



Ich habe ein Fontan-Herz

Fontan-Infoheft

Prof. Dr. Nikolaus Haas
Dr. Anja Tengler
Dr. Ulrike Walther
LMU Klinikum, München

Kinder
Herzstiftung 

Das Herz gibt allem,
was der Mensch sieht und hört und weiß,
die Farbe.

- Johann Heinrich Pestalozzi -



Inhalt

Abkürzungen	4		
Vorwort	5		
TEIL 1 Das Ein-Kammer-Herz und die Fontan-Operation		TEIL 3 Halbes Herz – volles Leben: Fontan im Alltag	
1. Wie funktioniert ein Herz eigentlich?	6	1. Ernährung – Besonderheiten bei Herzkindern	32
2. Das Ein-Kammer-Herz	7	2. Medikamente	33
2.1. Formen des Ein-Kammer-Herzens	8	3. Naturheilkunde und Homöopathie	33
2.1.1. Hypoplastisches Linksherzsyndrom	8	4. Impfungen	33
2.1.2. Hypoplastisches Rechtsherzsyndrom	10	5. Endokarditisprophylaxe	34
2.1.3. Reines Ein-Kammer-Herz (singulärer Ventrikel, DILV)	12	6. Wachstum und Gedeihen	35
2.2. Warum geht es nicht mit einem halben Herzen?	13	7. Pubertät – Alles ändert sich	35
3. Operationsschritte der Kreislaufftrennung	14	8. Familienleben/Geschwister	35
3.1. Erster Schritt des Fontan-Verfahrens	16	9. Kindergarten	36
3.1.1. Norwood-OP	17	10. Schule	37
3.1.2. Damus-Kaye-Stansel-OP	18	11. Ausbildung und Studium	38
3.1.3. Anlage eines Bändchens	18	12. Arbeitsleben	38
3.1.4. Anlage eines Shunts	18	13. Soziales	38
3.1.5. Ductusstent	18	14. Freizeit/Sport	40
3.1.6. Gießen Hybrid-Prozedur	19	15. Reisen	41
3.2. Zweiter Schritt des Fontan-Verfahrens	20	16. Partnerschaft und Familienplanung	42
3.2.1. Glenn-Anastomose	21		
3.2.2. Hemifontan-Operation	22	TEIL 4 Langzeitverlauf mit einem Fontan-Herz	
3.3. Dritter Schritt: die komplette Kreislaufftrennung	23	1. Was bringt mir die Zukunft?	44
3.3.1. Fontan-Komplettierung mit einem extrakardialen Conduit	24	2. Folgen der Fontan-Operation	45
3.3.2. Fontan-Komplettierung mit einem intrakardialen Tunnel	25	3. Herztransplantation bei univentrikulärer Zirkulation	52
		4. FAQ: Häufige Fragen nach der Fontan-OP	53
		Fazit	56
		Glossar	57
TEIL 2 Die Zeit direkt nach der Fontan-Operation		Impressum	62
1. Nach der Operation auf der Station	26		
1.1. Wie sehen die ersten Tage nach der OP aus?	26		
1.2. Was nach der OP zu Hause zu beachten ist	26		
2. Die Nachsorge nach einer Fontan-Operation	28		
2.1. Wann und wie häufig sind Ambulanzbesuche notwendig?	28		
2.2. Welche Untersuchungen sind nötig und warum?	28		
2.3. Welche Medikamente sind wichtig und dauerhaft nötig?	30		
3. Was ändert sich am Nachsorgeprogramm, wenn ich älter werde?	31		

Abkürzungen

ACE	Angiotensin Converting Enzyme
Ao	Aorta
ASD	Atriumseptumdefekt
ASS	Acetylsalicylsäure
AV-Block	atrioventrikulärer Block
BP	Bronchitis plastica
BVKJ	Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte
DGKJ	Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin
DGPK	Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler e.V.
DILV	Double Inlet Left Ventricle
DKS-OP	Damus-Kaye-Stansel-Operation
DORV	Double Outlet Right Ventricle
ECMO	extrakorporale Membranoxygenierung
EMAH	Erwachsene mit angeborenem Herzfehler
FOR	familienorientierte Rehabilitation
HLHS	hypoplastisches Linksherzsyndrom
HRHS	hypoplastisches Rechtsherzsyndrom
INR	International Normalized Ratio
JEMAH	Jugendliche & Erwachsene mit angeborenem Herzfehler
LA	linkes Atrium
LV	linker Ventrikel
MCT	medium chain triglycerides
OCPA	obere cavopulmonale Anastomose
OP	Operation
PA	Pulmonalarterie
PCPC	partielle cavopulmonale Anastomose
PDA	persistierender Ductus arteriosus
PLE	Protein Losing Enteropathy
RA	rechtes Atrium
RSV	respiratorisches Synzytial-Virus
rt-PA	recombinant tissue plasminogen activator
RV	rechter Ventrikel
SPZ	sozialpädiatrisches Zentrum
SV	singulärer Ventrikel
TA	Trikuspidalatresie
TCPC	totale cavopulmonale Konnektion
TGA	Transposition der großen Arterien
VSD	Ventrikelseptumdefekt
WHO	World Health Organization
ZVK	zentraler Venenkatheter

Vorwort

Francis Fontan war Anfang der 1970er-Jahre Chirurg in Frankreich. Er wagte sich als einer der ersten an die chirurgische Kreislauftrennung von Patienten mit einem Einkammer-Herzen (univentrikuläres Herz). Von Fontans ersten drei Patienten, die er aufgrund einer fehlenden rechten Herzklappe (Trikuspidalatresie) operierte, lebte eine Patientin immerhin über 30 Jahre. Die Patientin heiratete und brachte eine gesunde Tochter zur Welt.

Trotz einiger Veränderungen während der letzten Jahre ist die Operationstechnik auch heute noch nach ihm benannt. Heute bieten Fontan-OPs vielen Kindern mit schwerem Herzfehler eine gute Überlebenschance mit hoher Lebensqualität. Durch die Verbesserungen der Operationsverfahren, die Behandlung auf Intensivstationen und zahlreiche neue Medikamente wurde der Weg für Kinder mit Fontan-Kreislauf in den letzten Jahren stetig leichter.

Viele Kinder müssen schon als Neugeborene erstmals operiert werden, um die Durchblutung des Körpers sicherzustellen und die Lungendurchblutung zu schützen. Ein zweiter Schritt und eine wichtige Voraussetzung für das Fontan-Verfahren ist eine teilweise Trennung der Kreisläufe durch eine sogenannte Glenn- oder Hemifontan-Operation. Diese OP entlastet die Herzkammer von der Volumenbelastung, aber beseitigt die blaue Färbung der Haut (Zyanose) noch nicht. Diese Faktoren wirken sich ungünstig auf die kardiale Funktion sowie auf die körperliche Entwicklung aus.

Während die zweite Operation in den meisten Zentren im Alter zwischen ca. vier bis sechs Monaten erfolgt, werden weitere OPs zwischen dem zweiten und dritten Lebensjahr durchgeführt.

Inzwischen gilt die Kreislauftrennung nach dem Fontan-Prinzip bei allen angeborenen Herzfehlern, die entweder funktionell oder anatomisch eine Korrekturoperation beider Herzkammern nicht zulassen, als die chirurgische Methode der Wahl. Ziel des Eingriffs ist die Palliation – also eine Linderung und Verbesserung – herbeizuführen, da keine Heilung möglich ist. Dennoch bereiten uns heute besonders die Langzeitfolgen der Kreislauftrennung nach dem Fontan-Prinzip, so zum Beispiel die Eiweiß-Verlust-Krankheit, Sorgen. Nach den Ursachen dieser Folgen müssen wir weiter intensiv forschen.

Das vorliegende Heft informiert Sie über die wichtigsten Hintergründe der Herzfehler und Behandlungsstrategien sowie über Besonderheiten, die sich im Rahmen der Nachsorge ergeben. Obwohl aus Gründen der Lesbarkeit im Text die männliche Form gewählt wurde, beziehen sich die Angaben auf Angehörige beider Geschlechter.

Prof. Dr. med. Nikolaus Haas



Direktor der Klinik für Kinderkardiologie &
Pädiatrische Intensivmedizin
LMU München Großhadern

Dr. med. Ulrike Walther



Leitung der Fontan-Ambulanz
Spezialsprechstunde für Patienten mit univentrikulärem Herzen
Kinderkardiologie München Großhadern

Dr. med. Anja Tengler



Teil 1 • Das Ein-Kammer-Herz und die Fontan-Operation

1. Wie funktioniert ein Herz eigentlich?

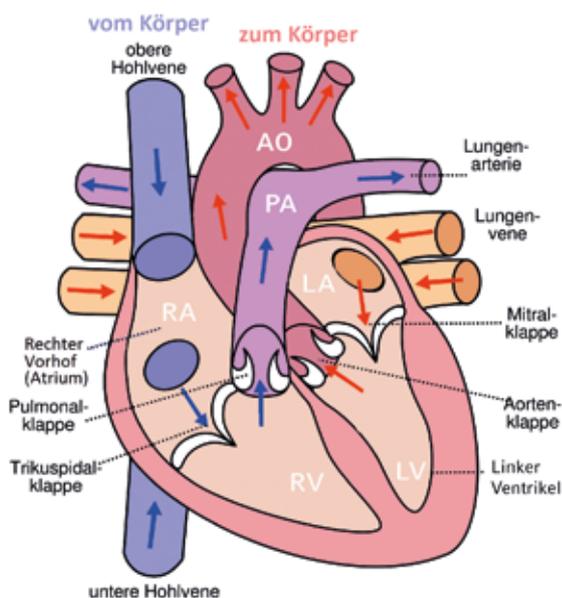
Das Herz hat in der Regel zwei linke und zwei rechte Herzhöhlen. Jede Herzhälfte besteht aus einem Vorhof (Atrium) und einer Hauptkammer (Ventrikel) mit jeweils Blut zuführenden und abführenden Gefäßen (Adern). Normalerweise ist die linke Kammer kräftiger als die rechte Kammer. Die kräftige linke Kammer versorgt den großen Körperkreislauf, die rechte Kammer pumpt das Blut durch die Lunge (kleiner Kreislauf), wo es mit Sauerstoff angereichert wird. Linker und rechter Herzteil sind durch eine Scheidewand voneinander getrennt, die zwischen den Vorhöfen sehr dünn ist, zwischen den Kammern aber aus dicken Muskelschichten besteht. Zur Lenkung des Blutdurchflusses sitzt zwischen Vorhof und Kammer je eine Herzklappe. Die Mitralklappe befindet sich in der linken Herzhälfte. In der rechten Herzhälfte ist die Trikuspidalklappe.

Beide Klappen arbeiten nach dem Prinzip des Rückschlagventils, bewirken also, dass das Blut nur vom Vorhof in Richtung Kammer fließt und nicht in die entgegengesetzte Richtung zurückfließen kann.

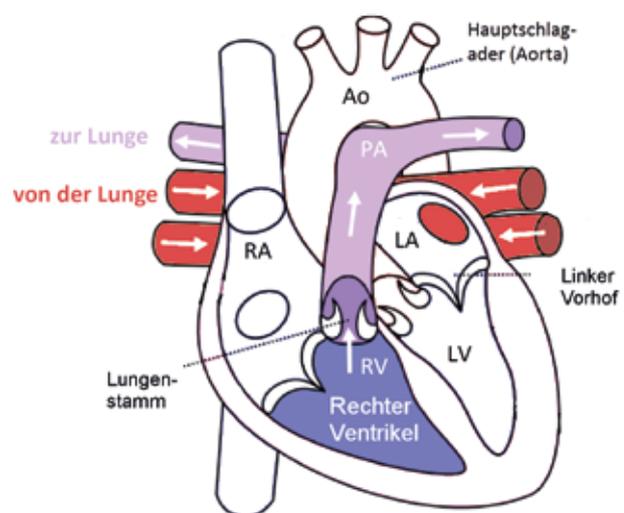
Am Ausgang der Kammern sitzen wiederum zwei Herzklappen, in der linken Herzhälfte die Aortenklappe, in der rechten Hälfte die Pulmonalklappe. Sie dienen ebenfalls der Steuerung des Blutstroms in bestimmte Richtungen, nämlich in den Körper- und in den Lungenkreislauf.

Sauerstoffarmes Blut wird aus oberer und unterer Hohlvene in den rechten Vorhof geleitet und von dort über die Trikuspidalklappe in die rechte Kammer gezogen. Die rechte Kammer pumpt das Blut über die Pulmonalklappe in die Lungenarterien (Pulmonalarterien, Lungenschlagadern) nach links und rechts, die das Blut in die Kapillaren (kleinste Gefäße) der beiden Lungenflügel verteilen. In den kleinen Lungengefäßen wird das Blut mit Sauerstoff angereichert und fließt über die Lungenvenen zurück in den linken Vorhof. Hier wird das Blut über die Mitralklappe in die linke Kammer gezogen. Diese Kammer pumpt das Blut über die Aortenklappe in die Aorta (Hauptschlagader) und damit in Kopf, Arme, Brust, Bauch, Beine, also in den gesamten Körperkreislauf.

Aufbau des Herzens



Blutkreislauf der rechten Herzkammer

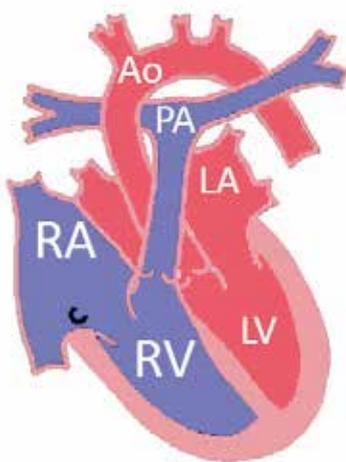


Ao = Aorta, LA = linkes Atrium, LV = linker Ventrikel, PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium, RV = rechter Ventrikel

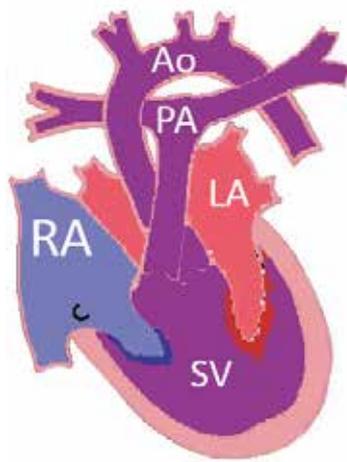
2. Das Ein-Kammer-Herz

Alle Ein-Kammer-Hezen (univentrikuläre Herzen) haben eines gemeinsam: Anstelle von zwei normal großen, voll funktionsfähigen und entsprechend anatomisch angeschlossenen Herzkammern (linker und rechter Ventrikel) existiert oder arbeitet nur eine Kammer als Hauptkammer. Dabei kann die andere Kammer entweder komplett fehlen oder unterentwickelt sein (reines univentrikuläres Herz). Zudem kann eine Trennwand komplett fehlen (riesiger Ventrikelseptumdefekt, VSD) oder eine Kammer zu klein und die andere kompensatorisch zu groß sein (imbalancierte Ventrikel). Auch kann trotz des Vorliegens von zwei gleich großen und gut funktionierenden Herzkammern der Einlassteil (die Klappe zwischen Vorhof und Hauptkammer), die Anordnung der Klappen im Herzen oder der Auslassteil des Herzens (die Klappe zwischen Hauptkammer und Arterie) so angelegt sein, dass eine Trennung des Herzens in zwei gleich gut arbeitende Ventrikel nicht möglich ist. Experten sprechen dann vom funktionell univentrikulären Herz.

Biventrikuläres Herz



Univentrikuläres Herz

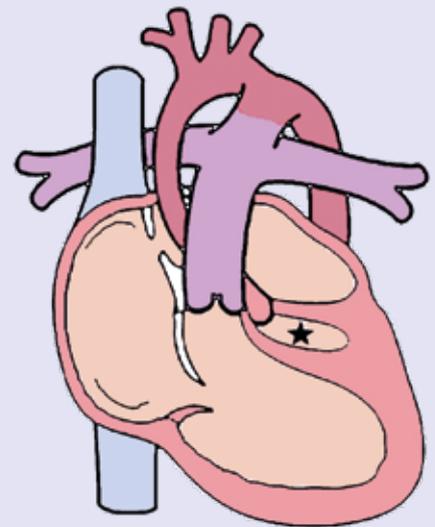


Unterschied zwischen einem Zwei-Kammer- und einem Ein-Kammer-Herz (bi- und univentrikuläres Herz)

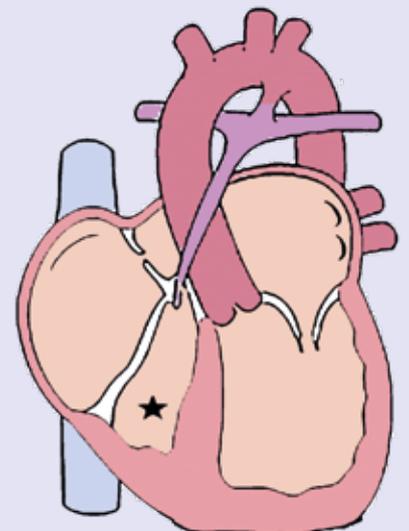
- hellrot = sauerstoffreiches Blut
- blau = sauerstoffarmes Blut
- lila = Mischblut

Ao = Aorta, LA = linkes Atrium, LV = linker Ventrikel, PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium, RV = rechter Ventrikel, SV = singulärer Ventrikel

Ein-Kammer-Herz mit zu kleinem linken Ventrikel (oben, hypoplastisches Linksherzsyndrom, HLHS) und zu kleinem rechten Ventrikel (unten, hypoplastisches Rechtsherzsyndrom, HRHS)



★ linke Kammer (linker Ventrikel, LV) zu klein



★ rechte Kammer (rechter Ventrikel, RV) zu klein

2.1. Formen des Ein-Kammer-Herzens

2.1.1. Hypoplastisches Linksherzsyndrom

Beim hypoplastischen Linksherzsyndrom (HLHS) besteht eine zu kleine Anlage der linken Kammer (Hypoplasie). Zusätzlich finden sich kritische Engstellen (Stenosen) bzw. ein komplettes Fehlen (Atresie) der Mitralklappe und/oder Aortenklappe sowie eine Unterentwicklung (Hypoplasie) des herznahen Teils der Hauptschlagader (Aorta). Unterschiedliche Untergruppen sind auf der nächsten Seite dargestellt. Dabei handelt es sich um eine:

- a** Mitralatresie mit Aortenatresie: Verschluss der Vorhofklappe (Mitralklappe) und der Hauptschlagader
- b** Mitralklappenstenose mit Aortenatresie: Verengung der Vorhofklappe (Mitralklappe) und Verschluss der Hauptschlagader
- c** Mitralklappenstenose mit Aortenstenose: Verengung der Vorhofklappe (Mitralklappe) und der Hauptschlagader
- d** Mitralatresie mit Aortenstenose: Verschluss der Vorhofklappe (Mitralklappe), Verengung der Hauptschlagader und Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Praktisch immer besteht zusätzlich eine Verengung der Körperschlagader (Isthmusstenose). Zusätzlich spricht man vom hypoplastischen Linksherzkomplex bei Herzfehlern, bei denen durch verschiedene Anomalien nur ein Ein-Kammer-Kreislauf möglich ist. Die rechte Kammer übernimmt hauptsächlich die Durchblutung des Körpers (Systemperfusion).

