfolgen.

Unregelmässige Herzaktionen: Fällt bei der Auskultation eine Unregelmässigkeit auf, können Herzrhythmusstörungen die Ursache sein. Ein Ruhe-EKG kann hier Aufschluss geben. Sind Arrhythmien bereits bekannt und das Kind dadurch nicht beeinträchtigt, kann erst einmal zugewartet werden. Ist der Befund neu, empfehlen wir eine Rücksprache mit dem Kinderkardiologen.

Fieber: Fieber ist in der Regel nicht primär kardial bedingt, ausser im Rahmen eines postoperativ auftretenden Postkardiotomiesyndroms (siehe oben) oder einer Wundinfektion. Im späteren Verlauf muss differenzialdiagnostisch an eine Endokarditis gedacht werden, wenn das Fieber für mehr als eine Woche anhält und kein eindeutiger Infektionsherd gefunden werden kann. Dies gilt insbesondere für Hochrisikopatienten mit einer biologischen oder künstlichen Herzklappe. In diesen Fällen wären eine Echokardiografie und die Abnahme von Blutkulturen der nächste diagnostische Schritt.

Narbenpflege: Sobald die Wunde verheilt ist, kann die Narbe kurz abgeduscht werden. Dadurch werden Rückstände von der Haut entfernt. Mindestens einmal am Tag soll eine feuchtigkeitsspendende Creme/Lotion aufgetragen werden. Nach 2 bis 3 Wochen kann die Narbe vorsichtig kreisförmig massiert werden; es gibt Empfehlungen, dies bis zu einem Jahr postoperativ weiterzuführen. Die Zugentlastung durch Steristrips wird bis zirka sechs Wochen postoperativ angewendet. Die Narbe soll vor Sonne geschützt werden.

Sehr ausführliche Empfehlungen gibt es hierzu in der Zeitschrift «Herzblatt» der Elternvereinigung für das herzkranken Kind (siehe *Kasten Info*).

Sport bei Kindern nach einer Herzoperation

Die meisten Kinder und Jugendlichen sind nach einer Herzoperation gesund und können nach 2 Monaten ohne Einschränkungen sportlich aktiv sein (siehe oben, unter Leistungsschwäche). Bei komplexen Vitien gibt es Einschränkungen. Bei den kinder-kardiologischen Kontrollen ist der Sport ein grosses und wichtiges Thema, und wir geben konkrete Empfehlungen. Für weitere Informationen verweisen wir auf die Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderkardiologie (siehe *Kasten Info*) sowie den Übersichtsartikel auf Seite 30 in diesem Heft.

Rehabilitation

Anders als Erwachsene benötigen die meisten Kinder postoperativ keine kardiologische Rehabilitation, um körperlich wieder leistungsfähig zu werden. So sind Kinder nach einem operativen VSD-Verschluss im häuslichen Umfeld üblicherweise nach 2 bis 4 Wochen so weit genesen, dass sie Kindergarten und Schule ohne Einschränkungen besuchen können.

Teilweise sind aber die Familien durch die Herzerkrankung ihres Kindes sehr belastet, insbesondere bei komplexen Vitien. Hier gibt es das Angebot einer familienorientierten Rehabilitation. Idealerweise nehmen bei dieser Reha-Form sowohl beide Eltern als auch die Geschwister daran teil. Auch hier möchten wir für Details auf die Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderkardiologie sowie das Angebot der Hochgebirgsklinik Davos verweisen (siehe *Kasten Info*).

INFO



Leitlinie: Sport bei angeborenen Herzerkrankungen:
https://www.rosenfluh.ch/qr/herzerk_sport

Leitlinie: Rehabilitation bei angeborenen Herzerkrankungen:
https://www.rosenfluh.ch/qr/herzerk_reha

Familienorientierte Rehabilitation Hochgebirgsklinik Davos:
https://www.rosenfluh.ch/qr/famreha_davos

Elternvereinigung für das herzkranken Kind: <http://evhk.ch/>

Zeitschrift Herzblatt 2/2018 zum Thema Narben:
https://www.rosenfluh.ch/qr/herzblatt_narben

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Dominik Stambach
Leitender Arzt Kinderkardiologie
Ostschweizer Kinderspital
St. Gallen
Claudiusstrasse 6
9006 St. Gallen
E-Mail:
dominik.stambach@kispisg.ch

Interessenlage: Die Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel bestehen.

Von «hybrid» bis «minimalinvasiv»

Neue Trends in der Kinderherzchirurgie

Die Mortalität bei chirurgischen Korrekturingriffen wegen angeborener Herzfehler wurde in den letzten Jahrzehnten schrittweise signifikant gesenkt. Der Fokus aktueller Bemühungen und Verbesserungen liegt auf guten Langzeitergebnissen, einem verbesserten neurologischen Outcome, niedrigen Komplikationsraten, guter Lebensqualität und vorteilhaften kosmetischen Resultaten.

Von Hannah Widenka¹, Martin Glöckler², Birgit Donner³, Thierry Carrel¹, Alexander Kadner¹

In der Schweiz kommen jährlich zirka 700 Kinder mit einem Herzfehler zur Welt, wovon etwa 200 bis 300 einer Operation oder Intervention bedürfen (1).

Die Chirurgie angeborener Herzfehler hat in den letzten Jahren durch fortschreitende operative Techniken und durch ein besseres perioperatives Management grosse Fortschritte gemacht. Dadurch wurden die operativen Mortalitätsraten wesentlich gesenkt (Abbildung 1). So hat die Korrekturoperation des häufigsten angeborenen Herzfehlers, des Ventrikelseptumdefekts (VSD), ein Operationsrisiko zwischen 0 und 2 Prozent. Aber auch wesentlich komplexere Herzfehler mit notwendiger Hochrisikookoperation, beispielsweise die Korrektur eines hypoplastischen Linksherzsyndroms (HLHS), weisen je nach Eingriff durchschnittlich ein Risiko zwischen 4 und bis über 15 Prozent auf (1, 2).

Aufgrund dieser Tatsache steht bei den Kindern nicht mehr primär die Mortalität im Vordergrund, der Fokus liegt mittlerweile auf guten Langzeitergebnissen, einem verbesserten neurologischen Outcome, niedrigen Komplikationsraten, guter Lebensqualität und vorteilhaften kosmetischen Resultaten.

Neuere Entwicklungen in der Kinderherzchirurgie, wie Hybridverfahren, verbesserte neuroprotektive Operationstechniken und minimalinvasive Zugänge, versuchen diesen Anforderungen Rechnung zu tragen und werden im Folgenden beispielhaft vorgestellt.

Hybrid-OP-Verfahren beim hypoplastischen Linksherzsyndrom

Beim hypoplastischen Linksherzsyndrom (HLHS) sind der linke Ventrikel mit Mitralklappe wie auch die angrenzende Aorta samt Aortenklappe nur hypoplastisch angelegt, weshalb die komplette systemische Blutversorgung über den Ductus arteriosus erfolgen muss. Das im Herzen durch einen überlebensnotwendigen Septumdefekt vermischte Blut nimmt den Weg von der Pulmonalarterie über den Ductus in die Aorta (Abbildung 2A).

Das postpartale Offenhalten des Ductus mittels Prostaglandininfusion sichert eine balancierte Kreislaufsituation zwischen pulmonalem und systemischem Kreislauf. Bei Bedarf wird bei unzureichender Durchmischung des Bluts interventionell ein Atriumseptumdefekt mittels Balldilatation vergrössert (sog. Rashkind-Manöver).

In den ersten Lebenstagen muss ein erster komplexer operativer Eingriff in Hinblick auf eine sukzessive und schrittweise Ein-Kammer-Korrektur (Norwood-OP) erfolgen. Dabei wird der hypoplastische Aortenbogen mittels Patcherweiterung rekonstruiert und mit einer Neo-Aortenwurzel, bestehend aus Truncus pulmonalis und Aorta ascendens, anastomosiert. Die Durchblutung der Lunge erfolgt über einen aortopulmonalen Shunt (z.B. modifizierter Blalock-Taussing-Shunt) (Abbildung 2B).

Der Abfall des pulmonalen Gefässwiderstands in den folgenden drei bis vier Monaten ermöglicht die Anlage einer partiellen cavopulmonalen Anastomose (PCPC), welche zu einer Volumenentlastung der rechten Herzkammer führt (Abbildung 2C).

