

Kasuistik: Vitienverdacht bei Kindern

IN ÖSTERREICH sind derzeit etwa 800 Kinder pro Geburtsjahrgang von einer angeborenen Fehlbildung des Herzens oder der großen Gefäße betroffen. Mittlerweile erreicht der weitaus größte Teil der Betroffenen das Erwachsenenalter. Diese Prognoseverbesserung ist eng mit einer frühzeitigen Diagnostik verbunden.

DIE PATIENTIN A. B. wurde als erstes Kind der Familie entbunden. Die gynäkologische Anamnese wird als unauffällig angegeben, es sind 2 präpartale Ultraschalluntersuchungen vermerkt; die erste in der 16.–20. Schwangerschaftswoche wie auch die zweite in der 30.–34. Schwangerschaftswoche werden als unauffällig befundet. Der Schwangerschaftsverlauf ist unkompliziert, und die Geburt erfolgt ohne Besonderheiten.

Die erste Untersuchung wird vom Hausarzt durchgeführt und mit einem Normalbefund dokumentiert. Die weiteren Mutter-Kind-Pass-Untersuchungen wurden wie vorgesehen zeitgerecht beim praktischen Arzt durchgeführt; in der 4.–6. Lebenswoche, im 3.–5. Lebensmonat; im 7.–9. Lebensmonat; im 10.–14. Lebensmonat; im 22.–26. Lebensmonat ist jeweils ein altersgemäßer Befund vermerkt.

Aus Urlaubsgründen erfolgt im Alter von 2 1/2 Jahren eine Vorstellung beim Kinderarzt, dort wird ein Herzgeräusch bei sonstigem altersgemäßem Befund festgestellt und eine weitere Abklärung nachdrücklich empfohlen, die die Eltern aber nicht wahrnehmen.

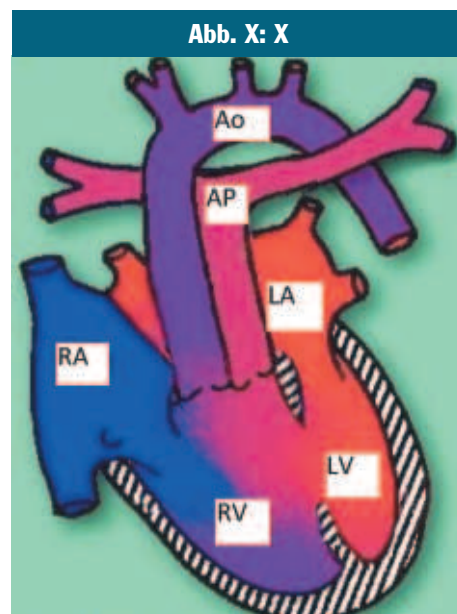
Im Alter von 6 Jahren schließlich Vorstellung beim Kinderkardiologen wegen bläulicher Lippen und Leistungsabfall; zu diesem Zeitpunkt ist ein markantes raues protomesosystolisches Herzgeräusch hörbar. Die Echokardiographie ergibt die Diagnose „Double Outlet Right Ventricle“; es erfolgt eine Zuweisung zur weiteren Therapie an eine Universitätskinderklinik. Dort wird zunächst von einer Operation wegen der pulmonalen Hypertonie abgeraten und eine medikamentöse Therapie mit Bosentan emp-

fohlen. Auch eine „Second Opinion“ in Berlin ergibt den Befund einer inoperablen pulmonalen Hypertonie und die Empfehlung einer medikamentösen Dauertherapie mit Bosentan.

Letztendlich ist durch die verspätete Diagnose eine inoperable Situation entstanden, die nur mehr durch eine massive medikamentöse Therapie behandelt werden kann und eine eingeschränkte Prognose erwarten lässt.

DIE ZUGRUNDE LIEGENDE PROBLEMATIK

Das Double Outlet Right Ventricle ist ein Vitium, bei dem die Aorta und auch die Arteria pulmonalis überwiegend aus dem rechten Ventrikel entspringen und nicht wie gewöhnlich aus dem linken Ventrikel. Es besteht immer ein Ventrikelseptumdefekt, um einen funktionierenden Kreislauf zu ermöglichen. Andere Herzfehlbildungen wie Pulmonalstenosen können vorkommen, auch eine Transposition der großen Arterien, die in diesem Fall als d- bzw. l-Malposition bezeichnet werden, kann bestehen. Die Ausprägung dieses Herzfehlers kann sehr unterschiedlich sein, die Hauptproblematik liegt in einer Vermischung von arteriellem und venösem Blut, woraus eine Hypoxämie resultieren kann. Einen wichtigen Einfluss auf die Hämodynamik und die klinische Ausprägung haben die Lage des VSD sowie das Vorhandensein und die Ausprägung einer Pulmonalstenose. Wenn – wie dieser Patientin – die Diagnose erst sehr verspätet gestellt wird, kommt es zur pulmonalen Hypertonie, die die Korrekturoperation erschweren oder sogar verunmöglichen kann.



schlechte Qualität

Die chirurgische Korrektur mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine hängt von der Schwere der Ausprägung ab. Das Ziel ist die Herstellung einer normalen oder weitestgehend der Norm angenäherten Anatomie. Bei komplexen Formen sind Probleme in weiterer Folge möglich. Eine geringgradige weiter bestehende Stenose oder Insuffizienz der Pulmonalstenose kann an Bedeutung gewinnen und eine spätere Operation notwendig machen. Ein kleiner weiter bestehender VSD hat in der Regel keine Bedeutung. Eine Stenose der Ausflussbahn des linken Ventrikels bzw. der Aortenklappe kann einen erneuten Eingriff notwendig machen. Da diese Operation oft in der Nähe des Erregungsleitungssystems liegt, können bleibende Herzrhythmusstörungen auftreten. Allgemeine Prognosen sind angesichts der Vielfältigkeit dieses Herzfehlers kaum möglich.