Wie fließt das Blut?

Das sauerstoffarme (venöse) Blut fließt aus den Venen des Körpers in die rechte Herzvorkammer (RA) und dann in die rechte Herzhauptkammer (RV). Danach fließt es in die Lungenarterien (PA)

und über den Verbindungskanal (Ductus) anschließend in den Körper. Die gesamte Durchblutung des Körpers, des Kopfes und des Herzens selbst erfolgt über den Ductus, der Rückfluss aus der Lunge (sauerstoffreiches Blut) über einen Vorhofseptumdefekt (ASD).

Was bewirkt das?

Die Durchblutung des Körpers ist nach der Geburt von einem offenen Ductus abhängig: Verengt sich der Ductus bei Kindern mit HLHS, so wird fast ausschließlich die Lunge durchblutet, im Körper entsteht eine schwere Minder- und Mangel durchblutung.

Wie macht sich das bemerkbar?

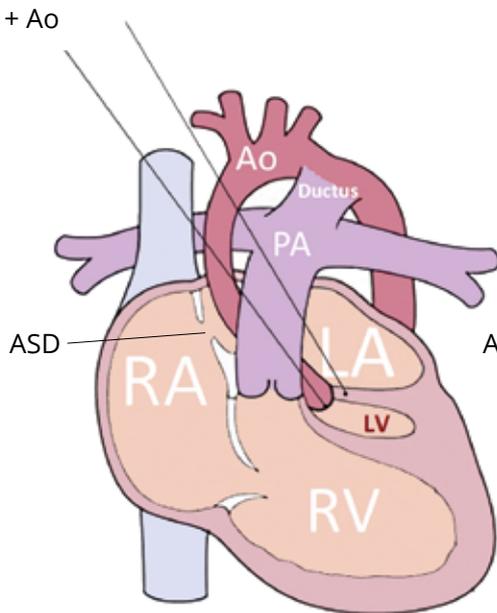
Die Kinder fallen unmittelbar nach der Geburt durch die Zyanose auf, d. h. eine bläuliche Verfärbung der Haut und der Schleimhäute infolge Sauerstoffmangels im Blut (sogenannte „blue babies“). Durch die großzügige Lungendurchblutung atmen die Kinder schnell und angestrengt. Verschließt sich der Ductus, entsteht ein schwerer Schock mit Mangel durchblutung des gesamten Körpers und Organschäden.

Was passiert mit dem Ductus normalerweise nach der Geburt?

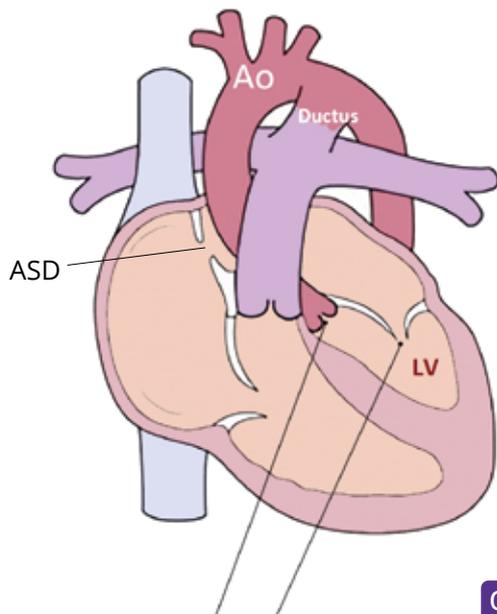
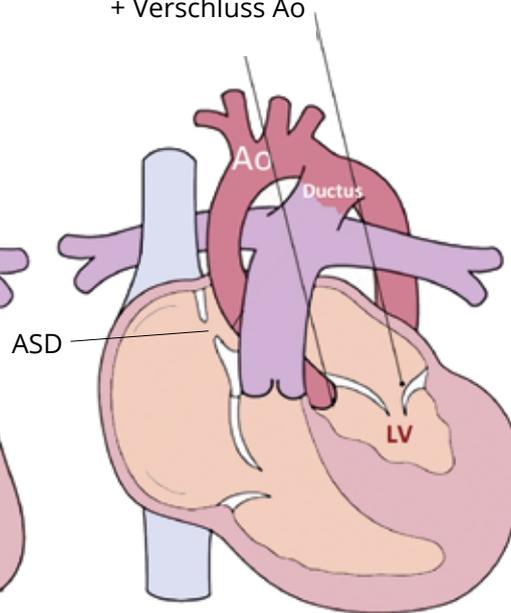
Der Ductus ist eine Kurzschlussverbindung zwischen Lungen- und Körperschlagader (Aorta), die im Mutterleib nötig ist, um das Blut an der nicht-entfalteten Lunge vorbei in den Körperkreislauf zu leiten. Normalerweise entfalten sich nach der Geburt die Lungen und es fließt dann sauerstoffreiches Blut in umgekehrter Richtung aus der Aorta in die Lunge, was ein Zusammenziehen der Muskelschicht im Ductusgefäß bewirkt und letztlich zum Verschluss führt. Der Ductusverschluss kann allerdings mit Medikamenten (Prostaglandinen) verhindert werden.

Formen des hypoplastischen Linksherzsyndroms (HLHS)

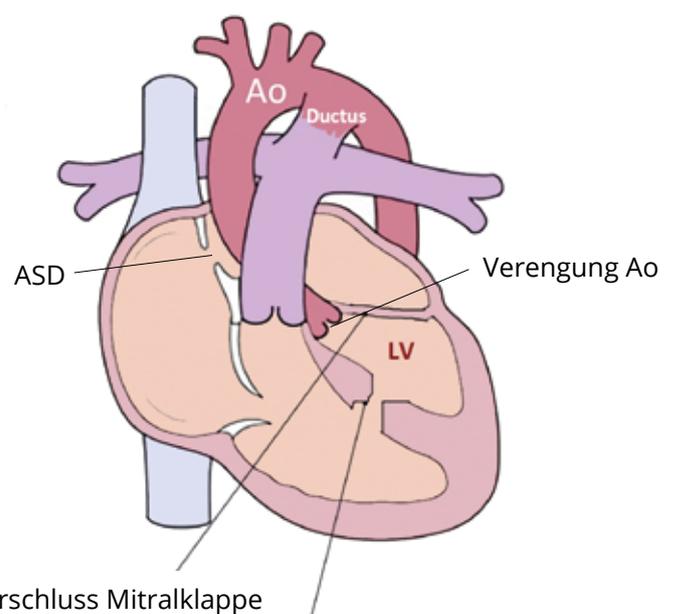
a Verschluss Mitralklappe
+ Ao



b Verengung Mitralklappe
+ Verschluss Ao



c Verengung Ao
+ Mitralklappe



d Verschluss Mitralklappe
+ Kammerseptumdefekt (VSD)

Die linke Herzkammer ist viel zu klein, die Hauptkammer des Körpers ist eine rechte Herzkammer, die Durchblutung erfolgt über den Ductus.

- a** Verschluss der Mitralklappe und der Hauptschlagader (Mitralatresie mit Aortenatresie)
- b** Verengung der Mitralklappe mit Verschluss der Hauptschlagader (Mitralstenose mit Aortenatresie)
- c** Verengung der Mitralklappe und der Hauptschlagader (Mitralstenose mit Aortenstenose)
- d** Verschluss der Mitralklappe mit Verengung der Hauptschlagader und Kammerseptumdefekt (Mitralatresie mit Aortenstenose und Ventrikelseptumdefekt)

Ao = Aorta, ASD = Vorhofseptumdefekt, LA = linkes Atrium, LV = linker Ventrikel, PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium, RV = rechter Ventrikel, VSD = Ventrikelseptumdefekt

2.1.2. Hypoplastisches Rechtsherzsyndrom

Beim hypoplastischen Rechtsherzsyndrom (HRHS), das auch als Trikuspidalklappenatresie (TA) bezeichnet wird, besteht eine zu kleine Anlage (Hypoplasie) des rechten Ventrikels. Praktisch immer findet man einen Verschluss (Atresie) bzw. eine hochgradige kritische Stenose der Trikuspidalklappe und meist einen Kammer-scheidewanddefekt (Ventrikelseptumdefekt, VSD). Anhand des Verlaufs und der Beschaffenheit der Pulmonalklappe und -arterie lassen sich folgende Formen unterscheiden (siehe Seite 11):

- a** mit Pulmonalatresie,
- b** mit Pulmonalstenose,
- c** ohne Pulmonalstenose.

Zusätzlich gibt es seltene Formen mit vertauschten Blutgefäßen. Hierbei entspringt die Aorta aus der rechten und die Pulmonalarterie aus der linken Herzkammer.

Wie fließt das Blut?

Das sauerstoffarme (venöse) Blut fließt zunächst in den rechten Herzvorhof (RA) und dann über einen Vorhofseptumdefekt (ASD) in die linke Vorkammer (LA), wo es sich mit dem arteriellen Blut aus der Lunge mischt. Der linke Ventrikel (LV) pumpt das Blut anschließend in die Aorta und damit in den Körper. Die Durchblutung der Lunge erfolgt über den Ventrikelseptumdefekt (VSD). Bei einer Stenose/einem kleinem VSD ist die Durchblutung verringert. Bei einer Atresie muss die Lungendurchblutung über einen Verbindungskanal zur Aorta (Ductus) erfolgen.

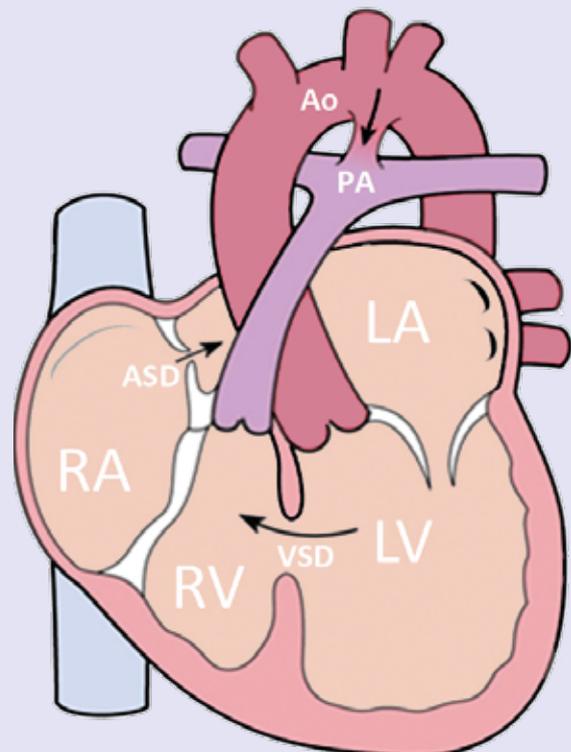
Was bewirkt das?

Die Durchblutung des Körpers erfolgt durch Mischblut (eine Mischung aus sauerstoffreichem und sauerstoffarmem Blut), bei einer Pulmonalatresie oder hochgradigen Pulmonalstenose ist die Lungendurchblutung nach der Geburt von einem offenen Ductus abhängig. Verengt sich dieser, werden die Kinder akut und hochgradig zyanotisch.

Wie macht sich das bemerkbar?

Auch bei diesen Kindern tritt die Zyanose (Blaufärbung) auf. Die Beschwerden hängen vom Ausmaß der Lungendurchblutung ab. Wenn die Durchblutung der Lunge durch eine mäßiggradige Pulmonalstenose balanciert gebremst ist, sind die Kinder oft wenig auffällig. Bei einer zu starken Lungendurchblutung atmen die Kinder allerdings schnell und angestrengt, und bei einer geringen Lungendurchblutung besteht eine schwere Zyanose.

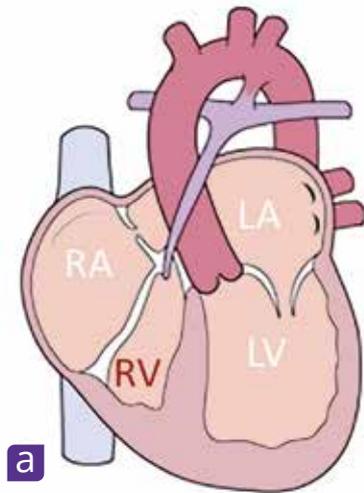
Hypoplastisches Rechtsherzsyndrom
(Trikuspidalatresie)



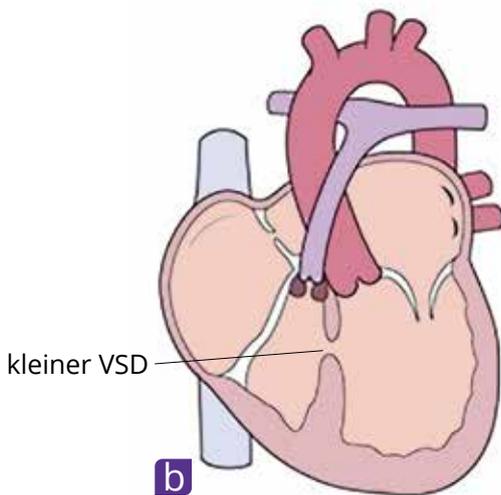
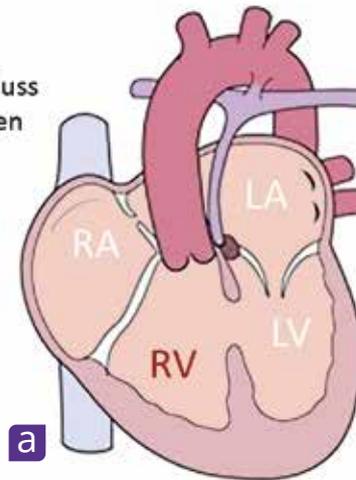
Ao = Aorta, ASD = Vorhofseptumdefekt, LA = linkes Atrium,
LV = linker Ventrikel, PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium,
RV = rechter Ventrikel, VSD = Ventrikelseptumdefekt

Normale Gefäße (Typ I)

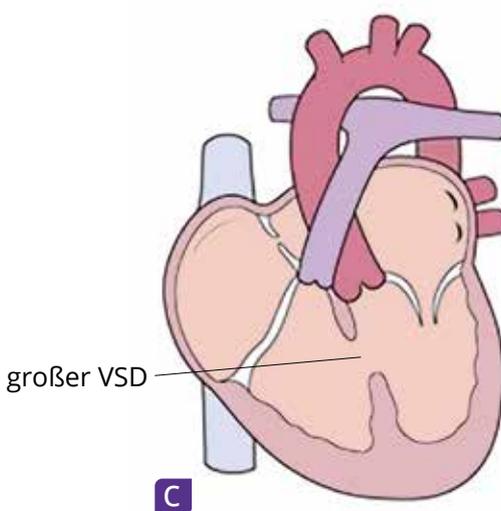
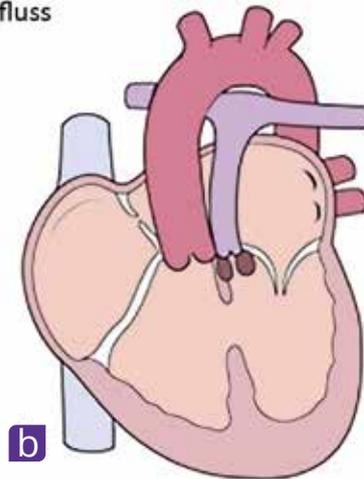
Vertauschte Gefäße (Typ II)



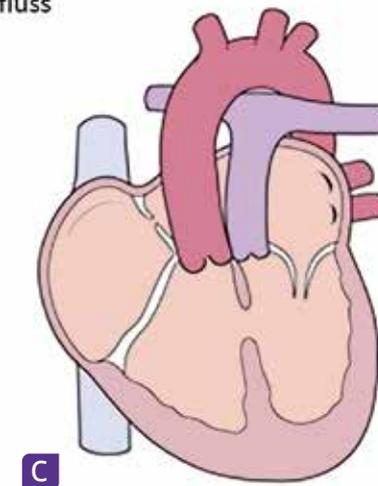
Lungenzufluss
verschlossen



Lungenzufluss
verengt



Lungenzufluss
normal



Formen des hypoplastischen Rechtsherzsyndroms (Trikuspidalatresie). Diese unterscheiden sich durch die Stellung der großen Blutgefäße zueinander (Typ I = normal, Typ II = vertauscht = Transpositionsstellung) sowie durch das Ausmaß der Lungendurchblutung. Hier kann entweder der Zufluss zur Lunge verschlossen (Typ a, Pulmonalatresie), zu eng (Typ b, Pulmonalstenose), oder normal sein (Typ c).

Ao = Aorta, LA = linkes Atrium, LV = linker Ventrikel, PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium, RV = rechter Ventrikel, VSD = Ventrikelseptumdefekt

2.1.3. Reines Ein-Kammer-Herz (singulärer Ventrikel, DILV)

Beide Vorhöfe entlassen ihr Blut über eine Trikuspidalklappe bzw. eine Mitralklappe in den gleichen Ventrikel. Als Rest des anderen Ventrikels ist noch eine Auslasskammer unter einer der großen Arterien (meistens der Aorta) nachweisbar, die über einen Herzscheidewanddefekt (Ventrikelseptumdefekt, VSD) mit der Hauptkammer in Verbindung steht. Zusätzlich bestehen häufig Lageanomalien der Gefäße (vertauscht, sogenannte TGA-Stellung) oder Behinderungen eines Auslasses aus dem Ventrikel (z. B. Pulmonalstenose). Von allen Formen des reinen Ein-Kammer-Herzens ist der Double Inlet Left Ventricle (DILV) mit ca. 80 % die häufigste Variante. Die anderen Formen (Double Inlet Right Ventricle, DIRV) und der unbestimmte Ventrikel sind sehr selten.

Wie fließt das Blut?

Sauerstoffarmes und sauerstoffreiches Blut fließt aus beiden Vorhöfen (RA, LA) in die gemeinsame Herzkammer (LV), wo es sich mischt. Der linke Ventrikel pumpt das Blut dann über die Aorta (Ao) in den Körper sowie über die Pulmonalarterie (PA) in die Lunge. Bei einer Stenose der Pulmonalklappe ist die Durchblutung verringert, bei einer Atresie (Verschluss) muss die Lungendurchblutung über einen Ductus erfolgen.