Im letzten Schritt, etwa im Alter von zwei bis vier Jahren, wird schliesslich auch die Vena cava inferior mittels einer Gefässprothese an die Pulmonalarterie anastomosiert (total cavopulmonary connection, TCPC). Somit ist eine

Kinderherz-Netzwerk Bern-Basel:

¹ Zentrum für angeborene Herzfehler, Dept. für Herz- und Gefässchirurgie, Inselspital Bern

² Zentrum für angeborene Herzfehler, Abteilung für Kinderkardiologie, Inselspital Bern

³ Abteilung für Kinderkardiologie, Universitätskinderhospital beider Basel

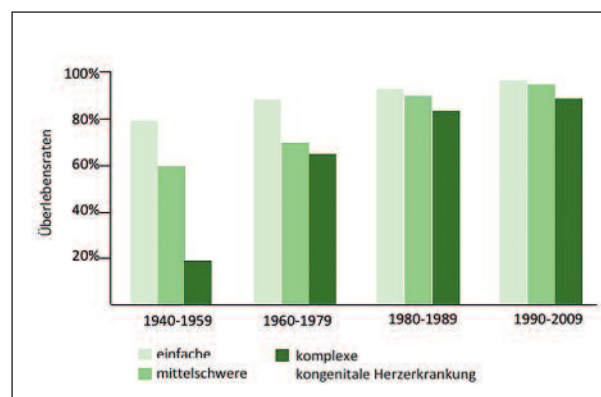


Abbildung 1: Überlebensraten im ersten Jahr für Kinder mit angeborenen Herzfehlern. Das Überleben bei komplexem Herzfehler ist von 20 Prozent in den 1950er-Jahren auf 90 Prozent in den letzten 20 Jahren gestiegen (nach [1]).

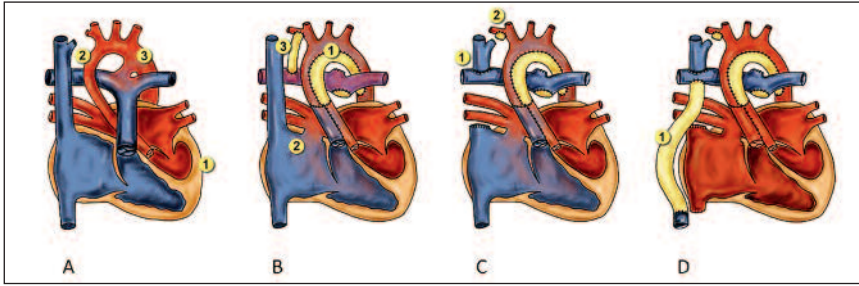


Abbildung 2: Korrekturschritte beim hypoplastischen Linksherzsyndroms
A: 1: rudimentärer dysfunktioneller linker Ventrikel; 2: hypoplastische Aorta ascendens; 3: persistierender Ductus. **B:** Norwood-OP: 1: Aortenbogenpatch-Rekonstruktion; 2: ASD; 3: modifizierter Blalock-Taussig-Shunt. **C:** PCPC- («Glenn»)-OP: 1: partielle cavopulmonale Anastomose; 2: abgesetzter Shunt. **D:** TCPC- («Fontan»)-OP: 1: extrakardiales Conduit für eine totale cavopulmonale Anastomose.

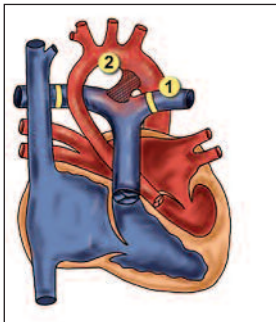


Abbildung 3: Hybridmanagement des hypoplastischen Linksherzsyndroms. 1: bilaterales pulmonalarteriellles Banding; 2: Stent im Ductus arteriosus.

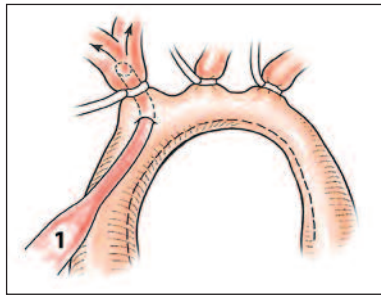


Abbildung 4: Antegrade zerebrale Perfusion bei Rekonstruktion des Aortenbogens. 1: in den Truncus brachiocephalicus vorgeschobene Aortenkanüle der Herz-Lungen-Maschine zur kontinuierlichen Perfusion der Kopfgefäße bei tief hypothermem Kreislaufstillstand.



Abbildung 5: OP-Narbe nach axillärer Thorakotomie. Die Narbe wird bei anliegendem Arm komplett abgedeckt.

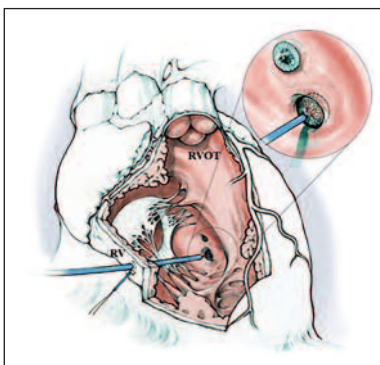


Abbildung 6: Periventrikulärer VSD-Verschluss. Das Occluder-Device wird unter TEE-Kontrolle (TEE: transösophageale Echokardiografie) über eine durch die freie Wand des rechten Ventrikels eingebrachte Schleuse positioniert. RV: rechter Ventrikel; RVOT: rechtsventrikulärer Ausflusstrakt (aus Gray RG et al., 2017 [14]).

komplette Trennung von passivem pulmonalvenösen Kreislauf und Systemkreislauf erreicht, eine sogenannte Fontanzirkulation (Abbildung 2D).

Besonders der erste operative Eingriff im Neonatalalter geht mit einem deutlich erhöhten operativen Risiko und insbesondere einer hohen neurologischen Komplikationsrate einher (3). Eine Alternative hierzu stellt ein Hybridverfahren dar, welches die Kreislaufsituation mittels Anlegen von bilateralen pulmonalarteriellen Bandings und der Implantation eines Stents in den Ductus arteriosus stabilisiert (Abbildung 3). Damit kann ein Eingriff an der Herz-Lungen-Maschine mit nötigem Kreislaufstillstand in den ersten Lebenstagen vermieden werden. Die folgende Korrekturoperation (comprehensive stage II OP), welche aus gleichzeitiger Durchführung von Norwood- und PCPC-Operation besteht, kann bei größeren Kindern im Alter von vier bis sechs Monaten erfolgen (4).

Als Vorteil des Hybridverfahrens werden ein besseres neurologisches Outcome, eine bessere myokardiale Funktion und tiefere Mortalitätsraten diskutiert. Eine eindeutige Überlegenheit dieses interessanten neuartigen Konzepts gegenüber dem bisherigen Standardverfahren konnte bis jetzt noch nicht in Langzeitstudien belegt werden (5, 6).

Hybridverfahren bei Fallot-Tetralogie

Auch bei einem weitaus häufiger auftretenden Herzfehler, der Fallot-Tetralogie, bestehend aus den typischen vier Komponenten VSD, überreitender Aorta, Pulmonalstenose und Rechtsherzhypertrophie, kann unter Umständen ein Hybridverfahren zum Einsatz kommen. Während bei einem Grossteil der Kinder im Säuglingsalter eine sogenannte Totalkorrektur (VSD-Patchverschluss, Erweiterung des rechtsventrikulären Ausflusstrakts, bei Bedarf Pulmonalklappenerweiterung/-ersatz) durchgeführt werden kann, bedürfen Kinder mit hypoplastischen Pulmonalgefäßen einer initialen Palliationsoperation mittels Anlage eines aortopulmonalen Shunts zur Sicherung der Lungendurchblutung und einer «Totalkorrektur» im weiteren Verlauf. Durch ein Hybridverfahren kann eine offene Operation zur Anlage des Shunts durch Implantation eines Stents in die hypoplastische Pulmonalarterie oder den Ductus arteriosus vermieden werden.

Antegrade zerebrale Perfusion bei Operationen während Kreislaufstillstand

Trotz grosser Fortschritte hinsichtlich der Senkung des Mortalitätsrisikos für Herzeingriffe bei Neonaten sind nach wie vor neurologische Komplikationen mit eingeschränkter neurokognitiver Entwicklung in dieser Altersgruppe problematisch. MRI-Untersuchungen zeigen bereits präoperativ bei 25 bis 40 Prozent der Patienten mit komplexen Herzfehlern zerebrale Läsionen und bei bis zu 35 bis 43 Prozent von ihnen neue zerebrale Läsionen nach herzchirurgischen Eingriffen oder Interventionen (7). Diesbezüglich sind insbesondere Korrekturoperationen risikoreich, bei denen ein tief hypothermer Kreislaufstillstand an der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt werden muss, wie dies zum Beispiel für die Rekonstruktionen eines hypoplastischen Aortenbogens notwendig ist.

Als wichtige protektive Massnahme hat sich die ante-grade zerebrale Perfusion während des Kreislaufstillstands etabliert (deep hypothermic circulatory arrest, DHCA).