Wesentlich ist also die rechtzeitige Diagnose, um diese Komplikation hintanzuhalten.

Ein derartiger Herzfehler kann bereits bei der Geburt offensichtlich sein, manchmal bleibt er jedoch jahrelang unbemerkt. Mittels Ultraschalluntersuchung ist es grundsätzlich möglich, beim Ungeborenen bereits ab der 16. Schwangerschaftswoche Fehlbildungen des fetalen Herzens zu diagnostizieren. Eine verlässliche Untersuchung ist aber erst ab der 20. Schwangerschaftswoche möglich. Der Ultraschall wird in der Regel vom betreuenden Gynäkologen durchgeführt. Häufig ist nach der Geburt ein Systolikum feststellbar.

DIAGNOSTIK

Etwa 8–10 von 1.000 Kindern leiden an einer angeborenen Fehlbildung des Herzens oder der großen Gefäße, mittlerweile erreicht der weitaus größte Teil der Betroffenen das Erwachsenenalter. Diese Prognoseverbesserung ist eng mit einer frühzeitigen Diagnostik verbunden. In Österreich sind derzeit etwa 800 Kinder pro Geburtsjahrgang betroffen.

Kinder haben ein sehr breites Spektrum unterschiedlicher Herzfehler; Aussagen über Prognose und Art der Therapie sind nur bei genauer Kenntnis des individuellen Herzfehlers möglich.

Zur Früherkennung ist es wichtig, die Symptome zu kennen: Manche Kinder werden unmittelbar nach der Geburt auffällig, etwa durch Zyanose, Atem- oder Trinkschwierigkeiten, bei anderen wird der Fehler erst im Alter von einigen Tagen, Wochen, Monaten oder gar nach Jahren bemerkt. Bei der kardialen Beurteilung von Patienten mit Verdacht auf ein kongenitales Vitium benötigt es immer einen genauen Status. Anhand der Auskul-

tation der Herztöne kann auf Herzklappenfehler oder beispielsweise einen Ventrikel- oder Vorhofseptumdefekt geschlossen werden. Gewisse Auskultationsbefunde sind sehr spezifisch, wie etwa ein Decrescendogeräusch bei der Aorteninsuffizienz.

Das Double Outlet Right Ventricle führt erst zu einem späteren Zeitpunkt im Leben zu einer meist auch schwächeren Zyanose. Hier wird deutlich, dass das enge Netz der Mutter-Kind-Pass-Untersuchungen sehr wichtig für die Früherkennung ist. Weitere typische Symptome wären: Tachykardie, Tachypnoe, eine auffallend angestrenzte und beschleunigte Atmung, Entwicklung von Ödemen, schnelle Erschöpfbarkeit und schlechtes Gedeihen. Säuglinge trinken schlecht, nehmen wenig zu. Bei vielen Kindern gibt es aber zunächst wenig Symptome, Hauptmerkmal ist das Herzgeräusch, wodurch der Stellenwert einer genauen Auskultation – eventuell bei unruhigem Kind im Rahmen einer eigenen weiteren Kontrolle – betont wird.

Dieses neu diagnostizierte Herzgeräusch stellt eine der häufigsten Ursachen der Zuweisung zum Kinderkardiologen dar. In der Altersgruppe vom 1. bis zum 14. Lebensjahr ist – je nach Literaturquelle – bei zwischen 32% und 75% aller Kinder ein Herzgeräusch feststellbar. Bei dem überwiegend größten Teil dieser Herzgeräusche handelt es sich um ein akzidentelles Herzgeräusch (Wachstumsgeräusch), dennoch sollte eine Abklärung und somit der Ausschluss eines Herzfehlers durchgeführt werden, da etwa jedes hundertste dieser Kinder auch tatsächlich einen zugrunde liegenden Herzfehler hat. Eine möglichst frühzeitige Diagnostik zur Vermeidung von Komplikationen ist anzustreben. Ein typisches Beispiel wäre der

unentdeckte ASD II, der bei einer Therapie jenseits des 40. Lebensjahres eine Mortalität von bis zu 50% aufweist.

Viele Patienten mit angeborenen Herzfehlern bedürfen auch nach einem primär erfolgreichen Eingriff einer kinder-kardiologischen Weiterbetreuung. Besonderer Beachtung bedürfen Rest- und Folgezustände nach operativer Behandlung.

Der klassische Weg der Durchuntersuchung mit Überweisung zu EKG und Thoraxröntgen hat sich als wesentlich ineffektiver und teurer erwiesen als die möglichst frühzeitige Überweisung zum pädiatrischen Kardiologen, der dann entscheidet, ob eine Echokardiographie erforderlich ist. Als State of the Art ist die möglichst frühzeitige Überweisung zur Abklärung bei einem Kinderkardiologen publiziert.

Zum einen ist eine schnelle Diagnostik bei jedem tatsächlichem Vitium natürlich von Vorteil; mit der Diagnose „Herzfehler“ beim Kind konfrontiert zu werden zählt aber auch zu den erschreckendsten Erlebnissen, denen man als Elternteil begegnen kann. Oftmals wird die Diagnose „Herzgeräusch“ von den Eltern mit „Herzfehler“ gleichgesetzt. Eine möglichst rasche Abklärung ist daher erstrebenswert, auch weil viele schulische und berufliche Entscheidungen (Sportschulen, Turnbefreiung etc.) davon abhängen können.

Literatur beim Verfasser

DDr. PETER VOITL
Ambulatorium für
Kinderkardiologie
www.kinderkardiologie.at