Was bewirkt das?

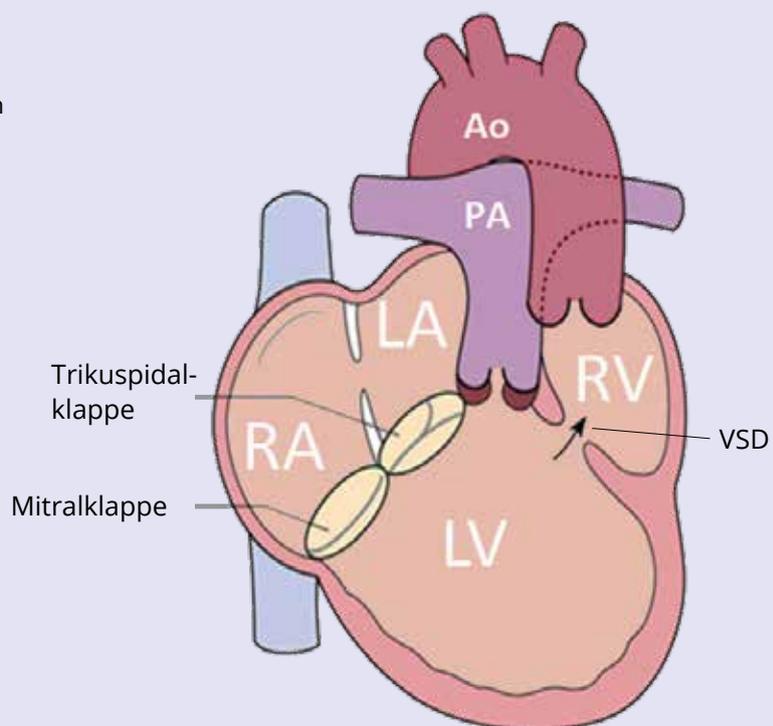
Die Durchblutung des Körpers erfolgt durch Mischblut (Mischung aus sauerstoffarmem und sauerstoffreichem Blut), bei einer Pulmonalatresie oder hochgradigen Pulmonalstenose ist die Lungendurchblutung nach der Geburt von einem offenen Ductus abhängig. Verengt sich dieser, werden die Kinder akut und hochgradig zyanotisch.

Wie macht sich das bemerkbar?

Diese Kinder fallen ebenso durch die Blaufärbung unmittelbar nach der Geburt auf (Zyanose). Die Beschwerden hängen vom Ausmaß der Lungendurchblutung ab. Wenn die Lungendurchblutung durch eine mäßiggradige Pulmonalstenose gebremst ist, sind die Kinder oft wenig auffällig. Die Kinder atmen schnell und angestrengt bei einer Überflutung der Lunge. Bei einer zu geringen Durchblutung der Lunge besteht eine schwere Zyanose.

Double Inlet Left Ventricle (DILV):

Beide Klappen aus den Vorhöfen drainieren das Blut in eine Hauptkammer.



Ao = Aorta, LA = linkes Atrium, LV = linker Ventrikel, PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium, RV = rechter Ventrikel, VSD = Ventrikelseptumdefekt

2.2. Warum geht es nicht mit einem halben Herzen?

Im Herzen sind aus gutem Grund zwei Kammern angelegt. Eine Kammer alleine kann nicht ohne zunehmende Einschränkungen ein Leben lang zwei Kreisläufe (Lunge und Körper) gleichzeitig versorgen. Dafür ist vor allem die schwächere rechte Herzkammer nicht gemacht. Zudem liegen wie oben erwähnt bei vielen Ein-Kammer-Herzen zusätzlich mehrere Veränderungen am Herzen vor, wie z. B. vertauschte Gefäßabgänge, fehlende oder zu enge Klappen und Löcher in der Herzscheidewand. Diese Veränderungen zusammen machen manchmal eine anatomische Korrektur, also die OP zu einem normalen Zwei-Kammer-Herzen, unmöglich, selbst wenn prinzipiell zwei normal große Kammern vorhanden wären. Zusätzlich entsteht bei einer einzelnen Kammer Mischblut, da sich das sauerstoffreiche Blut mit dem sauerstoffarmen Blut vermischt. Dadurch entsteht eine geringere Sauerstoffsättigung (Zyanose).

Diese Faktoren bewirken also einerseits eine unzureichende Sauerstoffversorgung des Körpers aufgrund des Mischblutes (Zyanose) sowie andererseits eine Belastung der Hauptkammern mit dem doppelten Pumpvolumen (Volumenbelastung). Beide Faktoren bewirken wiederum mittel- bis langfristig erhebliche Folgeschäden an allen Organen sowie dem Herzen.

Und was können wir tun?

Um es der einzelnen Kammer so leicht wie möglich zu machen, ist es wichtig, Lungen- und Körperkreislauf zu trennen. Denn somit hat die eine Kammer nur den größeren Körperkreislauf zu versorgen, während die Durchblutung der Lunge langfristig, passiv und ohne direkte Pumpfunktion seitens des Herzens gewährleistet wird. Darüber hinaus bekommt der Körper nur noch sauerstoffreiches Blut.



Eingriff am Herzen

3. Operationsschritte der Kreislauftrennung

Die Trennung des Lungenkreislaufs von der einzelnen Herzkammer kann leider nicht sofort nach der Geburt erfolgen. In der Säuglingszeit ist der Druck in der Lunge, die während der Schwangerschaft nicht arbeitete, noch hoch. Hier würde kein Blut passiv, also ohne antreibende Pumpe, durch die Lunge fließen können. Körper und Lunge müssen sich langsam an die veränderten Strömungsverhältnisse gewöhnen. Deshalb sind mehrere Operationen mit zeitlichem Abstand notwendig. Die Kreislauftrennung nach dem Fontan-Prinzip erfolgt üblicherweise in drei Schritten:

Der erste OP-Schritt geschieht im Neugeborenenalter (Norwood-Operation, Damus-Kaye-Stansel-Operation, Shunt-OP oder Bändchen). Darüber hinaus hat sich in einigen Einrichtungen die Gießen Hybrid-Prozedur etabliert. Erstes Ziel ist eine Balance zwischen Lungen- und Körperkreislauf herzustellen.

Der zweite Schritt erfolgt im frühen Säuglingsalter (Glenn-Anastomose, Hemifontan-Operation) und der dritte im Kleinkindalter (Trennung von Lungen- und Körperkreislauf).

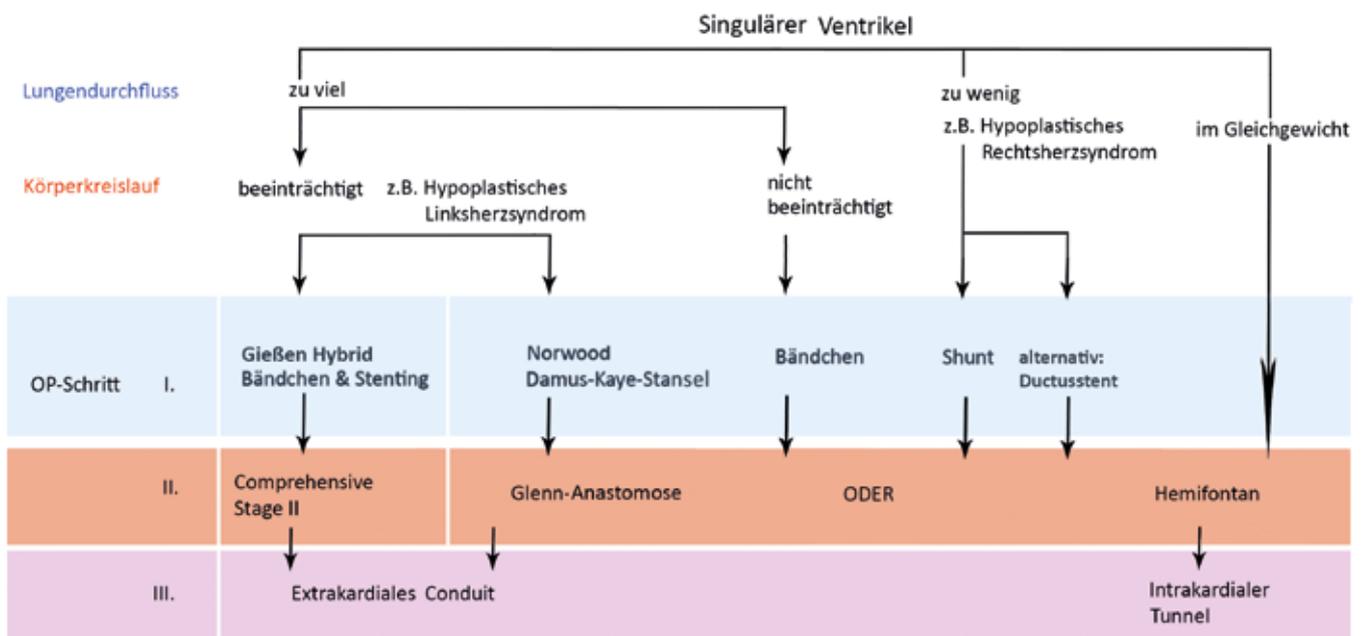
Zwischen den einzelnen Schritten sind je nach der vorliegenden Anatomie immer wieder diagnostische Herzkatheteruntersuchungen sinnvoll, um weitere exakte Planungen zu ermöglichen. Eine diagnostische Katheteruntersuchung ist z. B. vor der Fontan-Komplettierung notwendig, um die genaue Anatomie zu klären und den Blutdruck in der Lunge zu messen. Weiterhin kann eine Katheteruntersuchung notwendig werden, wenn die Sättigung erheblich unter 80 % fällt, um festzustellen, ob sich Kollaterale ausgebildet haben. Dies sind kleine Blutgefäße, die das Blut der oberen Körperhälfte teilweise an der Lunge vorbeileiten.

Übersicht: Operationsschritte

OP-Schritt Ziel	Alter	Mögliche Methode
I. Balance zwischen Lungen- & Körperkreislauf Sichere Durchblutung des Körpers	Neugeborenes (1. Lebenswoche)	Norwood-OP/Damus-Kaye-Stansel-OP
		Shunt-OP
		Bändchen
		Gießen Hybrid-Prozedur
II. Teilweise Trennung von Lungen- & Körperkreislauf	Säugling (4-6 Monate)	Glenn-Anastomose
		Hemifontan-OP
III. Trennung von Lungen- & Körperkreislauf	Kleinkind (2-3 Jahre)	Extrakardiales Conduit
		Intrakardiales Conduit

Welche OP in welchem Fall?

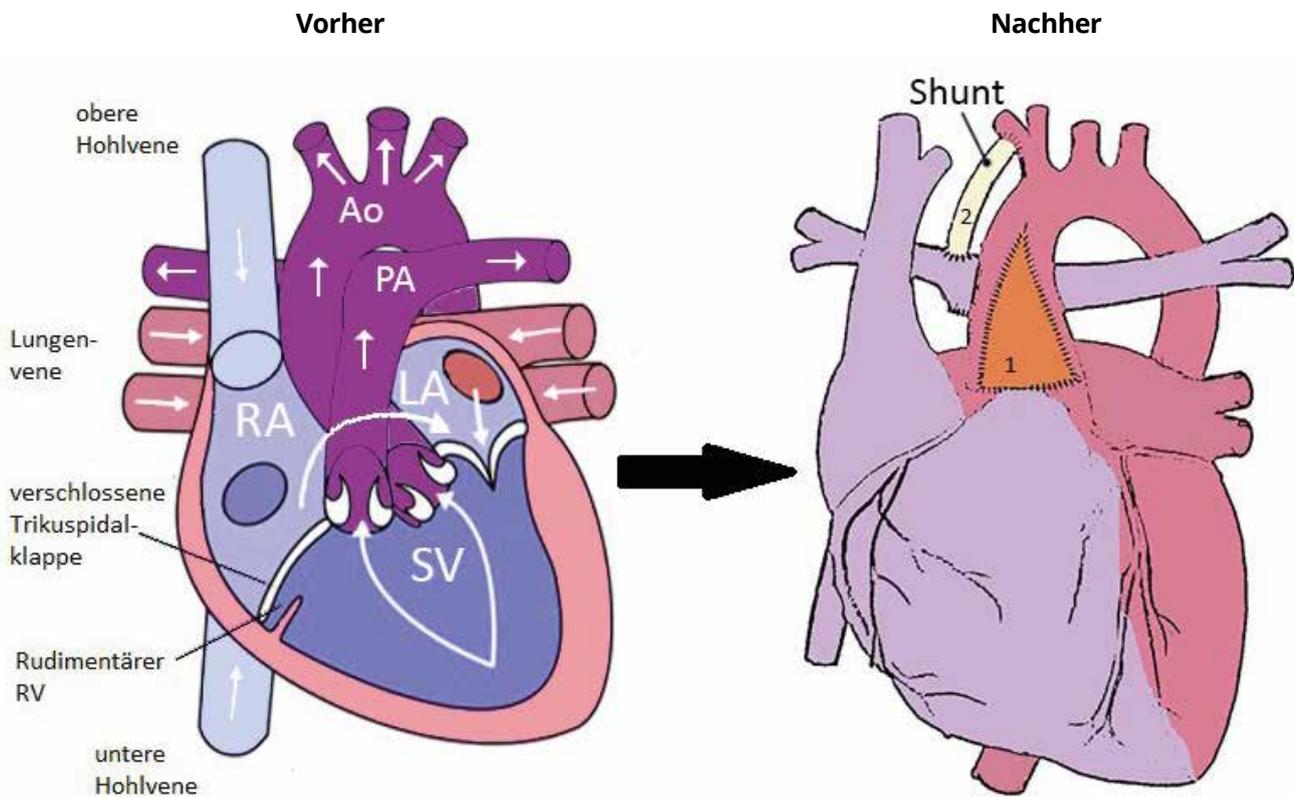
Unabhängig von der genauen Form des Herzens wird bei der Kreislauftrennung die Pumpfunktion einer Herzkammer für den gesamten Körperkreislauf genutzt. Das Schema gliedert die OP-Schritte anhand des Lungendurchflusses, des Körperkreislaufs und der Beeinträchtigung.



3.1. Erster Schritt des Fontan-Verfahrens

Da die Anatomie der Herzfehler erheblich variiert, ist eine individuelle Planung des ersten Operationsschrittes notwendig. Dieser muss meistens bereits im Neugeborenenalter geschehen. Dies ist ein bedeutsames Alter, in dem die Wege für das zukünftige Leben geprägt werden. Prinzipiell erfolgt zuerst eine meistens komplexe Operation mit dem Ziel, einen freien Zufluss zum Herzen und einen komplett freien Abfluss aus dem Herzen in den Körper zu schaffen (Norwood-OP, Damus-Kaye-Stansel-OP oder Gießen Hy-

brid-Prozedur). Wesentlich ist die genau dosierte Lungendurchblutung, die z. B. durch die Anlage eines Shunts gewährleistet wird. Ein Shunt ist eine künstliche Verbindung zwischen der Aorta bzw. den herznahen großen Arterien zur Lungenschlagader über ein Kunststoffröhrchen. Dieses hat einen Durchmesser von meistens 3 bis 4 mm. Wenn der Blutfluss im Körperkreislauf nicht beeinträchtigt ist, sondern nur der Lungendurchfluss, dann können einfache Eingriffe, wie Bändchen, Shunt oder ein Ductusstent, ausreichen.



Schematische Darstellung der Damus-Kaye-Stansel-Operation. Lungenschlagader und Körperschlagader werden miteinander verbunden. Es wird dabei zunächst ein Zugang zum Körperkreislauf geschaffen (1). Der Shunt ermöglicht dann den Lungendurchfluss (2).

Ao = Aorta, LA = linkes Atrium, PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium, RV = rechter Ventrikel, SV = singulärer Ventrikel

3.1.1. Norwood-OP

Die Norwood-OP ist als erster Schritt für das hypoplastische Linksherzsyndrom beschrieben. Hier verfolgt die OP im Neugeborenenalter das chirurgische Ziel, einen freien Zufluss zum Herzen und einen komplett freien Abfluss aus dem Herzen in den Körper zu kreieren. Die Pulmonalarterie wird dabei abgetrennt und mit einem Shunt (Kunststoffröhrchen) versorgt. Die oft sehr schmale Aorta wird mit dem Pulmonalarterienstamm verbunden und dann der gesamte Aortenbogen mittels Flicken (Patch) erweitert. Es gibt zwei Varianten, die sich auf den Shunt beziehen: Bei der klassischen Norwood-OP wird ein Shunt zwischen den Gefäßen verwendet (Durchmesser ca. 3–4 mm), bei der Norwood-Sano-OP ein Shunt von der rechten Herzkammer direkt zur Lunge gelegt (Durchmesser ca. 5–6 mm).

Wie fließt das Blut?

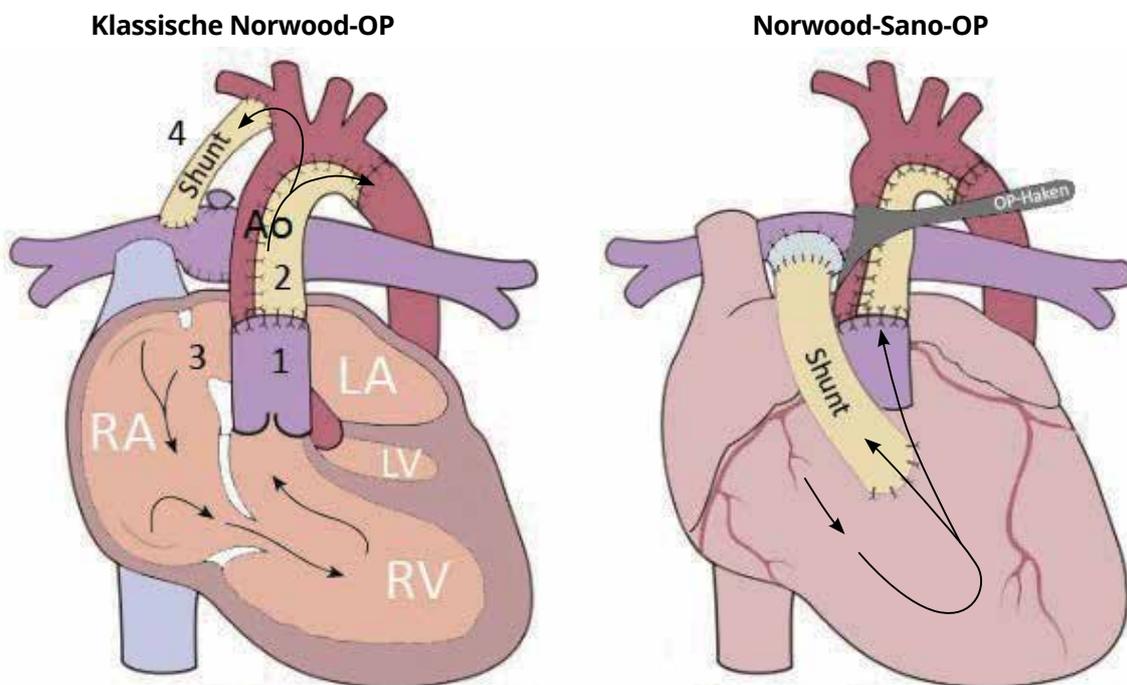
Das Blut aus beiden Kreisläufen mischt sich in der rechten Kammer (RV) und wird dann in die Körperschlagader (Ao) gepumpt. Dort verteilt es sich und fließt in den Körper, ein Teil fließt auch über den Shunt in die Lunge. Nachdem es die Lunge durchströmt hat, kommt dieses Blut mit Sauerstoff angereichert zurück zum linken Vorhof (LA) und dann zum Herzen, wo es sich erneut mit dem venösen Blut mischt.