Während bei älteren Patienten über selektive Ballonkatheter in den Halsgefässen eine zerebrale Perfusion mit kaltem Blut durchgeführt werden kann, ist dies aufgrund der kleinen anatomischen Verhältnisse bei Säuglingen und Kleinkindern nicht möglich. Hier wird über eine 3,5 bis 5 mm grosse Gefässprothese, welche an den Truncus brachiocephalicus angenäht ist, eine konstante zerebrale Perfusion während des Kreislaufstillstands gewährleistet. Eine Alternative stellt das Verschieben der Aortenkanüle aus der Aorta ascendens direkt in den Truncus dar (Abbildung 4). Die Zeit, in der das Gehirn nicht mit Blut versorgt wird, kann somit auf ein Minimum reduziert werden.

Ein protektiver Effekt für ein besseres neurologisches Outcome konnte bei Erwachsenen bereits eindeutig gezeigt werden (8). Für pädiatrische Patienten zeigt sich ebenfalls eine positive Tendenz, wobei festzuhalten ist, dass grössere Studien ausstehen (9).

Minimalinvasive Zugänge

Wie bereits erwähnt, können eine grosse Zahl angeborener Herzfehler mittlerweile mit exzellenten operativen Ergebnissen und guter Langzeitprognose korrigiert werden. Somit erhalten Aspekte wie Lebensqualität und damit auch Kosmetik eine grössere Bedeutung. Der bisherige Standardzugang einer medianen Sternotomie und die resultierende deutlich sichtbare Narbe kann für die Kinder eine psychologische Belastung durch Stigmatisierung als «Herzpatient» verursachen.

Diesbezüglich wurden verschiedene alternative Zugangswege propagiert, wie zum Beispiel eine posteriore oder anterolaterale Thorakotomie, die jedoch mit den Gefahren einer Skolioseformation beziehungsweise von Brustwachstumsstörungen einhergehen können. Eine interessante vorteilhafte Option ist die axilläre Minithorakotomie.

Hierbei erfolgt ein 4 bis 5 cm langer vertikaler Hautschnitt in der rechten Axillarlinie. Eine Thorakotomie im 5. Intercostalraum ermöglicht die Kanülation der grossen Gefässe für die Herz-Lungen-Maschine sowie einen adäquaten Zugang zu den rechtsseitigen Herzstrukturen. Korrekturen von Atriumseptumdefekten, VSD, partiellen AV-Kanälen und partiellen Lungenvenenfehlmündungen sowie einfache komplette AV-Kanal-Defekte können mit vergleichbaren operativen Ergebnissen korrigiert werden wie bei der medianen Sternotomie. Die kosmetischen Resultate sind dabei jedoch deutlich vorteilhafter (10, 11) (Abbildung 5).

Ausblick: Perventrikulärer VSD-Verschluss

Auch hinsichtlich des häufigsten angeborenen Herzfehlers, des VSD, gibt es Bemühungen zur Korrektur mittels Katheterintervention. Während dies für muskuläre VSD bei grösseren Kindern etabliert ist, bestehen für kathetertechnische Verschlüsse der weitaus häufigeren perimembranösen VSD technische wie auch anatomische Limitierungen: die Nähe zu anliegenden anatomischen Strukturen wie Aorten- und Trikuspidalklappe und

dem Reizleitungssystem sowie kleinkalibrige Zugangsgefässe.

Das Hybridkonzept mittels Minithorakotomie und perventrikulärem Zugang zur Implantation eines Occluder-Devices (Abbildungen 6 und 7) unter echokardiografischer Kontrolle (TEE: transösophageale Echokardiografie) führte in mehreren Studien zu vielversprechenden Ergebnissen (12, 13). Dabei ist es ein grosser Vorteil, dass keine offene Herzoperation an der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt werden muss. Die Rate an Komplikationen, wie AV-Blockierungen und Klappeninsuffizienzen, ist tief und vergleichbar mit den Ergebnissen nach offen chirurgischem Vorgehen. Festzuhalten ist in diesem Zusammenhang allerdings, dass es noch keine Langzeitergebnisse gibt. Die vorliegenden Studien stammen fast ausschliesslich aus chinesischen und russischen Herzzentren.

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. Alexander Kadner
Dept. für Herz- und Gefässchirurgie
Inselspital, Universität Bern
Freiburgstrasse
3010 Bern
E-Mail: alexander.kadner@insel.ch

Interessenlage: Die Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel bestehen.

Literatur:

- Schwerzmann M et al.: Challenges of congenital heart disease in grown-up patients. *Swiss Med Wkly* 2017; 147: w14495.
- Jortveit J et al.: Trends in mortality of congenital heart defects. *Congenit Heart Dis* 2016; 11: 160–168.
- Licht DJ et al.: Brain maturation is delayed in infants with complex congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 137: 527–529.
- Akintuerk H et al.: Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation* 2002; 105: 1099–1103.
- Schranz D et al.: Fifteen-year single center experience with the «Giessen Hybrid» approach for hypoplastic left heart and variants: current strategies and outcomes. *Pediatr Cardiol* 2015; 36: 365–373.
- Yerebakan C et al.: Hybrid therapy for hypoplastic left heart syndrome: myth, alternative, or standard? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 151: 1112–1121.
- Bellinger DC et al.: Adolescents with d-transposition of the great arteries corrected with the arterial switch procedure: neuropsychological assessment and structural brain imaging. *Circulation* 2011; 124: 1361–1369.
- Hameed I et al.: Cerebral protection strategies in aortic arch surgery: a network meta-analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2019; doi:10.1016/j.jtcvs.2019.02.045.
- Ruffer A et al.: Comparable cerebral blood flow in both hemispheres during regional cerebral perfusion in infant aortic arch surgery. *Ann Thorac Surg* 2017; 103: 178–185.
- Heinisch PP et al.: Vertical right axillary mini-thoracotomy for correction of ventricular septal defects and complete atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2018; 106: 1220–1227.
- Dave HH et al.: Mid-term results of right axillary incision for the repair of a wide range of congenital cardiac defects. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 35: 864–870.
- Voitov A et al.: Outcomes of perventricular off-pump versus conventional closure of ventricular septal defects: a prospective randomized study. *Eur J Cardiothorac Surg* 2017; 51: 980–986.
- Liu H et al.: Minimally invasive perventricular versus open surgical ventricular septal defect closure in infants and children: a randomised clinical trial. *Heart* 2018; 104: 2035–2043.
- Gray RG et al.: Acute and midterm results following perventricular device closure of muscular ventricular septal defects: A multicenter PICES investigation. *Catheter Cardiovasc Interv* 2017; 90: 281–289.

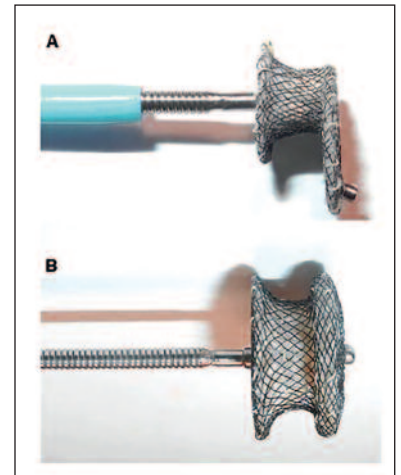


Abbildung 7: VSD-Occluder-Device.

Sport für Kinder und Jugendliche mit angeborenen Herzfehlern

Auch Kinder und Jugendliche mit angeborenen Herzerkrankungen sollten sich regelmässig bewegen und an Schul- und Freizeitsport teilnehmen können (5). Ein individuelles Training ist sinnvoll, ein grundsätzliches Sportverbot nur in Ausnahmefällen notwendig. In diesem Beitrag werden die wichtigsten Abklärungen der Sporttauglichkeit und die anschliessenden Sportempfehlungen für Kinder und Jugendliche mit angeborenen Herzfehlern erläutert.

Von Friederike Wippermann, Daniel Goeder und Renate Oberhoffer

Körperliche Bewegung und sportliche Aktivität sind für die Entwicklung von Kindern und Jugendlichen von grosser Bedeutung. Viele, insbesondere diejenigen mit chronischen Erkrankungen – wie einem angeborenen Herzfehler –, bewegen sich häufig nicht ausreichend, unter anderem durch eine Überbehütung seitens Eltern und Lehrern (1–3).

Die WHO versucht dem allgemeinen Trend des Bewegungsmangels bei Kindern und Jugendlichen mithilfe von Bewegungsempfehlungen, die ein tägliches Mindestmass an körperlicher Aktivität festlegen, entgegenzusteuern (4).

Während eine Formulierung von Bewegungs- und Sportempfehlungen sowie eine Definition möglicher Belastungsgrenzen bei Gesunden weniger schwierig er-

scheint, ergeben sich bei Kindern mit einem angeborenen Herzfehler spezifische Fragestellungen. Empfehlungen zu körperlicher und sportlicher Aktivität differieren in Abhängigkeit von der Grunderkrankung, Operationen in der Vorgeschichte und dem Vorhandensein von Restbefunden, die hämodynamisch relevant sind (5). Ein individuelles Training ist förderlich, ein grundsätzliches Sportverbot nur in Ausnahmefällen notwendig (6).