Was bewirkt das?

Der Körper wird mit Mischblut durchblutet. Das Ausmaß der Sauerstoffsättigung ist von der Größe des Shunts und vom Blutdruck in der Aorta (treibende Kraft) bzw. der Kammer (Sano-Shunt) abhängig. Verengt sich der Shunt oder sinkt der Blutdruck (Fieber, Erkrankung, Durst etc.), werden die Kinder akut und hochgradig zyanotisch. Die rechte Kammer muss die Arbeit für zwei Kammern leisten.

Wie macht sich das bemerkbar?

Die Kinder mit Shunt sind bei guter Gesundheit meistens ausreichend stabil und nur mäßig zyanotisch (Sauerstoffsättigung meistens um 80–85%). Mögliche Beschwerden hängen vom Ausmaß der Lungendurchblutung ab und damit von der Verteilung des Blutflusses Körper-Lunge. Wenn die Durchblutung der Lunge vermindert ist, besteht eine schwere Zyanose, bei einer zu großzügigen Durchblutung (Sättigung 85–90%) atmen die Kinder schnell und angestrengt und schwitzen stark.



Bei der Norwood-Operation wird zuerst der Zugang zum Körperkreislauf geschaffen (1). Es folgt die Erweiterung der Aorta (2). Durch die Vergrößerung des Loches in der Vorhofscheidewand kann sich das Blut aus Körper- und Lungendurchblutung ungehindert mischen (3). Der Lungendurchfluss wird abschließend durch einen Shunt ermöglicht (4).

Ao = Aorta, LA = linkes Atrium, LV = linker Ventrikel, RA = rechtes Atrium, RV = rechter Ventrikel

3.1.2. Damus-Kaye-Stansel-OP

Für univentrikuläre Herzen, bei denen beide großen Gefäße (Aorta und Pulmonalarterie) aus dem Ventrikel kommen und eines (meistens die Aorta) eine Enge aufweist, hat sich als erster Schritt die Damus-Kaye-Stansel-OP (DKS-OP) etabliert. Auch diese OP ist nach den Erstbeschreibern Damus, Kaye und Stansel benannt. Bei dieser Operation werden beide Gefäße zusammengeführt, sodass das Blut aus der Kammer sich nun aussuchen kann, welchen Weg es fließt. Es entsteht ein komplett freier Abfluss aus dem Herzen in den Körper. Die Pulmonalarterie wird abgetrennt und mit einem Shunt versorgt (siehe Abbildung Seite 16).

Wie fließt das Blut?

Das Blut aus beiden Kreisläufen mischt sich in der Kammer und wird dann über beide Klappen (Aortenklappe und Pulmonalklappe) in die Körperschlagader gepumpt. Dort verteilt es sich und fließt in den Körper, ein Teil fließt auch über den Shunt in die Lunge. Nach Lungendurchfluss kommt dieses Blut mit Sauerstoff angereichert zum Herzen zurück. Dort mischt es sich erneut mit dem venösen Blut.

Was bewirkt das?

Die Durchblutung des Körpers erfolgt, wie auch nach der Norwood-OP, durch Mischblut. Dabei ist das Ausmaß der Sauerstoffsättigung von der Größe des Shunts sowie vom Blutdruck in der Aorta (treibende Kraft) abhängig. Wenn sich der Shunt verengt oder wenn der Blutdruck aufgrund von Fieber, Erkrankung oder Durst etc. sinkt, werden die Kinder akut und hochgradig zyanotisch. Die eine Herzkammer muss die Arbeit für beide Kammern übernehmen.

Wie macht sich das bemerkbar?

Die Kinder sind nach der DKS-OP meistens ausreichend stabil und nur mäßig zyanotisch (Sauerstoffsättigung meistens um 80–85%). Mögliche Beschwerden hängen vom Ausmaß der Lungendurchblutung und damit von der Verteilung des Blutflusses Körper-Lunge ab. Wenn die Durchblutung der Lunge vermindert ist, besteht eine schwere Zyanose, bei einer zu großzügigen Durchblutung (Sättigung über 85–90%) atmen die Kinder schnell und angestrengt und schwitzen stark.

3.1.3. Anlage eines Bändchens

Wenn aus einem Ein-Kammer-Herzen zwei gleich gut ausgebildete Gefäße (Aorta und Pulmonalarterie) ohne Enge abgehen, so kann ein annähernd ausbalanciertes Verhältnis zwischen Lungen- und Körperdurchblutung durch Anlage eines Bändchens um die Pulmonalarterie (PA-Banding) erreicht werden. Dies vermeidet eine Operation mit der Herz-Lungen-Maschine und schützt die Lunge vor einer übermäßigen Durchblutung (Überflutung).

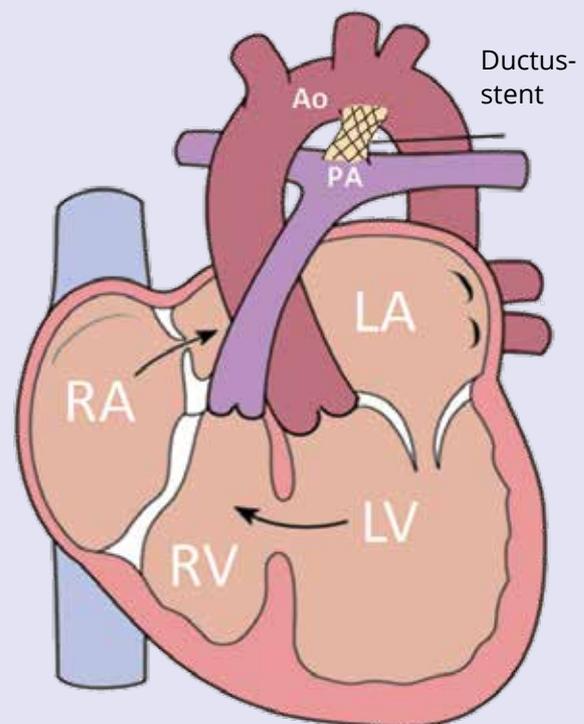
3.1.4. Anlage eines Shunts

Wenn bei Ein-Kammer-Herzen die Durchblutung der Lunge nach der Geburt ausschließlich über den Ductus erfolgt und die Körperdurchblutung durch die Aorta ausreichend ist, reicht im Neugeborenenalter die Anlage eines Shunts aus. D.h. es wird ein Kunststoffröhrchen von ca. 3–4 mm Durchmesser zwischen dem Körperkreislauf und der Lungenschlagader angelegt. Dadurch wird die Lungendurchblutung gewährleistet und gleichzeitig eine Überflutung verhindert.

3.1.5. Ductusstent

Als Alternative zur operativen Anlage eines Shunts gilt der Ductusstent. Bei geringem Lungendurchfluss gewinnt er zunehmend an Bedeutung. Der Stent lässt sich minimalinvasiv mittels Herzkatherteknik einsetzen. Die Erfahrungen mit dieser Behandlung sind allerdings noch begrenzt.

Ductusstent bei hypoplastischem Rechtsherzsyndrom



Ao = Aorta, LA = linkes Atrium, LV = linker Ventrikel, PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium, RV = rechter Ventrikel

3.1.6. Gießen Hybrid-Prozedur

Die sogenannte Gießen Hybrid-Prozedur hat sich bereits in einigen kinder-kardiologischen Abteilungen als Alternative zur Norwood-OP im Neugeborenenalter etabliert. Hierbei handelt es sich um eine sogenannte Hybrid-Technik, bei der Kinderkardiologen und Herzchirurgen eng zusammenarbeiten. Eingesetzt wird diese besonders bei Patienten mit Risikofaktoren, wie z. B. einer Hirnblutung, aber auch bei Frühgeburten oder wenn eine klassische Norwood-Operation aus anderen Gründen nicht möglich ist (z. B. aufgrund einer schweren anderen Organerkrankung). Prinzipiell gliedert sich die Gießen Hybrid-Prozedur in zwei Schritte (siehe Abbildung).

Bändchen und Stenting (Schritt 1):

Um eine unkontrollierte bzw. überschießende Durchblutung der Lunge zu vermeiden, wird chirurgisch der Blutzufluss zu den Lungen gedrosselt. Hierzu wird am offenen Brustkorb um die linke und rechte Lungenschlagader ein beidseitiges (bilaterales) Bändchen gelegt. Dadurch wird der Zufluss gedrosselt und verhindert, dass aufgrund des unkontrollierten Blutflusses der Blutdruck in der Lunge ansteigt und sich ein Lungenhochdruck (pulmonale Hypertonie) entwickelt.

Damit die Durchblutung des Körpers gewährleistet ist, wird der Ductus mithilfe eines speziellen Stents von innen offen gehalten und stabilisiert. Dies geschieht mittels Herzkatheter. Schließlich muss noch gewährleistet sein, dass im Bereich des Vorhofseptums ein ungehinderter Blutfluss vom linken Vor-

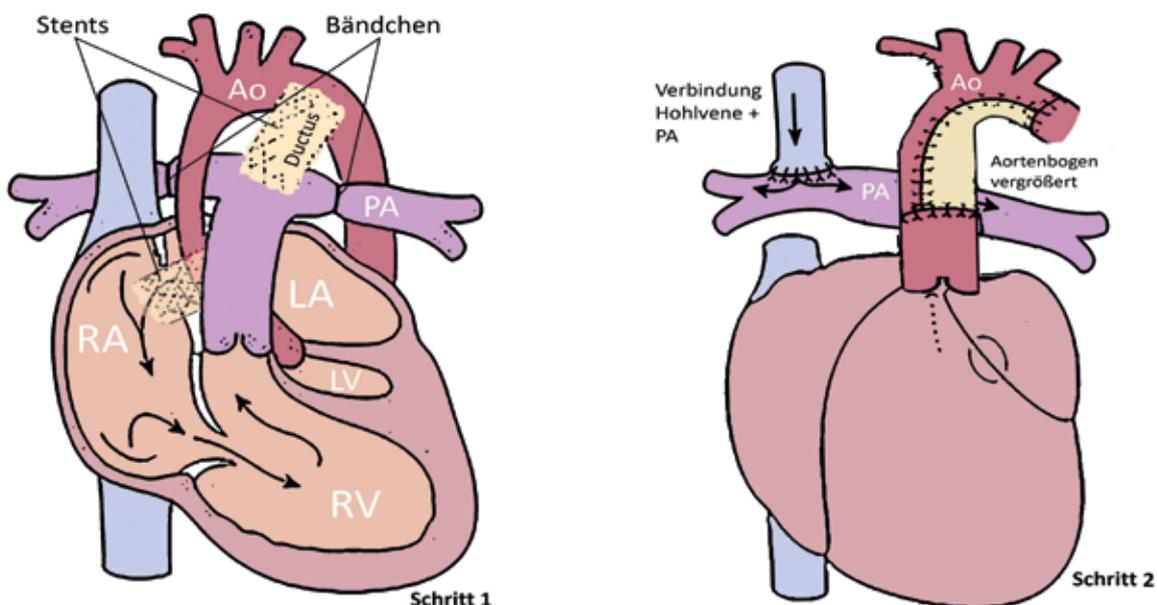
hof in den rechten Vorhof möglich ist. Also von der linken Seite, auf der die Lungenvenen münden, zur rechten Seite, von der das gesamte Blut in die Herzkammer fließt. In vielen Fällen reicht ein sogenanntes Rashkind-Manöver aus, wobei mit dem Katheter künstlich ein Vorhofseptumdefekt geschaffen wird. In einigen Fällen wird dies aber auch mithilfe einer Stentimplantation im Vorhofseptum erreicht.

Neue Aorta und Glenn-Anastomose (Schritt 2):

Im Alter von ca. 4–6 Monaten erfolgt als Schritt 2 eine Operation, welche eine neue Aorta und eine Verbindung zwischen Hohlvene und Pulmonalarterie (Glenn-Anastomose) schafft. Es erfolgt zudem die Entfernung der Stents, die Entfernung des Vorhofseptums sowie ggf. die Wiederherstellung der Pulmonalarterien. Diese Stufe wird auch als Comprehensive Stage II bezeichnet und ähnelt einer klassischen Norwood-OP ohne Shunt.

Der theoretische Vorteil der Gießen Hybrid-Prozedur ist, dass die Kinder im Neugeborenenalter sich keiner großen und damit belastenden Operation an der Herz-Lungen-Maschine unterziehen müssen. Der Nachteil besteht darin, dass aufgrund des bilateralen Bändchens Engstellen im Bereich der Pulmonalgefäße bleiben können. Die erhofften Vorteile für die neurologische Entwicklung der Kinder haben sich bis heute leider nicht bestätigt. Auch in Bezug auf das Gesamtüberleben der Kinder ergeben sich bisher keine Vorteile.

Die beiden Schritte der Gießen Hybrid-Prozedur



Ao = Aorta, LA = linkes Atrium, LV = linker Ventrikel, PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium, RV = rechter Ventrikel

3.2. Zweiter Schritt des Fontan-Verfahrens

Der zweite Schritt der Kreislauftrennung nach dem Fontan-Prinzip erfolgt im frühen Säuglingsalter mit ca. 4–6 Monaten. Hierbei wird der Blutfluss der gesamten oberen Körperhälfte, der über die obere Hohlvene in das rechte Herz mündet, als Erstes direkt an die Lungenarterien angeschlossen. Üblicherweise wird dabei ein vor-

her gelegter Shunt verschlossen. Hierbei existieren prinzipiell zwei unterschiedliche Techniken, die jedoch nach dem gleichen Prinzip funktionieren: die sogenannte obere cavopulmonale Anastomose (OCPA, bidirektionale Glenn-Anastomose) und die Hemifontan-Operation.



Ein Hybrid-OP ermöglicht durch die Kombination aus Herzkathedertechnik (Mobiler C-Bogen, Ultraschall, Endoskopie) und chirurgischer Ausstattung (Lampen) eine Kreislauftrennung in höchster Qualität. Vorteil: Minimalinvasive Eingriffe belasten den Patienten weniger.

3.2.1. Glenn-Anastomose

Die Glenn-Anastomose (bidirektionale obere cavopulmonale Anastomose, OCPA) ist eine Operationsform, die im Rahmen des zweiten Schritts der teilweisen Kreislauftrennung nach dem Fontan-Prinzip durchgeführt wird. Die obere Hohlvene wird an der Mündung zum Vorhof abgetrennt und End-zu-Seit mit der rechten Pulmonalarterie verbunden (anastomosiert). Üblicherweise wird dabei ein zuvor angelegter Shunt verschlossen. Bestehen zwei obere Hohlvenen, wird die linke mit der linken Pulmonalarterie und die rechte mit der rechten verbunden. Die Glenn-Anastomose wird durchgeführt, wenn als nächster Schritt eine Fontan-Komplettierung mittels extrakardialen Tunnel (Goretex-Anastomose) geplant ist.

Wie fließt das Blut?

Aus beiden Blutkreisläufen strömt das Blut zusammen und vermischt sich in der Kammer (RV). Danach wird es in die Körperschlagader (Ao) gepumpt. Dort verteilt es sich und fließt in den Körper. Der Rückfluss aus der oberen Körperhälfte (1) strömt nun zuerst in die Lunge und dann als arterielles Blut zurück zum Herzen. Der andere Teil aus der unteren Körperhälfte (2) kommt als sauerstoffverbrauchtes Blut zum Herzen zurück, wo sich beide wieder mischen.

Was bewirkt das?

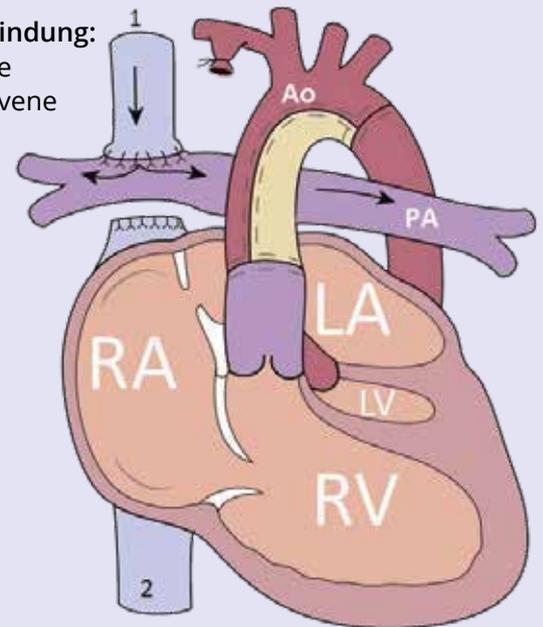
Die Durchblutung des Körpers erfolgt durch Mischblut, das Ausmaß der Sauerstoffsättigung ist vom Blutfluss über die obere Körperhälfte abhängig. Fließt ausreichend Blut durch die Lunge, ist die Sättigung höher (meistens um 80–85%), bei unzureichendem Blutfluss oder Umgehungskreisläufen (Kollateralen) entsprechend niedriger. Diese OP entlastet das Ein-Kammer-Herz von der zusätzlichen Volumenbelastung. Das Herz muss nun nur noch genauso viel Blutvolumen pumpen wie ein normales Herz.

Wie macht sich das bemerkbar?

Die Kinder sind nach dem zweiten Schritt meistens bei guter Gesundheit und im Gegensatz zu der Zeit davor stabiler und nur mäßig zyanotisch (Sättigung meistens um 80–85%).

Herz nach Glenn-Anastomose (obere cavopulmonale Anastomose, OCPA)
auch als partielle cavopulmonale Anastomose (PCPC) bekannt

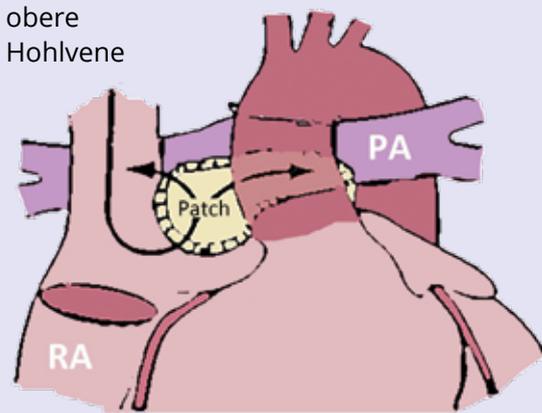
Verbindung:
obere
Hohlvene
+ PA



Ao = Aorta, LA = linkes Atrium, LV = linker Ventrikel,
PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium, RV =
rechter Ventrikel



Herz nach Hemifontan-OP



PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium

3.2.2. Hemifontan-Operation

Als zweiter Schritt der Kreislaufftrennung ist auch die Hemifontan-Operation eine mögliche Methode. Dabei wird die obere Hohlvene am Vorhof belassen und deren Mündung in den Vorhof mittels Flicken (Patch) im Vorhofbereich verschlossen. Dann werden die rechte Lungenschlagader, die Hohlvene und der rechte Vorhof eröffnet und diese drei Strukturen mit einem großen Patch verbunden (anastomosiert). Üblicherweise wird dabei ein zuvor angelegter Shunt verschlossen. Die Hemifontan-Operation wird dann durchgeführt, wenn als nächster Schritt eine Fontan-Komplettierung mittels intrakardialen Tunnel geplant ist.

Wie fließt das Blut?

Das Blut aus beiden Kreisläufen mischt sich in der Kammer und wird dann in die Körperschlagader gepumpt. Dort verteilt es sich und fließt in den Körper, der Teil zur oberen Körperhälfte fließt nun zuerst in die Lunge und dann als arterielles Blut zurück zum Herzen, der Teil zur unteren Körperhälfte kommt als sauerstoffarmes Blut zurück zum Herzen. Dort mischen sich beide wiederum.

Was bewirkt das?

Das Durchbluten des Körpers geschieht durch gemischtes Blut. Die Sauerstoffsättigung hängt vom Blutfluss über die obere Körperhälfte ab. Wenn ausreichend Blut durch die Lunge strömt, ist die Sättigung höher (meistens um 80–85%). Bei unzureichendem Blutfluss oder Umgehungskreisläufen (Kollateralen) entsprechend niedriger. Das Herz ist nun entlastet und muss nur noch so viel Blutvolumen pumpen wie ein gesundes Herz.

Wie macht sich das bemerkbar?

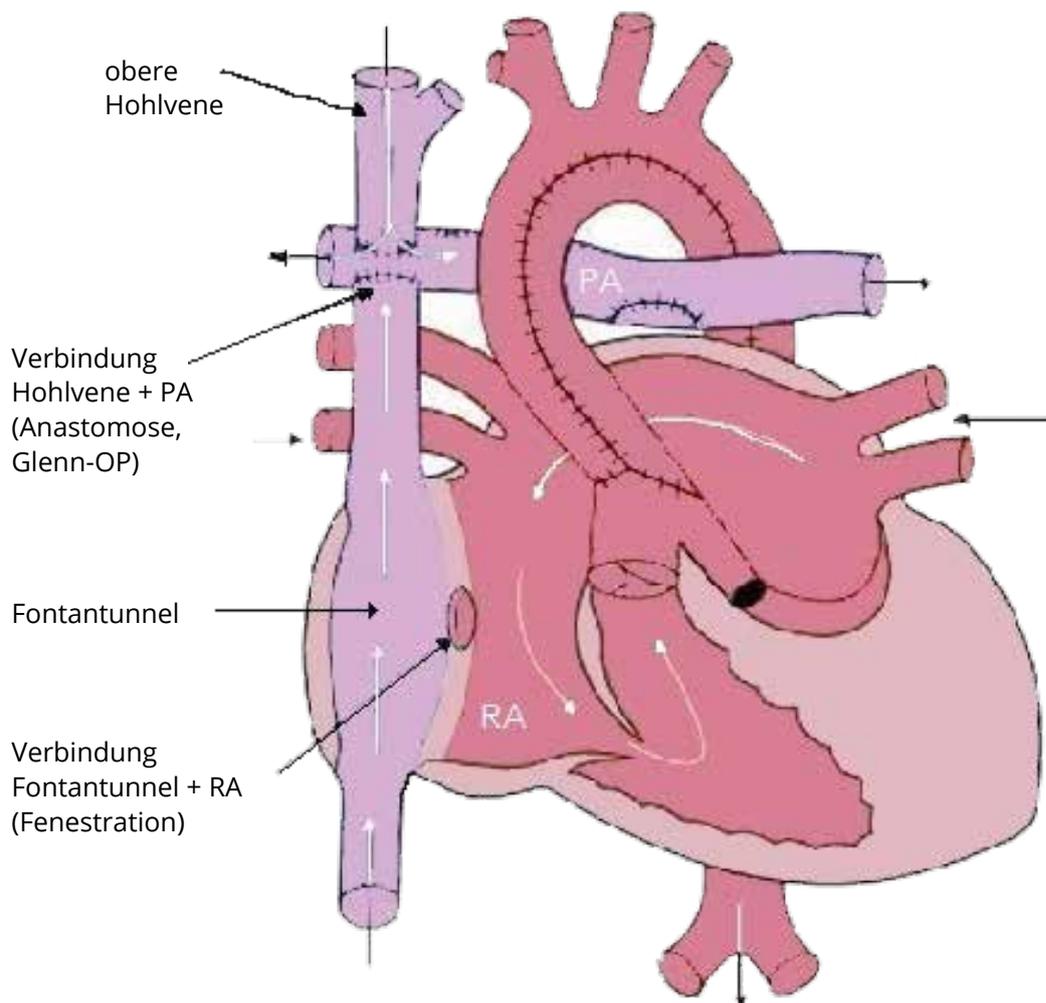
Nach dem zweiten Schritt sind die Kinder meistens bei guter Gesundheit. Im Gegensatz zur Zeit davor sind sie stabiler. Sie haben eine nur mäßige Zyanose (Sättigung meistens um 80–85%).

3.3. Dritter Schritt: die komplette Kreislaufftrennung

Der dritte und letzte Schritt der Kreislaufftrennung nach dem Fontan-Prinzip erfolgt in der Regel mit ca. 2-3 Jahren, wenn die Kinder ein Gewicht von ca. 10-15 kg haben. Hierbei wird der noch verbleibende Blutfluss der gesamten unteren Körperhälfte (sauerstoffarmes Blut), der über die untere Hohlvene im rechten Herzen mündet, auch noch direkt an die Lungenarterien (PA) angeschlossen. Dabei

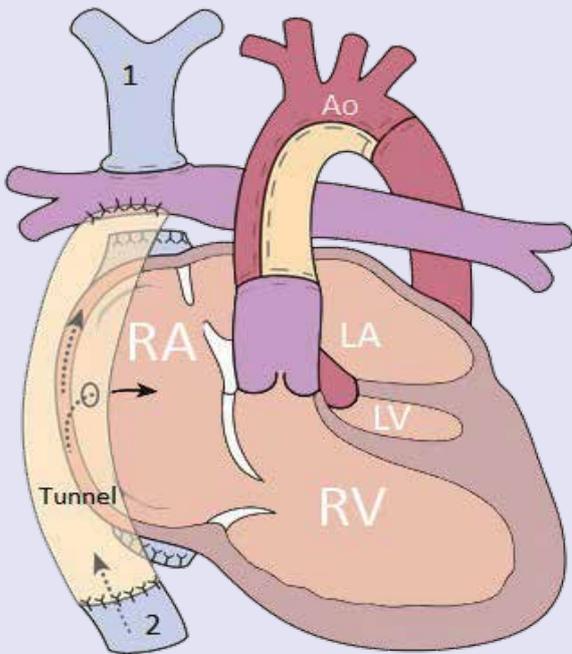
existieren prinzipiell zwei unterschiedliche Techniken, die jedoch nach dem gleichen Prinzip funktionieren: der sogenannte extrakardiale Fontan (extrakardiales Conduit) und die Fontan-Kompletteierung mit einem intrakardialen Tunnel (intrakardialer Fontan).

Schematische Darstellung des Blutflusses nach der kompletten Kreislaufftrennung, intrakardialer Fontan



PA = Pulmonalarterie, RA = rechtes Atrium

Herz nach Anlage eines extrakardialen Conduits



Ao = Aorta, LA = linkes Atrium, LV = linker Ventrikel,
RA = rechtes Atrium, RV = rechter Ventrikel

3.3.1. Fontan-Komplettierung mit einem extrakardialen Conduit

Ein Conduit ist eine künstliche Gefäßprothese. Diese wird extrakardial, also außerhalb des Herzens, angebracht. Es handelt sich hierbei um die modernere Methode des dritten und letzten Schritts der Kreislaufftrennung. Vorausgegangen ist meistens als Vorbereitung eine bidirektionale Glenn-OP (Anastomose der oberen Hohlvene mit der rechten Pulmonalarterie). Der noch verbleibende Blutfluss der gesamten unteren Körperhälfte wird durch ein Kunststoffrohr direkt aus der unteren Hohlvene am Herzen vorbei in die Pulmonalarterie geleitet. Man nennt diese OP die totale cavopulmonale Konnektion (TCPC) mittels extrakardialen Conduit oder auch extrakardialer Fontan. Nur sehr selten wird eine kleine Verbindung zum Vorhof geschaffen, die als Überlaufventil dient (sogenanntes Fontan-Fenster).

Wie fließt das Blut?

Aus der Herzkammer (RV) wird das Blut in die Körperschlagader (Ao) gepumpt. Dort verteilt es sich und strömt in den Körper. Der Teil aus der oberen Körperhälfte (1) fließt weiter passiv in die Lunge und dann als arterielles Blut zurück zum Herzen. Der Teil aus der unteren Körperhälfte (2) kommt nun direkt durch das Kunststoffrohr (Conduit) in die Lungengefäße. Das Blut fließt ebenfalls passiv, d.h. ohne Unterstützung durch eine pumpende Kammer, am Herzen vorbei in die Lunge. Danach strömt es als sauerstoffreiches Blut zum Herzen zurück.

Was bewirkt das?

Die Durchblutung des Körpers erfolgt nun ebenso nicht mehr mit Mischblut, die Kinder haben eine normale Sättigung. Da der gesamte Rückstrom des venösen (sauerstoffarmen) Blutes nun passiv erfolgt, steigt der Blutdruck in den Venen und der Lungenschlagader an.

Wie macht sich das bemerkbar?

Die Kinder sind nach dem dritten Schritt des Fontan-Verfahrens meistens bei guter Gesundheit, nicht mehr zyanotisch und im Alltag fast normal belastbar.

3.3.2. Fontan-Komplettierung mit einem intrakardialen Tunnel

Bei dieser Form der Fontan-Komplettierung wird die untere Hohlvene in Form eines Tunnels durch das Herz mit der Lungenschlagader verbunden. Es handelt sich um eine ältere Methode des dritten und letzten Schritts der Kreislaufftrennung nach dem Fontan-Prinzip. Vorausgegangen ist als Vorbereitung meistens eine Hemifontan-Operation. Der noch verbleibende Blutfluss der gesamten unteren Körperhälfte wird durch einen Flicken, der in den rechten Vorhof eingenäht wird, zur oberen Hohlvene umgeleitet und dabei die in der Vor-OP eingefügte Trennwand zwischen Hohlvene und Vorhof entfernt. Man nennt diese OP die totale cavopulmonale Konnektion (TCPC) mit intrakardialem Tunnel (bzw. intrakardialer Fontan). Manchmal wird eine kleine Lücke in dem Flicken belassen, die als Überlaufventil dient (Fontan-Fenster).

Wie fließt das Blut?

Das Blut aus der Herzkammer (RV) wird in die Körperschlagader (Ao) gepumpt. Dort verteilt es sich und strömt in den Körper. Der Teil aus der oberen Körperhälfte (1) fließt nun zuerst passiv in die Lunge und dann als arterielles Blut zurück zum Herzen. Der Teil aus der unteren Körperhälfte (2) kommt nun ebenfalls direkt durch die rechte Vorkammer passiv, d.h. ohne pumpende Kammer, in die Pulmonalarterie und danach als sauerstoffreiches Blut zurück zum Herzen.

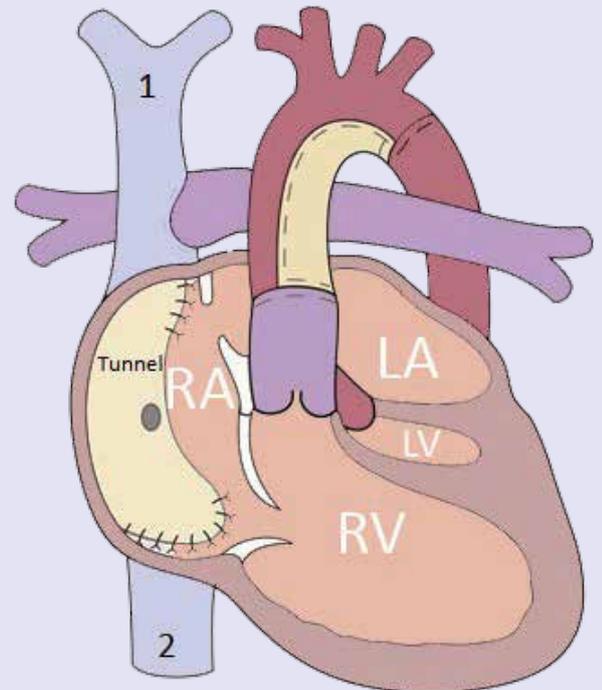
Was bewirkt das?

Die Durchblutung des Körpers erfolgt nun nicht mehr durch Mischblut. Die Kinder haben eine normale Sättigung. Da der Blutstrom der gesamten Lunge nun passiv erfolgt, steigt der Blutdruck in den Venen und auch in der Lungenschlagader an.

Wie macht sich das bemerkbar?

Nach dem dritten Schritt sind die Kinder im Allgemeinen bei guter Gesundheit. Die Zyanose ist bewältigt und sie sind im Alltag fast normal belastbar.

Herz nach Fontan-Komplettierung mit totaler cavopulmonaler Konnektion (TCPC) und intrakardialem Tunnel



LA = linkes Atrium, LV = linker Ventrikel,
RA = rechtes Atrium, RV = rechter Ventrikel

Teil 2 · Die Zeit direkt nach der Fontan-Operation

1. Nach der Operation auf der Station

1.1. Wie sehen die ersten Tage nach der OP aus?

Nach der Operation werden die Patienten zunächst auf der Kinderintensivstation von einem erfahrenen Team betreut. Wie auch nach der Norwood-Operation oder der oberen cavopulmonalen Anastomose werden Kreislauf und Atmung des Kindes überwacht. Dosierpumpen (Perfusoren) steuern die kontinuierliche Gabe von Medikamenten, und über Drainagen wird Wundflüssigkeit abgeleitet.

Nach der Fontan-Operation übernimmt die Lunge eine zusätzliche und wichtige Aufgabe als „Saugorgan“, das den Blutstrom durch das Ein- und Ausatmen zum Herzen leitet. Um einen möglichst natürlichen Ablauf dieses Kreislaufes zu gewährleisten, wird bei Fontan-Patienten eine frühe Entfernung des Beatmungsschlauches (Extubation) angestrebt. Dies ist heute in einigen Fällen bereits im Operationssaal möglich. Die Entwöhnung von der künstlichen Beatmung gelingt jedoch nur bei stabilen Kreislaufverhältnissen und kann mitunter auch einige Tage in Anspruch nehmen.

Eine eingeschränkte Pumpfunktion, Herzrhythmusstörungen oder Ergüsse (Flüssigkeitsansammlungen um die Lunge oder im Bauchraum) können die Extubation verzögern. Besonders Ergüsse können bei Fontan-Patienten hartnäckig sein und viel Geduld in Anspruch nehmen. Während dieser Phase erhält das Kind neben einer adäquaten Schmerzmedikation auch Medikamente zur Beruhigung, damit es schläft. Speichel und Lungensekret werden von den Pflegekräften abgesaugt und Nahrung wird entweder über eine Ernährungsinfusion intravenös (parenteral) oder über eine Magensonde verabreicht. Zur

Vorbeugung von Infektionen (Prophylaxe) werden Antibiotika gegeben. Sind stabile Kreislaufwerte erreicht, können die unterstützenden Medikamente reduziert werden. Der Patient wird zunehmend wacher und beginnt selbst zu atmen. Dann kann der Beatmungsschlauch gezogen werden. Um die Funktion der Lunge zu unterstützen und zu trainieren, erhalten die Patienten Atemtherapie durch Physiotherapeuten. Neben dem Beatmungsschlauch werden nun auch Drainageschläuche, temporäre Schrittmacherdrähte und Infusionsleitungen (sogenannte zentrale Venenkatheter, ZVK) gezogen.

Wenn sich das Kind ausreichend von der Operation erholt hat und der Kreislauf mit der neu geschaffenen Fontan-Zirkulation gut zu rechkommt, sodass z.B. keine intravenösen Medikamentengaben mehr nötig sind, dann steht einer Entlassung nach Hause nichts mehr im Wege.

1.2. Was nach der OP zu Hause zu beachten ist

Das Einfinden in eine geregelte Alltagsroutine ist nach einem längeren Klinikaufenthalt oft nicht einfach. Viele Punkte müssen geplant und sorgfältig organisiert werden, z. B. ein Termin beim Kinderarzt oder -kardiologen in den ersten beiden Wochen nach der Operation, damit dieser sich ein Bild vom Genesungsfortschritt des Patienten machen kann. Auch wenn Ihr Kind Ihnen auffällig schlapper, müde, blasser oder verschwitzt vorkommt, sollten Sie sich bei Ihrem Kinderarzt vorstellen, der dann ggf. eine Überweisung zur kardiologischen Kontrolle veranlasst. Der Kinderarzt wird sich ebenfalls den Heilungsverlauf der Operationsnarbe ansehen.



Duschen/Waschen

Die Hautnarbe sollte innerhalb der ersten beiden Wochen nach der OP ohne verbliebenen Wundschorf abheilen. Sind die Wundränder gut aneinandergelegt und trocken, kann auch wieder geduscht werden. Waschen mit Waschlappen ist unter Auslassen der Wunde jederzeit möglich. Auf ein Vollbad sollte innerhalb der ersten Wochen noch verzichtet werden. Baden ist nach Ablösen der Krusten kein Problem, ein Schwimmbadbesuch erst nach ca. sechs Wochen ratsam. Nässt die Wunde oder bildet sich weißlicher oder gelblicher Belag, sollte der Kinderarzt aufgesucht und eine Infektion ausgeschlossen werden.