Sportliche Aktivität und Besonderheiten bei Kindern mit angeborenem Herzfehler

Sportliche Aktivität umfasst verschiedene Belastungsformen und kann je nach Bereich und Zielsetzung in unterschiedlichen Intensitäten ausgeübt werden. So differieren Trainingsumfang und -intensität innerhalb von Freizeit-, Leistungs- und Rehabilitationssport (7). Allgemein unterscheidet man die Komponenten Kraft, Ausdauer, Schnelligkeit, Flexibilität und Koordination (8).

Im Hinblick auf Auswirkungen von Bewegung und Sport auf das Herz-Kreislauf-System sind insbesondere Kraft und Ausdauer relevant. Während dynamischer Arbeit steigt das Herzzeitvolumen durch Erhöhung der Herzfrequenz an, der periphere Gefässwiderstand sinkt. So wird eine Mehrdurchblutung der arbeitenden Muskulatur erreicht. Bei statischen Belastungsformen sinkt das Schlagvolumen, der periphere Gefässwiderstand erhöht sich. Auch das Blutdruckverhalten unterscheidet sich zwischen Kraft- und Ausdauersportarten. Während dynamischer Arbeit steigt der systolische Blutdruck an, der diastolische bleibt annähernd konstant. Bei überwiegend statischer Muskelarbeit hingegen steigen systolischer wie diastolischer Blutdruck zum Teil plötzlich stark an. Dies zieht eine Druckbelastung des linken Ventrikels nach sich, was sich negativ auf vorgeschädigtes Myokardgewebe auswirken kann. Dynamische Belastungsformen zeigen keine nachteiligen Auswirkungen auf die



Abbildung: Verschiedene Sportarten, kategorisiert in dynamisch und statisch (mod. nach [10])

Hämodynamik, durch Absinken des peripheren Gefässwiderstandes sinkt auch die Nachlast (8, 9).

In Abhängigkeit von Herzfehler und Hämodynamik sind die Auswirkungen verschiedener Belastungsformen von unterschiedlicher Bedeutung. In der *Abbildung* findet sich eine Übersicht verschiedener Sportarten, kategorisiert nach dem Anteil statischer und dynamischer Elemente.

Kinder und Jugendliche mit angeborener Herzerkrankung sollten vor Aufnahme regelmässiger sportlicher Aktivität eine Sporttauglichkeitsuntersuchung erhalten, die entsprechend den Empfehlungen verschiedener Fachgesellschaften obligate und fakultative Untersuchungselemente enthält. Im Rahmen dieser Untersuchung werden die körperliche Leistungsfähigkeit des Kindes überprüft, Bewegungs- und Sportempfehlungen formuliert und mögliche Risiken detektiert (11, 12). Unter anderem gilt es folgende Fragen zu beantworten:

- Sollen Empfehlungen zu Freizeit- oder Leistungssport gegeben werden?
- Welche Grunderkrankung liegt vor? Operationen in der Vorgeschichte?
- Gibt es hämodynamisch relevante Restbefunde?
- Wie ist die kardiale Funktion?
- Haben sich Befunde verändert/verschlechtert?
- Gibt es Begleiterkrankungen, die eine Teilnahme am Sport einschränken?
- Wie ist die körperliche Leistungsfähigkeit einzuschätzen?
- Welche Besonderheiten gilt es letztlich in den individuellen Sportempfehlungen zu berücksichtigen?

Auch im weiteren Verlauf sind regelmässige Kontrolluntersuchungen erforderlich.

Unabhängig von einem Infarkt in der Vorgeschichte findet bei Patienten mit einem angeborenen Herzfehler ein kardiales Remodelling statt. Dieses kann zu einer Verschlechterung der ventrikulären Funktion führen. Durch Fibrose innerhalb des Myokards kommt es zu einer Restriktion und Beeinträchtigung der diastolischen Funktion (13).

Durch regelmässige Untersuchungen können Veränderungen der Befunde oder der Hämodynamik frühzeitig diagnostiziert werden, damit man entsprechend reagieren kann.

Sporttauglichkeitsuntersuchungen

Sporttauglichkeitsuntersuchungen bei gesunden Kindern und Erwachsenen bestehen – in Abhängigkeit von Empfehlungen der jeweiligen Fachgesellschaft – aus einer ausführlichen Anamnese und körperlichen Untersuchung sowie einem Ruhe-EKG. Bei Kindern und Jugendlichen mit angeborenen Herzerkrankungen kommen weitere Untersuchungselemente verpflichtend hinzu.

Obligate Bestandteile sind:

1. *Anamnese bestehend aus Eigen-, Familien- und Sportanamnese:* Im Rahmen einer ausführlichen Anamnese werden eigene Erkrankungen, familiäre Belastungen und Risiken sowie sportspezifische Fragestellungen überprüft (s. *Tabelle 1*);
2. *Ausführliche körperliche Untersuchung:* Im Rahmen einer ausführlichen körperlichen Untersuchung werden neben dem kardialen der orthopädische und der

Tabelle 1:

Anamnese

Eigenanamnese

- Welche Grunderkrankung? Schweregrad?
- Operationen/Interventionen?
- Aktuelle Medikation? Antikoagulation: Wenn ja, welche?
- Andere Erkrankungen? Begleiterkrankungen?
- Aktuelle kardiopulmonale Beschwerden in Ruhe oder unter Belastung?
- Aktuelle andere Beschwerden: Schmerzen, Infektzeichen?
- Belastungsinduzierte Beschwerden in der Vorgeschichte?
- Durchgemachte Kinderkrankheiten? Impfstatus?
- Ernährung? Nikotin, Alkohol, Drogen?
- Bei Mädchen: regelmässige Menstruation?

Familienanamnese

- Kardiovaskuläre Erkrankungen?
- Unklare oder plötzliche frühe Todesfälle in der Familie (vor 50. Lebensjahr)?

Quelle: mod. nach (5, 11, 14–19)

Tabelle 2:

Ausführliche körperliche Untersuchung

Unter Berücksichtigung der Entwicklungsphasen und Perzentilen

- Körpergrösse, -gewicht, BMI
- Blutdruck und Herzfrequenz
- körperlicher Untersuchungsbefund unter besonderer Berücksichtigung kardiopulmonaler Aspekte
- Inspektion der Wirbelsäule und der grossen Gelenke
- Vorliegen von Achsabweichungen? Haltungsschwäche? Fehlstellungen? Defizite? Asymmetrien? Instabilitäten?
- Inspektion der Muskulatur: Verkürzungen? Insuffizienzen?
- Hinweise auf Überlastungsschäden?

Quelle: mod. nach (5, 11, 14–19)

Tabelle 3:

Fakultative Untersuchungen und Fragestellungen

24-Stunden-EKG

- bei Verdacht auf Herzrhythmusstörungen
- bei Palpitationen, Synkopen, zur Abklärung von Arrhythmien oder höhergradigen Herzrhythmusstörungen

24-Stunden-Blutdruckmessung

- bei Verdacht auf arterielle Hypertonie
- bei verändertem Blutdruckverhalten vor, während oder nach Belastung

Kardio-MRT

- Beurteilung anatomischer Strukturen und Restdefekte
- bei Verdacht auf ein entzündliches Geschehen (z.B. Myokarditis)

Belastungs-MRT

- Beurteilung der Hämodynamik unter Belastung

Andere bildgebende Verfahren

- nur mit eindeutiger Fragestellung oder medizinischer Indikation

Quelle: mod. nach (5, 20)

Tabelle 4:
Sportempfehlungen bei angeborenen Herzerkrankungen

Herzerkrankungen	Hintergründe und Besonderheiten	Sportempfehlungen und Kontrollintervalle
Synkopen		Reflexsynkopen: keine Einschränkungen Synkopen kardialer Ursache: Empfehlung je nach Grunderkrankung
Medizinische Implantate	Bei Herzschrittmacher (HSM) oder implantiertem Defibrillator (ICD) keine Kontakt- und Ballsportarten wegen der Gefahr der Beschädigung des Devices oder des Auftretens von Herzrhythmusstörungen, bei sonstigen Implantaten liegen keine Daten zu möglicher Beschädigung durch Sport vor. ICD-Kontrolle alle 6 Monate.	HSM: geringe bis mittlere Belastung, kein Tauchen > 20 m Tiefe ICD: nur geringe bis mittlere Belastung, keine Sportarten mit Gefahr von Synkopen in den ersten 3 Monaten Herzklappen, Stents: je nach Reststenose (siehe unten)
Antikoagulation		Keine Sportarten mit hohem Verletzungsrisiko
Nach Herzkatheter/Operation	Abhängig von der Grunderkrankung, OP, etwaigen Komplikationen, Restbefunden, Medikation etc. Einzelfallentscheidung	Nach unkompliziertem Eingriff: 1 Woche Sportpause Nach Sternotomie: 6 Wochen Sportpause (keine Kontaktsportarten)
Strukturelle Herzfehler <i>Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA)</i>	Links-rechts-Shunt, Volumenbelastung linkes Atrium (LA) und linker Ventrikel (LV) möglich, bei Dilatation: Indikation zum Verschluss	Nicht hämodynamisch wirksam/nach Verschluss: keine Einschränkungen Nach OP: 3 Monate kein Sport Nach katheterinterventionellem Verschluss: 1 Monat kein Sport Bei portaler Hypertension (PHT): Grundlagentraining
<i>Atriumseptumdefekt (ASD)</i>	Links-rechts-Shunt auf Vorhofebene, Volumenbelastung und Dilatation von rechtem Atrium (RA) und rechtem Ventrikel (RV) möglich, dann Indikation zum Verschluss, selten belastungsinduzierte Arrhythmien	Präoperativ: asymptomatisch: keine Einschränkungen. Symptome: niedrige dynamische und statische Belastung (je nach Schweregrad) Postoperativ: kein Restshunt und asymptomatisch: keine Einschränkungen
<i>Ventrikelseptumdefekt (VSD)</i>	Links-rechts-Shunt auf Ventrikelenebene, Volumenbelastung und Dilatation des LA und LV möglich, bei PHT (pulmonale Hypertension): Indikation zum frühen Verschluss, Volumenbelastung des LV möglich, dann Symptome einer Linksherzinsuffizienz	Präoperativ: asymptomatisch: keine Einschränkungen. Nicht restriktiver VSD/Eisenmenger: Grundlagentraining Postoperativ: asymptomatisch: keine Einschränkungen. Eisenmenger: Grundlagentraining
<i>Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)</i>	Häufig frühzeitig Herzinsuffizienz, häufig assoziiert mit M. Down, Korrektur im Säuglingsalter	Postoperativ: asymptomatisch: keine Einschränkungen, moderate AV-Insuffizienz: mittlere dynamische und statische Belastungen. Grunderkrankung nimmt Einfluss
<i>Lungenvenenfehlmündung</i>	Partiell oder total, Zeitpunkt der Korrektur abhängig von Ausmass, Begleiterkrankungen und Volumenbelastung, bei PHT oder Herzinsuffizienz frühzeitige Korrektur	Postoperativ: asymptomatisch: keine Einschränkungen
<i>Aortendilatation und -dissektion</i>	Empfehlungen abhängig von der Schwere des Befundes und möglichen Begleiterkrankungen, jährliche Kontrollen	Aortendilatation > 2 s: geringe bis mittlere Belastung, keine statische Belastung, keine Kontaktsportarten, keine Wettkämpfe Bindegewebeerkrankung mit Aortenbeteiligung (Marfan-, Loeys-Dietz-Syndrom): Einzelfallentscheidung Aortendissektion Typ B (nicht operationspflichtig): ggf. leichte dynamische Belastung, keine statische Belastung
<i>Aortenisthmusstenose</i>	Ggf. Blutdruckdifferenz rechter/linker Arm, obere/untere Extremität; häufig (auch nach Korrektur) arterielle Hypertonie in Ruhe und/oder unter Belastung; dann antihypertensive Therapie und ggf. Reevaluation	Immer: Gradient > 20 mmHg o. arterielle Hypertonie: nur dynamische Belastung geringer Intensität, keine statischen Belastungen Präoperativ: ohne signifikanten Gradienten oder höhergradige Dilatation: keine Einschränkungen Postoperativ: kein Leistungssport für 6 Monate, keine rein statischen Belastungen
<i>Aortenklappenstenose</i>	Druckbelastung und möglicherweise Hypertrophie von LV, Einteilung des Schweregrades notwendig, Gradient > 70–80 mmHg: Korrektur; ST-Strecken-Veränderungen oder Herzrhythmusstörungen beachten	Prä- und postoperativ: leichte Stenose: keine Einschränkungen, mittel- bis hochgradige Stenose: geringe Belastungen, kein Leistungssport
<i>Pulmonalklappenstenose</i>	Druckbelastung und möglicherweise Hypertrophie von RV, Einteilung des Schweregrades notwendig, wenn Gradient > 50 mmHg: Korrektur	Keine rein statischen Belastungen. Leichte Stenose: keine Einschränkungen. Mittel- bis hochgradige Stenose: mittlere Belastungen, kein Leistungssport
<i>Fallot-Tetralogie (TOF)</i>	Häufigster zyanotischer Herzfehler, postoperativ häufiger Pulmonalklappeninsuffizienz, ventrikuläre Herzrhythmusstörungen; körperliche Belastbarkeit kann dann eingeschränkt sein	Postoperativ: asymptomatisch ohne Restshunt oder Arrhythmien: keine Einschränkungen, Pulmonalklappeninsuffizienz oder ventrikuläre Arrhythmien: nur dynamische Belastungen geringer Intensität
<i>Transposition der grossen Gefässe (TGA)</i>	Ohne Pulmonalklappenstenose: OP im Neugeborenenalter, ggf. Koronararterienstenosen, daher regelmässig Beurteilung der Myokardperfusion notwendig Bei Patienten mit Vorhofumkehr erhöhtes Risiko für Herzrhythmusstörungen, eingeschränkte Belastbarkeit	Postoperativ (nach Switch-OP): asymptomatisch: keine Einschränkungen; eingeschränkte Ventrikelfunktion: geringe bis mittlere Belastungen Postoperativ (nach Vorhofumkehr): geringe bis mittlere Belastungen
<i>Univentrikuläres Herz, Fontanzirkulation</i>	Körperliche Belastbarkeit abhängig von Herzfehler, Restbefunden und Begleiterkrankungen (Herzrhythmusstörungen, Grad der Herzinsuffizienz)	Geringe bis mittlere dynamische und statische Belastungen, kein Leistungssport
<i>Eisenmenger/Zyanose</i>	Zyanose kann sich unter Belastung verstärken	Geringe dynamische Belastungen, kein Leistungssport

Fortsetzung Tabelle 4

<i>Pulmonale Hypertonie</i>	Kein Shunt => Gefahr von Synkopen	PHT mit Rechts-links-Shunt; asymptomatisch: keine Einschränkungen Kein Shunt: geringe dynamische und statische Belastung ohne Leistungsdruck Bei Synkopen: nur minimale Belastung
Kardiomyopathien		
<i>Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM)</i>	Mindestens jährliche Kontrollen	Asymptomatisch; Genträger: Freizeitsport keine Einschränkungen; Leistungssport nur mit geringer Belastung. Phänotyp, aber Septum oder Dicke der Hinterwand < 30 mm bzw. Z-Wert < 6: Freizeitsport nur mit geringer/mittlerer Belastung; Leistungssport nur mit geringer Belastung. Hinterwanddicke > 30 mm oder Z-Wert > 6: Freizeitsport nur mit geringer Belastung, kein Leistungssport
<i>Dilatative Kardiomyopathie (DCM)</i>	Kontrolle alle 3 bis 6 Monate	Freizeitsport nur mit geringer statischer und geringer bis mittlerer dynamischer Belastung; kein Leistungssport
<i>Non-compaction Kardiomyopathie (NCCM)</i>	Jährliche Kontrollen	Keine Dilatation, Normalbefund im EKG: Empfehlungen unklar
<i>Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC)</i>	Jährliche Kontrollen	Asymptomatisch: Genträger: keine Einschränkungen, ggf. keine hohen dynamischen Belastungen Symptomatisch: Therapie ICD: Sport meiden; kein Leistungssport
Myokarditis	Sonderfall! Meist erworben, Myokarditisrisiko bei angeborenen Herzerkrankungen erhöht, Kontrolle alle 6 bis 12 Monate	Kein Sport für 6 Monate
Rhythmologische Herzfehler		
<i>Supraventrikuläre Arrhythmie (SVES)</i>	Im Kindesalter häufiger, zunächst Ausschluss höhergradiger Herzrhythmusstörungen	Keine Einschränkungen
<i>Supraventrikuläre Tachykardie</i>	Häufig wegen akzessorischer AV-Leitungsbahn, Katheterablation notwendig	Nach erfolgter Therapie/Ablation: keine Einschränkungen
<i>Ventrikuläre Tachykardie (VT)</i>	Zunächst ausführliche rhythmologische Diagnostik notwendig, Risiko für plötzlichen Herztod (SCD) in Abhängigkeit von der Ursache	Zunächst Sportverbot
<i>Ventrikuläre Extrasystolen (VES)</i>	Im Kindesalter häufiger, können auf Myokarditis, hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie (HOCM), arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie (ARVD) hinweisen, daher zunächst Ausschluss	
– <i>Idiopathische VES</i>	Ausschluss struktureller/arrhythmogener Ursache	Keine Einschränkungen
– <i>Polymorphe VES</i>	Ausschluss struktureller/arrhythmogener Ursache	Trainingspause für 3 bis 6 Monate Nach Reevaluation asymptomatisch: keine Einschränkungen
<i>Idioventrikulärer Rhythmus</i>	Ausschluss struktureller/arrhythmogener Ursache	Keine Einschränkungen
<i>Idiopathische monomorphe VT</i>	Jährliche Kontrollen, nach Ablation oder Beginn der medikamentösen Therapie alle 3 bis 12 Monate	Asymptomatisch, kurz anhaltend (kurze Salve): keine Einschränkungen Nach Ablation: keine Einschränkungen Nach Beginn med. Therapie (kein Rezidiv): keine Belastungsspitzen, kein Leistungssport
Ionenkanalerkrankungen		
<i>Long-QT-Syndrom (LQTS)</i>	Erhöhtes Risiko für plötzlichen Herztod Cave: bei Sport Gefahr des Auftretens lebensbedrohlicher Arrhythmien, wenn symptomatisch: ICD Kontrollen alle 3 bis 12 Monate, wenn stabil: jährlich	Symptomatisch (nach ICD): nur geringe Belastung, kein LSP. LQTS-1, asymptomatisch, Genträger, normale QT-Zeit: kein Wassersport. Asymptomatisch, QT > 500 ms: nur geringe Belastung, kein Leistungssport. VT trotz Betablockern, Therapie ggf. ICD: kein Sport. LQTS-3, asymptomatisch, Genträger, normale QT-Zeit: keine Einschränkungen. Asymptomatisch, QT verlängert: keine Einschränkungen im Freizeitsport, im Leistungssport geringe Belastung. Andere/medizinische Indikationen: Asymptomatisch, Genträger, normale QT-Zeit: keine Einschränkungen. Asymptomatisch, QT verlängert: geringe bis mittlere Belastung
<i>Brugada-Syndrom</i>	Bei Synkope oder ventrikulärer Tachykardie: Kontrollen alle 3 bis 6 Monate	Genträger, keine EKG-Veränderungen: keine Einschränkungen im Freizeitsport, im Wettkampf nur leichte Belastung
<i>Katecholamin-sensitive polymorphe ventrikuläre Tachykardie (CPVT)</i>	Cave: bei Sport Gefahr des Auftretens lebensbedrohlicher Arrhythmien, regelmäßige Kontrollen (asymptomatisch: jährlich, symptomatisch: alle 3–6 Monate)	Asymptomatisch: Freizeitsport mit geringer Belastung Symptomatisch: kein Sport
<i>Short-QT-Syndrom</i>	Eher keine Assoziation mit Sport, jährliche Kontrollen	Leistungssport nur mit geringer statischer und dynamischer Belastung