Sportliche Belastung

Bei der OP werden nicht nur Haut und Muskelgewebe, sondern auch das Brustbein durchtrennt. Wie bei jedem anderen Knochenbruch dauert es ca. sechs bis acht Wochen, bis das Brustbein wieder vollständig zusammengewachsen ist. In dieser Zeit sollten Aktivitäten, die einen großen Bewegungsradius des Brustkorbes erfordern, vermieden werden, wie z. B. Schwimmen oder Klettern. Auch das Heben von schweren Lasten (Schulranzen), insbesondere einseitig, und auch übermäßige Quer- und Drehbewegungen des Oberkörpers können den Heilungsverlauf ungünstig beeinflussen. Natürlich wird sich ein zwei- oder dreijähriges Kind nach der Operation wenig in seinem Spieltrieb aufhalten lassen. In der Regel erkennen aber Kinder ihre Belastungs- und Schmerzgrenzen gut, sodass darüber hinaus kein elterliches „Einbremsen“ nötig ist. Bei älteren Kindern ist sechs Wochen nach Durchtrennung des Brustbeins eine Teilnahme am Schulsport und Freizeitsport wieder möglich. Auf Kontaktsportarten wie z. B. Fußball, Handball, Basketball, Judo etc. sollte für mindestens zwölf Wochen verzichtet werden. Inwieweit diese unter laufender Antikoagulation (Gerinnungshemmung) wieder aufgenommen werden können, muss individuell entschieden werden (siehe Teil 3).

KITA und Schule

Der Besuch des Kindergartens ist abhängig von der Wundheilung. Grundsätzlich kann die Kindertagesstätte, der Kindergarten oder die Schule ca. vier Wochen nach der Operation wieder aufgesucht werden, sofern zwischenzeitlich kein Reha-Aufenthalt geplant ist. Auf den aktuellen Zustand des Kindes und die neue Kreislaufsituation sollten die Betreuer/Lehrer hingewiesen werden (siehe Teil 3).

Medikamente

Bis sich der Kreislauf an die neue Fontan-Situation angepasst hat, müssen in der Zeit direkt nach der Operation oft einige unterstützende Medikamente eingenommen werden. Eine gewissenhafte und regelmäßige Einnahme ist wichtig, um den Heilungs- und Langzeitverlauf möglichst günstig zu beeinflussen. Häufig können im Rahmen der nachfolgenden Ambulanzbesuche Medikamente reduziert und ausgeschlichen werden, sodass langfristig (bis auf Gerinnungshemmer) keine Medikamente eingenommen werden müssen.

Sollte mal eine Gabe vergessen worden sein, geben Sie nicht automatisch zur nächsten Gabe die doppelte Menge nach. Ob und in welcher Dosis Medikamente nachgegeben werden müssen, hängt vom jeweiligen Wirkstoff ab. Daher halten Sie bitte Rücksprache mit der Klinik bzw. Ihrem Kinderkardiologen.

Bei Erbrechen unmittelbar nach einer Medikamenteneinnahme oder in den ersten 15 Minuten danach bzw. wenn die Tabletten noch im Erbrochenen unaufgelöst zu erkennen sind, geben Sie die Medikamente komplett nach. Impfungen können drei Wochen nach der Operation regulär erfolgen.



Eine sichere Umgebung für Säuglinge

2. Die Nachsorge nach einer Fontan-Operation

2.1. Wann und wie häufig sind Ambulanzbesuche notwendig?

Regelmäßige Kontrollen sind wichtig und vor allem in der frühen postoperativen Phase häufig: in der Regel nach vier Wochen, drei Monaten, sechs Monaten und ab dann (halb-)jährlich. Oft muss nicht zu jedem Termin die Klinik aufgesucht werden. Niedergelassene Kinderkardiologen mit „Fontan-Erfahrung“ können z. B. im Wechsel mit Ihrer Ambulanz die Betreuung übernehmen.

Darüber hinaus sollte nach der Entlassung ein Termin in einem sozialpädiatrischen Zentrum vereinbart werden. Hier kümmert sich ein interdisziplinäres Team aus Ärzten, Physiotherapeuten, Ergotherapeuten, Ernährungsberatern und Sozialpädagogen um eine altersgerechte Frühförderung des Patienten, falls notwendig.

2.2. Welche Untersuchungen sind nötig und warum?

Körperliche Untersuchung

Zu jedem Ambulanztermin werden Größe und Gewicht gemessen. Diese werden wie beim Kinderarzt in Wachstumspercentilen eingetragen, um das Gedeihen des Patienten einschätzen zu können. Ausreißer nach oben oder unten werden so rechtzeitig erkannt und es kann gegengesteuert werden.

Blutdruck und Sauerstoffsättigung

Neben Größe und Gewicht werden in der Ambulanz auch der Ruhe-Blutdruck an oberer und unterer Extremität und die Sauerstoffsättigung am Finger gemessen. Der Blutdruck erlaubt nicht nur eine bestehende Hyper- oder Hypotonie (hoher oder niedriger Blutdruck) zu erkennen, hier lässt sich auch eine Aussage über eventuelle Engstellen der Hauptschlagader treffen: Der Blutdruck vor einer Engstelle (z. B. rechter Arm) ist höher als nach der Engstelle (z. B. linkes Bein). Das Niveau der Sauerstoffsättigung wird im Verlauf verfolgt. Ein Absinken der Sättigung in Raumluft kann bei Fontan-Patienten z. B. auf eine Neubildung von Shuntgefäßen/Kollateralen hinweisen.

EKG (Elektrokardiogramm)

Auch ein EKG wird bei jedem Ambulanzbesuch angefertigt. Hier lassen sich Rhythmusstörungen früh erkennen, das Herzfrequenzniveau beurteilen und auch Hinweise auf eine übermäßige Belastung der Kammer darstellen.

Herzultraschall (Echokardiografie)

Eine weitere wichtige Untersuchung in der Ambulanz ist der Herzultraschall. Hierbei werden die Pumpfunktion der Kammer, die Dichte der AV-Klappe (Atrioventrikularklappe), der freie Ausfluss in die Hauptschlagader sowie der ungehinderte Fluss in Fontan-Tunnel und oberer cavopulmonaler Anastomose geprüft und im Verlauf beurteilt. Auch eventuelle Ergüsse und Wassereinlagerungen im Bauch sowie ein Stau der Lebergefäße lassen sich hier früh erkennen.

Blutentnahme

Regelmäßige Blutentnahmen gehören vor allem im jugendlichen und erwachsenen Alter zum Standardrepertoire in der Fontan-Nachsorge. Hier ergeben sich frühe Hinweise auf Elektrolytstörungen, Nierenprobleme, eine beginnende Leberstauung, Eiweißverlust, Immunglobulin- und Vitaminmangel, denen z. B. ein Anpassen der Medikation entgegenwirkt. Mit dem Übergang in die Pubertät sollten auch ein erstes Mal Fettwerte (Cholesterin), Zuckerwerte (HbA1c) und Harnsäure überprüft werden, um eine mögliche zusätzliche kardiovaskuläre Belastung zu erkennen.

Stuhluntersuchung

Diese Untersuchung ist hinsichtlich der Früherkennung eines Eiweißverlustsyndroms (siehe Teil 4) wichtig. Ein wiederholter Anstieg der Eiweißausscheidung im Stuhl gilt als Warnsignal für eine beeinträchtigte Fontan-Zirkulation. Hier sollte intensiv nach den Ursachen gesucht und die verfügbaren Therapieoptionen früh ausgeschöpft werden.

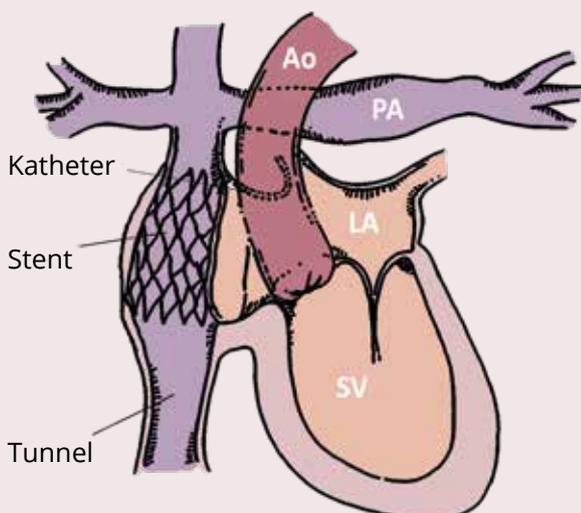
Langzeit-EKG und Langzeit-Blutdruckmessung

Für eine einzelne Kammer ist ein regelmäßiger Rhythmus mit einem altersentsprechenden Frequenzniveau essenziell, um einen ungehinderten Bluteinstrom und -ausstrom zu gewährleisten. Dies soll auch unter Belastung und in der Nacht beurteilt werden, sodass eine Messung über 24 Stunden notwendig ist. Gleiches gilt für die Langzeit-Blutdruckmessung. Die Geräte werden häufig in der Ambulanz angelegt und nach der Messung von den Patienten oder ihren Eltern per Post zurückgeschickt.

Schrittmacherkontrolle

Ist nach einer der Operationen das Reizleitungssystem des Herzens so stark beeinträchtigt, dass der Herzeigenrhythmus für eine adäquate Aufrechterhaltung des Kreislaufs nicht ausreicht, muss ein dauerhafter Herzschrittmacher eingesetzt werden. Die Einstellungen des Schrittmachers und die Funktion im Alltag und unter Belastung sowie der Batteriestand müssen regelmäßig kontrolliert werden, mindestens einmal jährlich.

Herzkatheter: Stent in einer Fontan-Umgebung



Spiroergometrie

Die Spiroergometrie (Belastungsuntersuchung am Fahrrad oder Laufband) ermöglicht mit der Bestimmung von objektiver Leistungsfähigkeit, Herzfrequenzverhalten und Blutdruckverhalten sowie der Erfassung belastungsbedingter Rhythmusstörungen eine ausführliche Untersuchung von Belastbarkeit und Fitness. Hier lässt sich eine Lungenfunktionsstörung von einer herzbedingten Einschränkung abgrenzen oder deren Zusammenspiel beurteilen. Für Sport-Atteste zur Berufswahl und zur Darstellung der kardialen Einschränkung bei z. B. Sozialgerichtsverfahren ist die Spiroergometrie ein gesetzlich anerkanntes Verfahren zur Leistungsbeurteilung.

Leberultraschall

Da bei der Fontan-Zirkulation das venöse Blut ohne Pumpe passiv in die Lunge gesaugt wird, entsteht ein chronischer Rückstau in den Lebergefäßen (siehe Teil 4). Um Veränderungen an Lebergefäßen und Lebergewebe frühzeitig erkennen und Behandlungsoptionen einleiten zu können, ist eine regelmäßige Ultraschalluntersuchung der Leber wichtig.

Kernspin/MRT

Bei älteren Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen wird es manchmal schwierig, per Ultraschall alle Ecken und Winkel des Körpers gut einzusehen. Um weiterhin z. B. den pulmonalarteriellen Abstrom über die Lungengefäße, Engen der Hauptschlagader (Aortenbogen und Aorta) oder Shunt-Gefäße gut beurteilen zu können, kann eine Kernspin-Untersuchung (MRT) durchgeführt werden. Hier kann der gesamte Fontan-Kreislauf visuell auch in 3-D dargestellt und beurteilt werden sowie Flussverteilungsmuster und die Ventrikelfunktion/-volumen detailliert erfasst werden.

Herzkatheteruntersuchung

Ergeben sich aus den oben genannten Untersuchungen Hinweise auf eine Beeinträchtigung der Fontan-Zirkulation, z. B. Abflusshindernisse, erhöhte Lungenwiderstände, kann mithilfe einer Herzkatheterintervention behandelt oder die weitere Therapie geplant werden.

2.3. Welche Medikamente sind wichtig und dauerhaft nötig?

Antikoagulation – Gerinnungshemmer

Im Rahmen der Fontan-Operation wird spätestens bei der kompletten Trennung von Körper- und Lungenkreislauf künstliches Material verbaut (z. B. Fontan-Tunnel aus Gore-tex). Der Körper erkennt solches Material als „körperfremd“ und beginnt im langsamen Blutfluss einer Fontan-Zirkulation Blutgerinnsel zu bilden. Diese Gerinnsel können abschwimmen (Embolie) und Thrombosen, also Gefäßverschlüsse in Lunge und anderen Organen, verursachen, schlimmstenfalls im Gehirn. Um das zu vermeiden, werden in der Regel allen Patienten nach Fontan-Operation lebenslang Gerinnungshemmer verschrieben, z. B. Aspirin (ASS), Coumadin (Warfarin) oder Marcumar (Phenprocoumon). Wie jedes Medikament haben auch diese Gerinnungshemmer Nebenwirkungen. Vor allem können sie bei Überdosierungen oder zu hohen Wirkspiegeln zu Blutergüssen oder frischen Blutungen führen. Damit die Gerinnungshemmer also richtig wirken können, ist es wichtig, sie jeden Tag möglichst zum gleichen Zeitpunkt einzunehmen und regelmäßig den Blutgerinnungswert zu kontrollieren. Wenn die Werte zu niedrig liegen, ist zusätzlich z. B. die Gabe von Clexane notwendig. Wenn die Werte zu hoch sind, muss die Medikamenteneinnahme pausiert werden. In jedem Falle gilt: Wenn Sie unsicher sind, melden Sie sich in Ihrer Ambulanz.

Entwässerung – Diuretika

Häufig werden in der frühen postoperativen Phase noch entwässernde Medikamente (Diuretika) wie Furosemid, Torasemid, Spironolacton, Hydrochlorothiazid u. a. eingenommen. Diese helfen, die Herzkammer zu entlasten und eventuelle Wassereinlagerungen im Gewebe (Ödeme) nach der OP zu mobilisieren. In der Regel können sie im weiteren ambulanten Verlauf rasch ausgeschlichen werden. Bei einer eingeschränkten Pumpfunktion oder weiter bestehenden Wassereinlagerungen in Beinen oder Bauch (Aszites) können sie auch dauerhaft oder wiederholt nötig sein.

Entlastung der Herzkammer – ACE-Hemmer

Besonders bei Patienten mit einer Undichte (Insuffizienz) der AV-Klappe (Mitral- oder Trikuspidalklappe), erhöhtem Blutdruck oder einer eingeschränkten Pumpfunktion kommen ACE-Hemmer zum Einsatz (Enalapril, Captopril, Lisinopril). Die entlastende Wirkung der ACE-Hemmer beruht auf einer Erweiterung der Blutgefäße, wodurch der Blutdruck sinkt, die Nachlast auf die Herzkammer verringert und das Herz entlastet wird.

Verbesserung des Blutflusses durch die Lunge – Sildenafil/Bosentan

Auch diese Medikamente vermitteln theoretisch ihre Wirkung über eine Weitstellung von Gefäßen, sodass sich die Last des Blutvolumens, welche auf die Herzkammer wirkt, verringert. Eine besondere Wirkung kommt hier jedoch den Gefäßen der Lungenstrombahn zu. Werden diese erweitert, erleichtert das den passiven Abfluss des venösen Blutes durch die Lunge. Bei Patienten mit z. B. gestautem Fontan-Tunnel (messbar per Herzkatheter) und Zeichen eines „Failing-Fontan“ (siehe Teil 4) können diese Medikamente eine Besserung der Symptomatik bewirken. Leider hält die Wirkung dieser Medikamente aber oft nicht lange an. In größeren Untersuchungen hat sich kein dauerhafter Vorteil gezeigt. Je nach Symptomen oder Beeinträchtigung der Fontan-Zirkulation können weitere die Herzkraft oder den Herzrhythmus beeinflussende Medikamente nötig sein.

Elektrolyte, Eisen und Vitamine

Je nach aktuellen Laborwerten können Patienten mit univentrikulärem Herzen von einer Zuführung von Elektrolyten, Eisen und Vitaminen profitieren (z. B. Vitamin D für den Knochenstoffwechsel, Vitamine A, D, E, K bei Eiweißverlustersyndrom).

Antibiotika

Die Einnahme von Antibiotika ist bei Fontan-Patienten z. B. im Rahmen der Endokarditisprophylaxe angezeigt (siehe Teil 3). Bei Fontan-Patienten mit Heterotaxiesyndrom (spiegelverkehrte Anordnung der Organe im Oberkörper) und Asplenie (Fehlen der Milz) ist eine dauerhafte Antibiotika-Prophylaxe mit Penicillin lebenslang notwendig. Hier sind zudem Impfungen gegen Pneumokokken, Haemophilus influenzae und Meningokokken essenziell.

3. Was ändert sich am Nachsorgeprogramm, wenn ich älter werde?

Bei stabilem Zustand und unbeeinträchtigtem Fontan-Kreislauf sind (halb-)jährliche Kontrollen in der Spezialambulanz – in enger Zusammenarbeit mit den sonst betreuenden Kinderkardiologen – ausreichend. Bei kompliziertem postoperativen Verlauf mit nachfolgenden funktionellen Einschränkungen sind ggf. häufigere Kontrollen notwendig. Im Alter von zehn bis zwölf Jahren (Beginn der Pubertät) raten wir, einen ausführlichen „Fontan-Check-up“-Termin zu vereinbaren. Spätestens hier soll mit einer ausführlichen Untersuchung – großer Blutentnahme inkl. Fettstoffwechselwerten/Zuckerstoffwechselwerten, Beurteilung der Belastbarkeit per Spiroergometrie, MRT-Untersuchung, Ausschluss von Beeinträchtigungen weiterer Organe wie Leber, Darm und Nieren (Bauchultraschall inkl. Messung der Lebersteifigkeit) – die Gesamtsituation im Rahmen des Fontan-Kreislaufs beurteilt werden. Hinweise auf erhöhte Druckwerte, die auf einen Stau im Fontan-Tunnel schließen lassen, sollen möglichst frühzeitig erkannt und behoben werden.

Wichtige Meilensteine wie Schuleintritt, Pubertät (Verhütung und Sexualberatung) sowie der Übergang zur Gruppe der „Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler“ (EMAH) sollten ausführlich besprochen werden. Fontan-Patienten können auch nach dem 18. Lebensjahr im Rahmen einer EMAH-Sprechstunde in einem zertifizierten EMAH-Zentrum betreut werden. Hier liegt der Schwerpunkt vermehrt auf Früherkennung und Therapie der Langzeitauswirkung einer univentrikulären Zirkulation. Auch die Themen Kinderwunsch und Betreuung während einer Schwangerschaft sollten hier zur Sprache kommen, in enger Zusammenarbeit mit den Abteilungen Gynäkologie und Geburtshilfe.



Das Fontan-Check-up-Buch hilft Ihnen, die wichtigsten Informationen, Termine und Warnsignale im Blick zu behalten.

Sie erhalten es bei uns oder bei der Kinderherzstiftung (siehe Seite 60).