Quelle: mod. nach (5, 17, 20, 21, 24–28)

sportmotorische Status erhoben. Etwaige Defizite oder Entwicklungsverzögerungen können so erfasst und wenn nötig kann eine Therapie eingeleitet werden (5) (s. *Tabelle 2*).

3. *EKG*: Bei gesunden Sportlern erfolgt gemäss Empfehlungen der jeweiligen Fachgesellschaften oder Verbände die Durchführung eines Ruhe-EKG, während dieses bei Kindern mit angeborenem Herzfehler als obligat anzusehen ist. Mögliche Arrhythmien, Erregungsausbreitungs- beziehungsweise -rückbildungsstörungen oder Hypertrophiezeichen können diagnostiziert werden (5, 20).

Bei ausgiebiger sportlicher Aktivität kann es bereits im Kindes- und Jugendalter zu Anpassungsvorgängen am Herzen kommen. EKG-Veränderungen werden anhand spezifischer Kriterien in physiologische und pathologische unterschieden; sie finden im Rahmen der Interpretation des EKG für Jugendliche (älter als 14 Jahre) und Erwachsene Anwendung (21, 22).

4. *Echokardiografie*: Auch eine Echokardiografie ist im Rahmen der sportmedizinischen Untersuchung herzkranker Kinder oder Jugendlicher, im Gegensatz zu gesunden Kindern, als obligater Untersuchungsbestandteil zu betrachten. Hinsichtlich der Frage nach Sporttauglichkeit werden Anatomie, etwaige Restdefekte, Funktion des Herzens und Hämodynamik beurteilt (5, 20).

Weitere, fakultative Untersuchungen werden bei Auffälligkeiten in Anamnese, klinischer Untersuchung, Ruhe-EKG und Echokardiografie ergänzt.

Fakultative Bestandteile sportmedizinischer Untersuchungen von Kindern und Jugendlichen mit angeborenen Herzerkrankungen sind die Spiroergometrie und das Belastungs-EKG: Bei älteren Kindern (ab etwa 6 Jahren) kann ergänzend zum Ruhe-EKG eines unter Belastung abgeleitet werden. Weiterhin können Blutdruck- und Herzfrequenzverhalten vor, während und nach der Belastung beurteilt sowie verschiedene Belastungsbereiche und die maximale körperliche Leistungsfähigkeit (u.a. VO₂ max) ermittelt und etwaige Kreislaufinsuffizienzzeichen, belastungsinduzierte Herzrhythmusstörungen oder Ischämien erfasst werden (5, 6). Je nach Fragestellung können weitere Untersuchungen ergänzt werden (s. *Tabelle 3*).

Untersuchungsergebnisse und Interpretation

Bei gesunden Kindern und Jugendlichen erfolgt im Anschluss an die sportmedizinische Untersuchung eine Beurteilung der Sporttauglichkeit (23):

- sportgesund
- sportgesund mit Einschränkungen
- nicht sportgesund.

Eine solche Einteilung gestaltet sich bei Kindern mit Herzerkrankungen schwierig. In Abhängigkeit von der jeweiligen Grunderkrankung gilt es, verschiedene Aspekte zu berücksichtigen. Die kinder-kardiologische Leitlinie zum Sport bei angeborenen Herzerkrankungen (5) sieht deshalb vor, dass Kinder und Jugendliche mit einer angeborenen Herzerkrankung eine umfangreiche Untersuchung durch einen Kinderarzt mit der Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie erhalten sollen und ein Sportmediziner beratend hinzugezogen wird (5). In der

Tabelle 4 werden die aktuellen Sportempfehlungen für Kinder und Jugendliche entsprechend der Grunderkrankung zusammengefasst (online verfügbar unter www.rosenfluh.ch/paediatric-2019-03).

Fazit

Körperliche Bewegung und Sport sind essenziell für die körperliche und psychische Entwicklung von Kindern und Jugendlichen, insbesondere von denjenigen mit chronischen Erkrankungen.

Auch Kinder und Jugendliche mit angeborenen Herzerkrankungen sollten sich regelmässig bewegen, an Schul- und Freizeitsport teilnehmen können und nur bei strenger medizinischer Indikation in der Ausübung sportlicher Aktivität eingeschränkt werden.

Im Rahmen einer ausführlichen kardiologisch orientierten sportmedizinischen Untersuchung können Gesundheitszustand und körperliche Leistungsfähigkeit überprüft werden. Anschliessend ist es möglich, individuelle an Grunderkrankung, Operationen und Restbefunde angepasste Bewegungsempfehlungen zu formulieren und das Trainingspensum festzulegen.

Ergänzend zu Schul- und Freizeitsportangeboten können spezielle Bewegungsprogramme (Kinderherzsportgruppen [29], KidsTUMove [30]) körperliche Aktivität in einem überwachten Umfeld gewährleisten, um psychosoziale Unterstützung und eine Verbesserung der motorischen und koordinativen Fertigkeiten von Kindern und Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern zu erzielen (31).

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Friederike Wippermann
Lehrstuhl für Präventive Pädiatrie
Fakultät für Sport- und Gesundheitswissenschaften
Technische Universität München
Uptown München, Campus D
Georg Brauchle Ring 62
D-80992 München
E-Mail: friederike.wippermann@tum.de

Interessenlage: Die Autoren erklären, dass keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel bestehen.

Literatur:

1. Siaplaouras J, Albrecht C, Apitz C: Sport mit angeborenem Herzfehler – Wo stehen wir 2017? *Swiss Sports & Exercise Medicine* 2017; 65(3): 60–64.
2. Hills AP, King NA, Armstrong TP: The contribution of physical activity and sedentary behaviours to the growth and development of children and adolescents: implications for overweight and obesity. *Sports Med* 2007; 37(6): 533–545.
3. Dordel S et al.: Zur Wirksamkeit motorischer Förderung von Kindern mit (teil-)korrigierten angeborenen Herzfehlern. *Deutsche Zeitschrift für Sportmedizin* 1999; 50(2): 41–46.
4. WHO. Physical activity and young people: www.who.int/dietphysicalactivity/factsheet_young_people/en/
5. Hager A et al.: Leitlinie Pädiatrische Kardiologie. Sport bei angeborenen Herzerkrankungen. Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie. www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user_upload/Leitlinien/LL%20Sport_20150504.pdf
6. Duppen N et al.: Systematic review of the effects of physical exercise training programmes in children and young adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2013; 168(3): 1779–1787.
7. Raschka C, Nitsche L (Hrsg.): *Praktische Sportmedizin*. Thieme, Stuttgart, 2016.
8. Dickhuth HH et al.: *Sportmedizin für Ärzte. Lehrbuch auf der Grundlage des Weiterbildungssystems der Deutschen Gesellschaft für Sportmedizin und Prävention (DGSP)*. Deutscher Ärzteverlag, Köln 2010.
9. Mitchell JH, Haskell WL, Raven PB: Classification of sports. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24(4): 864–866.