Teil 3 · Halbes Herz – volles Leben: Fontan im Alltag

1. Ernährung – Besonderheiten bei Herzkindern

Fütterprobleme im Säuglings-/Kleinkindalter

Nach der Geburt ist es der Wunsch vieler Mütter, ihr neugeborenes Kind zu stillen. Bei Kindern mit Ein-Kammer-Herzen kann es vor und nach den ersten beiden Operationen vorkommen, dass sie zu krank sind, um genügend an der Brust saugen zu können. Gerade hier ist es aber wichtig, eine ausreichende Nährstoffversorgung zu gewährleisten, damit das Kind möglichst gut gedeihen und an Gewicht zulegen kann, sodass es im bestmöglichen Zustand operiert wird. Dementsprechend kann es sein, dass eine Flaschenfütterung oder eine Ernährung per Magensonde (beides mit Muttermilch, wenn möglich und gewünscht) zunächst die bessere Ernährungsalternative für das Kind ist. Hat das Kind die Operation(en) gut überstanden und ist kräftig genug, um an der Brust zu trinken, steht dem Stillen auch viele Monate nach der Geburt nichts im Weg.

Säuglinge mit einem langwierigen Aufenthalt auf der Intensivstation müssen manchmal erst wieder lernen, richtig zu saugen und zu schlucken. Manchmal spucken die Kinder nach der Mahlzeit vermehrt, scheinen die Nahrung nicht zu vertragen oder mit dem Schlucken von Medikamenten überfordert zu sein. Die Erfahrung hat gezeigt, dass es in solchen Situationen wenig hilft, das Thema Ernährung in den zentralen Fokus des Alltages zu stellen und sich mit wechselnden Säuglings-(spezial-)nahrungen, Diäten oder gar gastroenterologischen Untersuchungen zu belasten. Hier sind Zeit und Geduld die beste Therapie. Dennoch muss eine eventuelle Nahrungspassagerstörung ausgeschlossen und, wenn nötig, eine Nahrungsmittelunverträglichkeit behandelt werden. Dies sollte allerdings in enger Zusammenarbeit mit den behandelnden Stationsärzten oder Kinderärzten erfolgen, um eventuelle „Über-Therapie“ und eine Chronifizierung des Problems zu vermeiden. Für viele Eltern ist das Eingeben von Nahrung oft eines der wenigen Dinge, die sie am (Intensiv-)Krankenbett selbst durchführen können. Die Enttäuschung darüber, wenn selbst diese Möglichkeit, dem Kind „Gutes zu tun“, wegfällt, ist verständlich. Dennoch ist es oftmals nötig, durch eine parenterale Ernährung über einen venösen Zugang oder längerfristig durch die Anlage eines künstlichen Schlauches zum Magen (PEG-Sonde) die Situation zu entlasten und die adäquate Nährstoffzufuhr des Kindes zu gewährleisten.

Gesunde Ernährung für Herzkinder

Generell gelten für Patienten mit angeborenem Herzfehler die gleichen Ernährungsrichtlinien wie auch für die Allgemein-

bevölkerung. Zu bevorzugen ist eine optimierte Mischkost nach den Richtlinien der Kinderärzte (BVKJ, DGKJ), des Forschungsinstitutes für Kinderernährung in Dortmund (www.fke-do.de) und der Deutschen Gesellschaft für Ernährung. Um dem Ein-Kammer-Herzen aber langfristig möglichst wenig zusätzliche Belastung zuzumuten, ist es wichtig, die Maßgaben wie z. B. „wenig Fast Food, wenig hochkalorische Getränke und wenig kaloriendichte Fertigprodukte“ besonders zu beachten. Denn dies steuert einem möglichen Übergewicht (Adipositas) mit allen nachfolgenden Problemen (Herzkranzgefäßverkalkungen, Leberverfettung, Diabetes) entgegen. Gerade nach Fütter- und Gedeihproblemen im Säuglings- und Kleinkindesalter wird mäkeltigen Kindern oft ein großer Freiraum in ihrer Speisewahl gelassen, sodass es häufig zu einer einseitigen Ernährungsform kommt. Hier kann eine Ernährungsberatung für die ganze Familie sinnvoll sein. Leider ist derzeit der Anteil übergewichtiger Kinder nach Fontan-Operation höher als in der Gesamtbevölkerung.

Ernährung bei Eiweißverlustsyndrom

Fontan-Patienten, die im Laufe ihres Lebens an einem Eiweißverlustsyndrom erkranken (siehe Teil 4), raten wir zu einer eiweißreichen und fettreduzierten Diät (MCT-Kost). Dadurch



lässt sich in vielen Fällen die Symptomatik lindern. Auch eine laktosefreie Diät kann hier manchen Patienten helfen. Unterstützung bei der Ernährungsumstellung erhalten Sie in der Regel in Ihrer betreuenden Klinik oder bei einer spezialisierten Ernährungsberatung. Rezepte zur MCT-Kost finden Sie z. B. auch im Kochbuch des Vereins Fontanherzen. Es kann auf der Homepage angefordert werden (www.fontanherzen.de).

2. Medikamente

Wie bereits in Teil 2 erwähnt, sind direkt nach der Operation häufig noch eine ganze Reihe an Medikamenten einzunehmen. Eine gewissenhafte und regelmäßige Einnahme ist wichtig, um den Heilungs- und Langzeitverlauf möglichst günstig zu beeinflussen. Häufig können im Rahmen der nachfolgenden Ambulanzbesuche Medikamente reduziert und ausgeschlichen werden, sodass häufig, abgesehen von der Gerinnungshemmung, keine Medikamente mehr eingenommen werden müssen.

3. Naturheilkunde und Homöopathie

Prinzipiell gibt es keinerlei Nachweis, dass homöopathische Präparate irgendeine Wirkung haben. Einige können aber

trotzdem zu unerwünschten Effekten führen. Vor Beginn einer naturheilkundlichen oder homöopathischen Behandlung sollten Sie daher mit Ihrem Herzzentrum/Kinderkardiologen besprechen, ob es eventuelle Wechselwirkungen (Interaktionen) zwischen der bestehenden Medikation und den alternativmedizinischen Heilmitteln geben kann. Prinzipiell steht dann einer zusätzlichen nicht-schulmedizinischen Behandlung nichts mehr im Wege. Abgeraten wird allerdings von sogenannten „homöopathischen Impfungen“, die selbst vom Deutschen Zentralverein homöopathischer Ärzte abgelehnt werden.

4. Impfungen

Die Regelimpfungen sollten gemäß den Vorgaben der ständigen Impfkommision (STIKO) durchgeführt werden. Ein Abstand von zwei Wochen für Lebendimpfstoffe und drei Tage für Totimpfstoffe zu geplanten Operationen ist empfohlen. Impfungen, die aufgrund eines längeren stationären Aufenthaltes verschoben werden müssen, können nachgeholt werden, wenn nötig auch im Rahmen des stationären Aufenthaltes. Auch eine Respiratorische-Synzytial-Virus-Prophylaxe (RSV-Prophylaxe) bei Herzkindern mit kardialer Belastung unter zwei Jahren sowie die jährliche Grippeimpfung (Influenza) werden dringend empfohlen.



5. Endokarditisprophylaxe

Unter einer Endokarditis versteht man eine Entzündung der Herzinnenhaut und insbesondere der Herzklappen. Hier siedeln sich Bakterien aus dem Blutstrom an vorgeschädigten Bereichen des Herzens an und verursachen eine lokale Entzündung, Gewebewucherungen (Vegetationen) und abgehende Embolien. Fontan-Patienten sind insbesondere unmittelbar nach den großen Operationen und dem Einbau von Fremdmaterial (z. B. Fontan-Tunnel aus Goretex) leider besonders gefährdet. Endokarditis verursachende Bakterien finden sich insbesondere im Bereich der Schleimhäute, vor allem in Mund und Rachen. Während und/oder nach einer Zahnbehandlung, auch bei einer größeren Zahnreinigung oder einer Mandel-OP (Tonsillotomie) können diese Bakterien über kleine Verletzungen der Mundschleimhaut in die Blutbahn gelangen und die entsprechenden Bereiche des Herzens befallen. Um dies zu vermeiden, wird Fontan-Patienten empfohlen ca. 30–60 Minuten vor der Zahnbehandlung oder einer OP im Mund- und Rachenraum eine Einmal-Gabe eines Antibiotikums einzunehmen (Endokarditisprophylaxe): Amoxicillin 50 mg/kg orale Gabe bei Kindern, 1x2 g bei Erwachsenen (bei Penicillinallergie: Clindamycin 20 mg/kg, 1x600 mg bei Erwachsenen; wenn eine orale Gabe nicht möglich ist: Ampicillin 50 mg/kg intravenös bei Kindern, 1x2 g bei Erwachsenen). Gleiches gilt bei kieferorthopädischen Behandlungen oder Operationen im Magen-Darm-Trakt und der Harnwege, sofern hier eine Entzündung/Infektion vorliegt (z. B. Blinddarmentzündung). Eine Endokarditispro-

phylaxe ist dagegen z. B. bei einer Magen-Darm-Spiegelung inkl. Biopsie im Rahmen der Altersvorsorge nicht notwendig. Sollte die Einnahme des Antibiotikums vergessen worden sein, ist bis zwei Stunden nach dem Eingriff ein Nachholen der Einnahme möglich. Sie als Eltern oder Patient sollten stets einen Endokarditis-Ausweis mit sich führen, den Sie z. B. in Ihrer Klinik oder bei der Kinderherzstiftung erhalten (www.kinderherzstiftung.de/infomaterial.php). Hier sind die Details der Antibiotikagabe für alle weiterbehandelnden Ärzte nochmals explizit aufgelistet.

Generell gilt, dass bei allen Kindern und Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler auf eine gute Mundhygiene zu achten ist. Ein gesunder Zahnstatus verringert zum einen die Anzahl der nötigen Zahnarztbesuche und damit die Häufigkeit des Endokarditisrisikos, zum anderen auch die Wahrscheinlichkeit, bei kleinen Verletzungen der Mundschleimhaut (normales Zähneputzen) Bakterien zu verschleppen. Informieren Sie Ihren Zahnarzt über die bestehende Herzkrankung, sodass er entsprechende Vorsichtsmaßnahmen ergreifen kann. Dies betrifft insbesondere auch die Kollegen der Kieferorthopädie, die ihre Behandlung an das Endokarditisrisiko anpassen können (z. B. Implantation von Brackets statt Bändern, um Manipulationen am Zahnhalsbereich zu vermeiden). Nicht nötig ist die Endokarditisprophylaxe beim normalen Verlieren der Milchzähne.

Ausweis für Endokarditis-Prophylaxe der Kinderherzstiftung

Antibiotika bei einer Prophylaxe vor im Kindesalter

Ausweis für Endokarditis-Prophylaxe bei Kindern

Name _____

geb. am _____

benötigt eine antibiotische Endokarditis-Prophylaxe.

Der Patient hat eine Penicillin-Unverträglichkeit.

ja
 nein

Dosis (30 bis 60 Min. vor dem Eingriff)	
Dosis für Kinder	Dosis für Erwachsene *
1g/kg p.o.	2 g p.o.
1g/kg i.v.	2 g i.v.
1g/kg p.o.	600 mg p.o.
1g/kg i.v.	600 mg i.v.

Dosis bei größeren Kindern:

Amoxicillin 50 mg/kg p.o., bzw. 500 mg p.o. für
Clindamycin 15 mg/kg p.o., bzw. 300 mg p.o. für
gegengängere Anaphylaxie, Angioödem oder Urtikaria

Bei länger anhaltendem oder rezidivierendem (wie-
l einem Kinderkardiologen zum Ausschluss einer
n Luftwege) ist nicht angezeigt.
Infektion, Harnwegsinfekt) ist eine konsequente antibio-
tische Herzstiftung in inhaltlicher Übereinstimmung
Kardiologie 4/2007 • Leitlinien der American Heart
dritts und Endokarditisprophylaxe, DGPk 2014

Wer benötigt Endokarditis-Prophylaxe?

- a. Patienten mit Klappenprothesen oder mit rekonstruierten Klappen unter Verwendung prothetischen Materials.
- b. Patienten, die bereits eine Endokarditis durchgemacht haben.
- c. Patienten mit angeborenen Herzfehlern und in folgenden Situationen:
 - nicht korrigierte zyanotische Vitien und residuelle Defekte mit Zyanose
 - palliative Shunts und Conduits,
 - innerhalb sechs Monaten nach operativem oder interventionellem Eingriff mit Verwendung prothetischen Materials,
 - persistierende residuelle Defekte bei operativ oder interventionell eingebrachtem prothetischen Material.
- d. Herztransplantierte Patienten mit einem Herzklappenfehler

6. Wachstum und Gedeihen

Das körperliche Wachstum und das Gedeihen der Kinder sollten unbedingt regelmäßig gemessen und bewertet werden. Hierzu werden die Maße in die sogenannten Wachstumsperzentilen eingetragen. Dadurch ist erkennbar, ob eine Wachstumsverzögerung eintritt oder nicht. In einigen besonderen Fällen ist ggf. eine weiterführende Untersuchung (z. B. Hormonuntersuchung) notwendig, die in der Regel über die Spezialambulanz durchgeführt werden kann.

7. Pubertät – alles ändert sich

Gerade für Jungen, die in der Pubertät anfangen sich mit Gleichaltrigen hinsichtlich ihrer Kräfte zu messen, kann es deprimierend sein, wenn sie beim Sport keine vergleichbare Leistung erbringen können. Andere Fontan-Patienten müssen täglich Medikamente nehmen oder sich an bestimmte Verbote halten (z. B. Verzicht auf Alkohol oder bestimmte Nahrungsmittel). Das erfordert jede Menge Disziplin und kooperatives Verhalten. Deshalb ist es immer wichtig, dass Kinder und Jugendliche genau über ihre Erkrankung informiert und aufgeklärt sind und verstehen, warum diese Einschränkungen bestehen.

Bei Mädchen treten die Veränderungen der Pubertät meistens früher als bei Jungen auf. Brustwachstum, die erste Periodenblutung sowie die hormonelle Umstellung sind bedeutende Veränderungen in der Übergangsphase vom Mädchen zur jungen Frau. Aufgrund der oft langen Krankheitsphasen vor der Pubertät können diese Veränderungen bei Fontan-Patientinnen manchmal verzögert auftreten (z. B. nach dem 15. Lebensjahr).

Ein Teil der späteren therapeutischen Arbeit ist deshalb auch immer die Förderung des Bewusstseins über eigene Fertigkeiten und der Selbstwahrnehmung bzw. -wirksamkeit. Wenn Sie Fragen dazu haben – wenden Sie sich an Ihre Ambulanz.

8. Familienleben/Geschwister

Das Leben mit nur einem „halben Herzen“ stellt nicht nur für Patienten, sondern auch für Eltern und Angehörige eine große Herausforderung dar. Bereits mit der Diagnosestellung, oft noch mit dem betroffenen Kind im Mutterleib, müssen plötzlich schwerwiegende Entscheidungen gefällt werden. Auch die operationsreiche Zeit am Anfang ebenso wie die Alltagsbewältigung mit einem „Herzkind“ sind für die gesamte Familie zunächst schwierig. Familie, Eltern und Ehepartner müssen sich auf ein besonderes Kind mit besonderen Anforderungen einstellen, das eine chronische Erkrankung hat – das kann zehren. Allerdings gibt es auch viele andere Kinder, die an chronischen Erkrankungen leiden, wie z. B. Asthmakinder.

Ein herzkrankes Kind trägt seine Krankheit nicht allein – seine ganze Familie ist davon betroffen. Schon die erste ärztliche Mitteilung „Ihr Kind hat einen angeborenen Herzfehler“ erweckt bei den Eltern große Angst, die Befürchtung gestörter Entwicklung und chronischer Behinderung, vor allem aber die Sorge, das Kind vielleicht zu verlieren. Diese Angst bleibt auch im weiteren Verlauf immer gegenwärtig und wächst bei jeder akuten Erkrankung, bei interventionellen Untersuchungen und vor allem bei einer Herzoperation. Meistens sind die Mütter mit diesen quälenden Sorgen am stärksten belastet – haben sie doch ihre Kinder in sich getragen und geboren und werden durch ihre so mühsame Ernährung und Pflege besonders innig mit ihnen verbunden. Vornehmlich begleiten sie auch die Kinder auf den häufigen Wegen zur Klinik und sind bei ihnen, wenn sie dort bleiben müssen. Man kann es daher gut verstehen, dass gerade Mütter dazu neigen, ihr herzkrankes Kind mit übermäßiger Fürsorge zu umhegen, es immer in Schutz zu nehmen, um alle erdenklichen Gefahren von ihm fernzuhalten. Sie merken dabei oft gar nicht, dass sie ihrem Kind und sich selbst damit meist keinen guten Dienst erweisen. Denn es ist auch für herzkranken Kinder wichtig, sich in der Pubertät von den Eltern zu lösen. Eine psychosoziale Beratung kann ggf. dabei unterstützen.

9. Kindergarten

Die meisten herzkranken Kinder können gemeinsam mit ihren Geschwistern oder Freunden einen normalen Kindergarten besuchen. Für einen Platz in einem geeigneten Kindergarten ist es bei körperlich oder geistig schwer eingeschränkten bzw. betreuungsintensiven Kindern hilfreich, vom Kinderarzt einen sonderpädagogischen Förderbedarf feststellen zu lassen. Damit kann Ihr Kind in einer geeigneten Einrichtung (integrativer Kindergarten oder Tagesstätte für behinderte und nicht-behinderte Kinder) von speziell geschultem Personal, meist heilpädagogischen Fachkräften, optimal unterstützt werden. Notwendige Therapien (Ergo-

therapie, Krankengymnastik, Logopädie) können dann auch im Kindergarten stattfinden, was eine große Entlastung darstellt und Zeit für den ganz normalen Alltag ermöglicht. Bei der Abwägung, ob der wohnortnahe Kindergarten oder die spezielle Einrichtung in größerer Entfernung besser für Ihr Kind ist, helfen Ihnen psychosoziale Mitarbeiter in Ihrer Klinik oder Ihr Sozialpädiatrisches Zentrum (SPZ). Ggf. können Sie auch den Transport in eine weiter entfernte Kindertagesstätte beantragen, damit Sie nicht jeden Tag Stunden für den Hin- und Rückweg zum und vom Kindergarten aufwenden müssen.

Klinik-Clowns beleben den Alltag herzkranker Kinder



10. Schule

Geben Sie die Herzkrankheit Ihres Kindes ehrlich und vorab an. Verschweigen oder verniedlichen Sie Einschränkungen oder Bedürfnisse Ihres Kindes nicht, damit die Lehrer angemessen damit umgehen können. Bei langen stationären Aufenthalten können Schulkinder entweder in der Klinik von einer „Schule für Kranke“ unterrichtet werden, oder die Heimatschule übermittelt während des Klinikaufenthalts den Lernstoff. Hilfreich für die kranken Kinder ist der Austausch mit den Mitschülern, damit der Kontakt nicht abreißt.