10. Takken T et al.: Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology. *Eur J Prev Cardiol* 2012; 19(5): 1034–1065.
11. Förster H, Hebestreit H: Sport und Sporttauglichkeitsuntersuchung. In: Hebestreit H (Hrsg.): *Kinder- und Jugendsportmedizin*. Thieme, Stuttgart 2002; 56–72.
12. Löllgen H, Leyk D, Hansel J: Sportärztliche Vorsorgeuntersuchung im Breiten- und Freizeitsport: Internistisch-kardiologische Aspekte. *Dtsch Z Sportmed* 2010; 107: 742–749.
13. Stout KK et al.: Chronic heart failure in congenital heart disease: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2016; 133(8): 770–801.
14. Sportmedizinischer Untersuchungsbogen, DFB-Talentförderprogramm, Leistungszentren, A- und B-Junioren Bundesliga 2013. Available from: www.vbg.de/SharedDocs/Medien-Center/DE/Faltblatt/Branchen/Sport/Sportmedizinischer_Untersuchungsbogen_Fussball_A_und_B_Junioren_Bundesliga.pdf
15. Deutsche Gesellschaft für Sportmedizin und Prävention: S1-Leitlinie.Vorsorgeuntersuchung im Sport. 2007. Available from: www.dgsp.de/_downloads/allgemein/S1_Leitlinie.pdf.
16. Gesellschaft für für Pädiatrische Sportmedizin: Sportmedizinischer Untersuchungsbogen für Kinder und Jugendliche. Available from: www.kindersportmedizin.org/download/allgemeine-downloads
17. Rosenhagen A, Vogt L, Banzer W: Sportmedizinische Untersuchungen bei Kindern und Jugendlichen. *Monatsschrift Kinderheilkd* 2008; 156: 14–22.
18. Schober PH, Windhaber J: Sport- und Wettkampftauglichkeitsuntersuchungen im Kindes- und Jugendalter. *Monatsschrift Kinderheilkd* 2014; 162: 207–214.
19. Wippermann F, Oberhoffer R: Sporttauglichkeitsuntersuchungen im Kindes- und Jugendalter – kardiale Aspekte. *pädiatrische praxis* 2016; 84: 581–591.
20. Wippermann F, Oberhoffer R, Hager A: Sport bei angeborenen Herzerkrankungen. *Klin Padiatr* 2017(229): 21–26.
21. Pelliccia A et al.: Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC). *Eur Heart J* 2019; 40(1): 19–33.
22. Drezner JA et al.: International criteria for electrocardiographic interpretation in athletes: consensus statement. *Brit J Sport Med* 2017; 51(9): 704–731.
23. Deutsche Gesellschaft für Sportmedizin und Prävention. S1-Leitlinie. Vorsorgeuntersuchung im Sport. 2007; Available from: https://daten2.verwaltungsportal.de/dateien/seitengenerator/leitlinie_vorsorgeuntersuchung_4.10.2007-1-19.pdf.
24. Heidbuchel H et al.: Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports of patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions Part II: Ventricular arrhythmias, channelopathies and implantable defibrillators. *Eur J Cardio Prev R* 2006; 13(5): 676–686.
25. Heidbuchel H et al.: Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports in patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions – Part 1: Supraventricular arrhythmias and pacemakers. *Eur J Cardio Prev R* 2006; 13(4): 475–484.
26. Kuen HP: Sport bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern und anderen Herzerkrankungen. *Pädiatrie* 2009; 1: 9–14.
27. Hirth A et al.: Recommendations for participation in competitive and leisure sports in patients with congenital heart disease: a consensus document. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2006; 13(3): 293–299.
28. Gabriel H: Sport bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern. *Austrian J Cadiol* 2005; 2(7–8): 70–73.
29. Kinderherzsportgruppen e.V.; Braunschweig: Herzkind e.V <http://herzkind.de/ansprechpartner/kinderherzsportgruppen.html>
30. KidsTUMove. <https://www.sg.tum.de/kidstumove/startseite/>
31. Bahlmann J: Sport mit herzkranken Kindern. Die Kinderherzsportgruppe des HERZKIND e.V. *Herzblick* 2007; 3: 9–11.

Tabelle 4:
Sportempfehlungen bei angeborenen Herzerkrankungen

Herzerkrankungen	Hintergründe und Besonderheiten	Sportempfehlungen und Kontrollintervalle
Synkopen		Reflexsynkopen: keine Einschränkungen Synkopen kardialer Ursache: Empfehlung je nach Grunderkrankung
Medizinische Implantate	Bei Herzschrittmacher (HSM) oder implantiertem Defibrillator (ICD) keine Kontakt- und Ballsportarten wegen der Gefahr der Beschädigung des Devices oder des Auftretens von Herzrhythmusstörungen, bei sonstigen Implantaten liegen keine Daten zu möglicher Beschädigung durch Sport vor. ICD-Kontrolle alle 6 Monate.	HSM: geringe bis mittlere Belastung, kein Tauchen > 20 m Tiefe ICD: nur geringe bis mittlere Belastung, keine Sportarten mit Gefahr von Synkopen in den ersten 3 Monaten Herzklappen, Stents: je nach Reststenose (siehe unten)
Antikoagulation		Keine Sportarten mit hohem Verletzungsrisiko
Nach Herzkatheter/Operation	Abhängig von der Grunderkrankung, OP, etwaigen Komplikationen, Restbefunden, Medikation etc. Einzelfallentscheidung	Nach unkompliziertem Eingriff: 1 Woche Sportpause Nach Sternotomie: 6 Wochen Sportpause (keine Kontaktsportarten)
Strukturelle Herzfehler <i>Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA)</i>	Links-rechts-Shunt, Volumenbelastung linkes Atrium (LA) und linker Ventrikel (LV) möglich, bei Dilatation: Indikation zum Verschluss	Nicht hämodynamisch wirksam/nach Verschluss: keine Einschränkungen Nach OP: 3 Monate kein Sport Nach katheterinterventionellem Verschluss: 1 Monat kein Sport Bei portaler Hypertension (PHT): Grundlagentraining
<i>Atriumseptumdefekt (ASD)</i>	Links-rechts-Shunt auf Vorhofebene, Volumenbelastung und Dilatation von rechtem Atrium (RA) und rechtem Ventrikel (RV) möglich, dann Indikation zum Verschluss, selten belastungsinduzierte Arrhythmien	Präoperativ: asymptomatisch: keine Einschränkungen. Symptome: niedrige dynamische und statische Belastung (je nach Schweregrad) Postoperativ: kein Restshunt und asymptomatisch: keine Einschränkungen
<i>Ventrikelseptumdefekt (VSD)</i>	Links-rechts-Shunt auf Ventrikelenebene, Volumenbelastung und Dilatation des LA und LV möglich, bei PHT (pulmonale Hypertension): Indikation zum frühen Verschluss, Volumenbelastung des LV möglich, dann Symptome einer Linksherzinsuffizienz	Präoperativ: asymptomatisch: keine Einschränkungen. Nicht restriktiver VSD/Eisenmenger: Grundlagentraining Postoperativ: asymptomatisch: keine Einschränkungen. Eisenmenger: Grundlagentraining
<i>Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)</i>	Häufig frühzeitig Herzinsuffizienz, häufig assoziiert mit M. Down, Korrektur im Säuglingsalter	Postoperativ: asymptomatisch: keine Einschränkungen, moderate AV-Insuffizienz: mittlere dynamische und statische Belastungen. Grunderkrankung nimmt Einfluss
<i>Lungenvenenfehlmündung</i>	Partiell oder total, Zeitpunkt der Korrektur abhängig von Ausmass, Begleiterkrankungen und Volumenbelastung, bei PHT oder Herzinsuffizienz frühzeitige Korrektur	Postoperativ: asymptomatisch: keine Einschränkungen
<i>Aortendilatation und -dissektion</i>	Empfehlungen abhängig von der Schwere des Befundes und möglichen Begleiterkrankungen, jährliche Kontrollen	Aortendilatation > 2 s: geringe bis mittlere Belastung, keine statische Belastung, keine Kontaktsportarten, keine Wettkämpfe Bindegewebeerkrankung mit Aortenbeteiligung (Marfan-, Loeys-Dietz-Syndrom): Einzelfallentscheidung Aortendissektion Typ B (nicht operationspflichtig): ggf. leichte dynamische Belastung, keine statische Belastung
<i>Aortenisthmusstenose</i>	Ggf. Blutdruckdifferenz rechter/linker Arm, obere/untere Extremität; häufig (auch nach Korrektur) arterielle Hypertonie in Ruhe und/oder unter Belastung; dann antihypertensive Therapie und ggf. Reevaluation	Immer: Gradient > 20 mmHg o. arterielle Hypertonie: nur dynamische Belastung geringer Intensität, keine statischen Belastungen Präoperativ: ohne signifikanten Gradienten oder höhergradige Dilatation: keine Einschränkungen Postoperativ: kein Leistungssport für 6 Monate, keine rein statischen Belastungen
<i>Aortenklappenstenose</i>	Druckbelastung und möglicherweise Hypertrophie von LV, Einteilung des Schweregrades notwendig, Gradient > 70–80 mmHg: Korrektur; ST-Strecken-Veränderungen oder Herzrhythmusstörungen beachten	Prä- und postoperativ: leichte Stenose: keine Einschränkungen, mittel- bis hochgradige Stenose: geringe Belastungen, kein Leistungssport
<i>Pulmonalklappenstenose</i>	Druckbelastung und möglicherweise Hypertrophie von RV, Einteilung des Schweregrades notwendig, wenn Gradient > 50 mmHg: Korrektur	Keine rein statischen Belastungen. Leichte Stenose: keine Einschränkungen. Mittel- bis hochgradige Stenose: mittlere Belastungen, kein Leistungssport
<i>Fallot-Tetralogie (TOF)</i>	Häufigster zyanotischer Herzfehler, postoperativ häufiger Pulmonalklappeninsuffizienz, ventrikuläre Herzrhythmusstörungen; körperliche Belastbarkeit kann dann eingeschränkt sein	Postoperativ: asymptomatisch ohne Restshunt oder Arrhythmien: keine Einschränkungen, Pulmonalklappeninsuffizienz oder ventrikuläre Arrhythmien: nur dynamische Belastungen geringer Intensität
<i>Transposition der grossen Gefässe (TGA)</i>	Ohne Pulmonalklappenstenose: OP im Neugeborenenalter, ggf. Koronararterienstenosen, daher regelmässig Beurteilung der Myokardperfusion notwendig Bei Patienten mit Vorhofumkehr erhöhtes Risiko für Herzrhythmusstörungen, eingeschränkte Belastbarkeit	Postoperativ (nach Switch-OP): asymptomatisch: keine Einschränkungen; eingeschränkte Ventrikelfunktion: geringe bis mittlere Belastungen Postoperativ (nach Vorhofumkehr): geringe bis mittlere Belastungen
<i>Univentrikuläres Herz, Fontanzirkulation</i>	Körperliche Belastbarkeit abhängig von Herzfehler, Restbefunden und Begleiterkrankungen (Herzrhythmusstörungen, Grad der Herzinsuffizienz)	Geringe bis mittlere dynamische und statische Belastungen, kein Leistungssport
<i>Eisenmenger/Zyanose</i>	Zyanose kann sich unter Belastung verstärken	Geringe dynamische Belastungen, kein Leistungssport

Fortsetzung Tabelle 4

<i>Pulmonale Hypertonie</i>	Kein Shunt => Gefahr von Synkopen	PHT mit Rechts-links-Shunt; asymptomatisch: keine Einschränkungen Kein Shunt: geringe dynamische und statische Belastung ohne Leistungsdruck Bei Synkopen: nur minimale Belastung
Kardiomyopathien		
<i>Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM)</i>	Mindestens jährliche Kontrollen	Asymptomatisch; Genträger: Freizeitsport keine Einschränkungen; Leistungssport nur mit geringer Belastung. Phänotyp, aber Septum oder Dicke der Hinterwand < 30 mm bzw. Z-Wert < 6: Freizeitsport nur mit geringer/mittlerer Belastung; Leistungssport nur mit geringer Belastung. Hinterwanddicke > 30 mm oder Z-Wert > 6: Freizeitsport nur mit geringer Belastung, kein Leistungssport
<i>Dilatative Kardiomyopathie (DCM)</i>	Kontrolle alle 3 bis 6 Monate	Freizeitsport nur mit geringer statischer und geringer bis mittlerer dynamischer Belastung; kein Leistungssport
<i>Non-compaction Kardiomyopathie (NCCM)</i>	Jährliche Kontrollen	Keine Dilatation, Normalbefund im EKG: Empfehlungen unklar
<i>Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC)</i>	Jährliche Kontrollen	Asymptomatisch: Genträger: keine Einschränkungen, ggf. keine hohen dynamischen Belastungen Symptomatisch: Therapie ICD: Sport meiden; kein Leistungssport
Myokarditis	Sonderfall! Meist erworben, Myokarditisrisiko bei angeborenen Herzerkrankungen erhöht, Kontrolle alle 6 bis 12 Monate	Kein Sport für 6 Monate
Rhythmologische Herzfehler		
<i>Supraventrikuläre Arrhythmie (SVES)</i>	Im Kindesalter häufiger, zunächst Ausschluss höhergradiger Herzrhythmusstörungen	Keine Einschränkungen
<i>Supraventrikuläre Tachykardie</i>	Häufig wegen akzessorischer AV-Leitungsbahn, Katheterablation notwendig	Nach erfolgter Therapie/Ablation: keine Einschränkungen
<i>Ventrikuläre Tachykardie (VT)</i>	Zunächst ausführliche rhythmologische Diagnostik notwendig, Risiko für plötzlichen Herztod (SCD) in Abhängigkeit von der Ursache	Zunächst Sportverbot
<i>Ventrikuläre Extrasystolen (VES)</i>	Im Kindesalter häufiger, können auf Myokarditis, hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie (HOCM), arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie (ARVD) hinweisen, daher zunächst Ausschluss	
– <i>Idiopathische VES</i>	Ausschluss struktureller/arrhythmogener Ursache	Keine Einschränkungen
– <i>Polymorphe VES</i>	Ausschluss struktureller/arrhythmogener Ursache	Trainingspause für 3 bis 6 Monate Nach Reevaluation asymptomatisch: keine Einschränkungen
<i>Idioventrikulärer Rhythmus</i>	Ausschluss struktureller/arrhythmogener Ursache	Keine Einschränkungen
<i>Idiopathische monomorphe VT</i>	Jährliche Kontrollen, nach Ablation oder Beginn der medikamentösen Therapie alle 3 bis 12 Monate	Asymptomatisch, kurz anhaltend (kurze Salve): keine Einschränkungen Nach Ablation: keine Einschränkungen Nach Beginn med. Therapie (kein Rezidiv): keine Belastungsspitzen, kein Leistungssport
Ionenkanalerkrankungen		
<i>Long-QT-Syndrom (LQTS)</i>	Erhöhtes Risiko für plötzlichen Herztod Cave: bei Sport Gefahr des Auftretens lebensbedrohlicher Arrhythmien, wenn symptomatisch: ICD Kontrollen alle 3 bis 12 Monate, wenn stabil: jährlich	Symptomatisch (nach ICD): nur geringe Belastung, kein LSP. LQTS-1, asymptomatisch, Genträger, normale QT-Zeit: kein Wassersport. Asymptomatisch, QT > 500 ms: nur geringe Belastung, kein Leistungssport. VT trotz Betablockern, Therapie ggf. ICD: kein Sport. LQTS-3, asymptomatisch, Genträger, normale QT-Zeit: keine Einschränkungen. Asymptomatisch, QT verlängert: keine Einschränkungen im Freizeitsport, im Leistungssport geringe Belastung. Andere/medizinische Indikationen: Asymptomatisch, Genträger, normale QT-Zeit: keine Einschränkungen. Asymptomatisch, QT verlängert: geringe bis mittlere Belastung
<i>Brugada-Syndrom</i>	Bei Synkope oder ventrikulärer Tachykardie: Kontrollen alle 3 bis 6 Monate	Genträger, keine EKG-Veränderungen: keine Einschränkungen im Freizeitsport, im Wettkampf nur leichte Belastung
<i>Katecholamin-sensitive polymorphe ventrikuläre Tachykardie (CPVT)</i>	Cave: bei Sport Gefahr des Auftretens lebensbedrohlicher Arrhythmien, regelmäßige Kontrollen (asymptomatisch: jährlich, symptomatisch: alle 3–6 Monate)	Asymptomatisch: Freizeitsport mit geringer Belastung Symptomatisch: kein Sport
<i>Short-QT-Syndrom</i>	Eher keine Assoziation mit Sport, jährliche Kontrollen	Leistungssport nur mit geringer statischer und dynamischer Belastung

Quelle: mod. nach (5, 17, 20, 21, 24–28)