11. Ausbildung und Studium

Unterschiedliche Ausbildungs- und Studiengänge bringen ebenso unterschiedliche Anforderungen mit sich. Eine allgemeine Empfehlung kann daher nicht abgegeben werden. Patienten sollten sich bei diesen wichtigen Fragen mit ihren Eltern ganz individuell beraten lassen. Studienberatungen werden von Universitäten, Hochschulen, Arbeitsagenturen oder Online-Portalen wie www.studieren.de angeboten.

12. Arbeitsleben

Da die unterschiedlichen Berufe eine große Vielzahl an körperlichen und/oder psychischen Belastungen mit sich bringen, beraten Ambulanzen ihre Patienten und deren Familien auf einer individuellen Basis. Hierzu gehört neben einer Belastungsuntersuchung (Spiroergometrie) ggf. auch ein psychologischer Test.

13. Soziales

Eine sozialrechtliche Beratung für Eltern eines „Herzkindes“ bieten Herzkind e.V. und die Kinderherzstiftung gemeinsam an. Hier haben Sie die Möglichkeit, sich zu Themen wie Schwerbehindertenausweis, Pflegeversicherung, Leistungen der Krankenkasse, Elterngeld, Familienorientierte Rehabilitation u. a. beraten zu lassen (Kontakt Daten siehe Seite 39).

Familienorientierte Rehabilitation

Unter einer Familienorientierten Rehabilitation (FOR) versteht man einen Aufenthalt in einer Reha-Klinik für die gesamte Familie eines herzkranken Kindes. Gerade während der Operationsphase eines Kindes mit längerem stationärem Aufenthalt wird der psychosoziale Zusammenhalt einer Familie oft schwer gefordert. Nicht nur der Patient selbst kämpft mit den postoperativen physischen und psychischen Einschränkungen, auch die Partnerschaft der Eltern und der Bezug zu den Geschwisterkindern kann erheblich beeinträchtigt sein. Nach dem Motto „Der Patient heißt Familie“ sollen mit einer FOR außergewöhnliche Belastungen aller Familienmitglieder aufgearbeitet und Folgeerkrankungen verhindert werden.

Viele Mitarbeiter von Krankenkassen und Rentenversicherungen stehen häufig aus Unkenntnis und/oder zur Vermeidung von Kosten einer FOR zunächst ablehnend gegenüber.

Daher ist es wichtig, dass Sie gemeinsam mit dem psychosozialen Dienst ihrer Klinik einen detaillierten Antrag mit Begründung der Reha-Maßnahmen für jedes einzelne Familienmitglied verfassen.

Rehabilitation für Jugendliche und Erwachsene Unabhängig von einer Operation besteht auch für Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (JEMAH und EMAH) die Möglichkeit eines speziell auf ihre Altersgruppe ausgerichteten Reha-Aufenthaltes. Jugendliche Patienten können hier in einer Gruppe Gleichaltriger u. a. ihre körperliche Leistungsfähigkeit durch Herz-Kreislauf-Training verbessern, an Schulungen hinsichtlich Krankheitsverständnis und Belastungsgrenzen teilnehmen und Zugang zu schulischer Förderung oder Berufsfindungsprogrammen erhalten. Auch hier ist eine detaillierte Begründung der Notwendigkeit für den Erfolg des Antrages maßgeblich.

Schwerbehindertenausweis

Allen Eltern eines chronisch kranken Kindes ist es möglich, die Ausstellung eines Schwerbehindertenausweises für ihr Kind zu beantragen. Dies soll kein Stigma für Ihr Kind sein, sondern Ihrer Familie helfen, Nachteile bzw. Mehraufwendungen, die durch die Erkrankung und die Behandlung des Kindes entstehen, auszugleichen.

Antragsformulare zur „Feststellung des Grades einer Behinderung (GdB)“ erhalten Sie beim zuständigen Versorgungsamt. Je detaillierter die Beschreibung der Beeinträchtigung des Kindes und der nötigen Mehraufwendungen im Vergleich zu einem gesunden gleichaltrigen Kind, desto präziser fällt die Beurteilung durch den zuständigen Sachbearbeiter aus, der ggf. keine Vorerfahrung auf dem Gebiet der Kinderkardiologie hat. Denn auch wenn ein sehr gutes Operationsergebnis vorliegt und das Kind einen unkomplizierten postoperativen Verlauf zeigt, kann es doch im Vergleich zu altersgleichen gesunden Kindern beeinträchtigt sein (z. B. Medikamenteneinnahme, Antikoagulation, eingeschränkte Belastung im Schulsport, Ernährungsprobleme, häufigere Arztbesuche). Der Herzfehler allein oder die Fontan-OP als solche begründen noch keinen dauerhaft hohen Behinderungsgrad. Grundsätzlich gilt, je höher der Grad einer Behinderung ist (0-100), desto höher ist der Behinderten-Pauschbetrag, der bei der jährlichen Steuererklärung geltend gemacht werden kann. Auch Kinderbetreuungskosten, Kosten für eine Haushaltshilfe und Kfz-Kosten können als außergewöhnliche Belastungen zu steuerlichen Vergünstigungen beitragen. In der Regel wird älteren Fontan-Kindern mit unauffälligem Verlauf ein GdB von mindestens 40 anerkannt, bei einigen Kindern zusätzlich die Merkzeichen „H“ und „B“. Mittels dieser Merkzeichen werden insbesondere Einschränkungen im Alltag berücksichtigt. Das Merkzeichen „H“ = „hilflos“ wird vergeben, wenn der Patient über einen Zeitraum von über sechs Monaten auf regelmäßige Hilfe bei Alltagstätigkeiten ange-

wiesen ist, z. B. der Medikamenteneinnahme. Dies gilt aber auch, wenn der Patient aufgrund einer erhöhten Verletzungsgefahr unter einer Antikoagulantienbehandlung (Gerinnungshemmung) überwacht werden muss (z. B. Fahrt zur Schule mit dem privaten PKW statt Schulbus bei hohem Blutgerinnungswert). Das Merkzeichen „B“ (Begleitperson) erhält, wer bei der Benutzung öffentlicher Verkehrsmittel regelmäßig auf fremde Hilfe angewiesen ist. Damit erhalten sowohl Patient als auch die Begleitperson Freifahrten im öffentlichen Nahverkehr. Kfz-Kosten für Privatfahrten können als außergewöhnliche Belastung geltend gemacht werden.

Trotz einer möglichen Gültigkeitsdauer von maximal fünf Jahren werden Schwerbehindertenausweise häufig nur für zwei bis drei Jahre ausgestellt und dann im Sinne einer „Heilungsbewährung“ eine Rückstufung des Grades der Behinderung angestrebt. Hier haben Sie die Möglichkeit, innerhalb von vier Wochen Widerspruch gegen den Feststellungsbescheid einzureichen. Nicht selten wird Anträgen in einer zweiten Begutachtung stattgegeben, sodass sich der Aufwand eines Widerspruchs lohnen kann, wenn die Einwände begründet sind.

Führerschein

Der Führerschein kann von Fontan-Patienten in der Regel ohne weitere Einschränkungen erworben werden, wenn keine zusätzlichen Behinderungen vorliegen. Bei der schriftlichen Anmeldung in der Fahrschule ist zu beachten, dass die Frage nach einer „die Fahrtüchtigkeit beeinträchtigenden Gesundheitsstörung“ mit „ja“ beantwortet werden muss. Dadurch wird eine persönliche Vorstellung in der Führerscheinstelle notwendig und ggf. ein Facharztgutachten angefordert. Die Kosten für dieses Gutachten sind selbst zu tragen. Gibt man die Herzerkrankung jedoch nicht ordnungsgemäß an, kann man nach Verursachen eines Verkehrsunfalles neben hohen Geldbußen mit einer Freiheitsstrafe von bis zu zwei Jahren bestraft werden und man verliert den Versicherungsschutz (Haftpflicht). Die Begutachtung im Rahmen des Führerscheinantrages hat keinen Einfluss auf die Einstufung im Schwerbehindertenausweis. Hier soll nur auf die Sicherheit des Fahrers und der anderen Verkehrsteilnehmer geachtet werden.



Für Informationen zu sozialrechtlichen Hilfen oder zur Pflege- und Krankenversicherung verweisen wir auf die gemeinsame sozialrechtliche Beratungsstelle von Herzkind e. V. und der Kinderherzstiftung.

Telefon: 0531 2206612
(montags bis donnerstags von 9 bis 15 Uhr
und freitags von 9 bis 12 Uhr)

E-Mail: ahf-beratung@email.de
www.herzstiftung.de/beratungsstelle

14. Freizeit/Sport

Herzkranken Kinder werden manchmal vom Sport ferngehalten, um sie zu schonen. Das ist prinzipiell der falsche Ansatz. Dadurch sind sie häufig unsicher, ungelenkt und entwickeln motorische Defizite. In der Expertenschrift der Kinderherzstiftung „Sport und Bewegung mit angeborenem Herzfehler“ finden Sie wertvolle Informationen, welcher Sport für welchen Herzfehler geeignet ist. Leistungs- und Wettkampfsport

ist für viele herzkranken Kinder tabu. Engagierte Lehrer können Kinder mit komplexen Herzfehlern anderweitig einsetzen und benoten und ihnen Pausen ermöglichen, wenn dies dem Kind notwendig scheint. Prinzipiell sollen gerade Patienten mit Fontan-Kreislauf regelmäßig Ausdauersport ausüben. Dies ist für die Herz-Kreislauf- und die Lungenfunktion sehr wichtig.

Ein Ausflug mit kinder-kardiologischen Patienten



15. Reisen

Als Familie mit einem Fontan-Kind oder als Jugendlicher/Erwachsener mit einer Fontan-Zirkulation ist es natürlich möglich, wie andere auch in den Urlaub zu fahren – sofern einige Dinge beachtet werden und die Reise gut geplant ist. Hierfür sollten Sie sich frühzeitig mit dem behandelnden Arzt in Verbindung setzen, um sich bezüglich Ihrer Pläne und aller nötigen Vorkehrungen, die individuell zu treffen sind, beraten zu lassen. Unter anderem ist es z. B. stets hilfreich, einen aktuellen Arztbrief inklusive einer Medikamentenliste mit sich zu führen. Alle Medikamente (auch das Blutgerinnungsmessgerät inkl. Sticks) gehören grundsätzlich in das Handgepäck und müssen in ausreichenden Mengen mitgeführt werden. Für Flugreisen ist eine entsprechende Bescheinigung für die Airlines nötig. Außerdem sollte gerade bei Reisen in sonnenverwöhnte Länder darauf geachtet werden, dass Medikamente nicht in der Sonne gelagert werden. Während Reisen im Inland generell leichter möglich sind, gilt es, sich speziell bei Auslandsreisen über die ortsnahe kinderardiologische Versorgung kundig zu machen und ggf. eine Vorabinformation der Ärzte am Urlaubsort zu erwägen. Bitte bedenken Sie bei der Wahl des Urlaubsortes auch die mögliche Belastung durch eine lange Anreise, ein besonders heißes/feuchtes Klima, die Höhenlage, die hygienischen Bedingungen und mögliche Infektionsgefahren. Gerade Magen-Darm-Infektionen können schnell zu Austrocknung und Elektrolytstörungen führen, die für Fontan-Patienten schwerwiegende Konsequenzen haben. Hier ist frühzeitig auf einen ausreichenden Flüssigkeits- und Elektrolytersatz zu achten. Generell gilt in betroffenen

Ländern „Cook it, peel it or leave it“, also „Kochen, schälen oder weglassen“. Das Leitungswasser hat nicht in allen Ländern Trinkwasserqualität, deshalb sollte auch zum Zähneputzen Wasser aus der Flasche verwendet und möglichst beim Duschen kein Wasser geschluckt werden. Ein weiterer wichtiger Punkt sind Impfungen, die ggf. lange vor Antritt einer Reise durchgeführt werden müssen. Lassen Sie den Impfpass überprüfen und denken Sie rechtzeitig an Auffrischimpfungen.

Bei Anreisen mit dem Auto sollte an ausreichend Zwischenstopps gedacht werden, um langes Sitzen zu vermeiden. Hier kann eventuell eine Bahnfahrt mit mehr Bewegungsfreiheit sinnvoller sein. Flugreisen sind bei Fontan-Patienten generell möglich. Hier muss allerdings berücksichtigt werden, dass der Sauerstoffpartialdruck in der üblichen „Reiseflughöhe“ in etwa dem einer Höhe von ca. 2300 m bis 2500 m über dem Meeresspiegel entspricht. Damit sinkt die Sauerstoffsättigung in etwa um 7–9 % bei kompletierter Fontan-Zirkulation. Bei zyanotischen Patienten muss die Möglichkeit einer Flugreise individuell abgewogen werden, gleiches gilt bei Reisen in die Berge/Wanderungen auf über 2500 m Höhe.

Bitte besprechen Sie die Konditionen einer Auslandskrankenversicherung mit dem entsprechenden Sachbearbeiter. Die Kostenübernahme für einen Rücktransport wird bei chronischen Erkrankungen nur von wenigen Versicherungen übernommen.

Reisen ins Ausland müssen gut vorbereitet sein



16. Partnerschaft und Familienplanung

Einer Partnerschaft steht bei Fontan-Patienten generell nichts im Wege. Gemäß den aktuellen Untersuchungen von Ovrutski et al. zur Lebensqualität nach univentrikulärer Palliation befinden sich im Erwachsenenalter 37% aller Fontan-Patienten in einer festen Beziehung im Vergleich zu 56% der altersgleichen Allgemeinbevölkerung.

Der jeweilige Partner sollte Rücksicht nehmen auf eventuelle Einschränkungen im Alltag, eine ggf. verminderte Belastbarkeit, die Notwendigkeit einer regelmäßigen Medikamenteneinnahme und gehäufte Arztbesuche. Ein offenes Wort zur palliativen Natur der Fontan-Operation ist zu Beginn einer festen Beziehung sicherlich sinnvoll.

Verhütung bei Fontan-Patientinnen

Eine ungeplante Schwangerschaft ist aufgrund des erhöhten Risikos (Risikostufe III von IV nach WHO) für Mutter und Kind mit der höchstmöglichen Sicherheit zu vermeiden. Bei gleichzeitig erhöhtem Thromboembolierisiko (Bildung von Blutgerinnseln) aufgrund der langsamen Flussgeschwindigkeiten im Fontan-Kreislauf sind östrogenhaltige Präparate (Kombi-Pille) zur Verhütung nicht empfehlenswert.

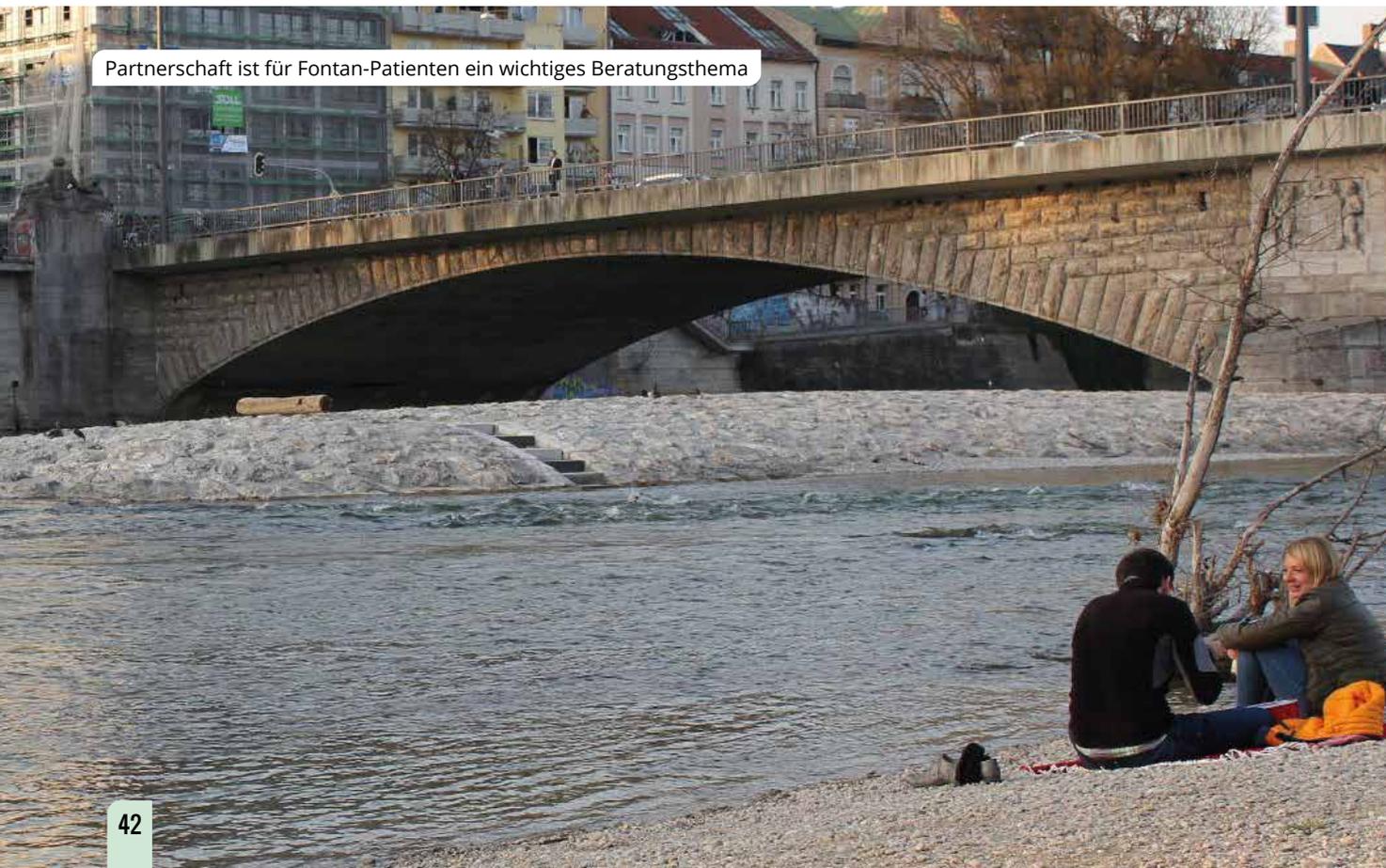
Infrage kommen die sogenannten Mini-Pillen, die nur Progesteron (Hormon aus der Gruppe der Gestagene) enthalten und ihrerseits das Thromboserisiko nicht steigern – auch

wenn der Pearl-Index (Maß für die Zuverlässigkeit von Methoden zur Empfängnisverhütung) höher liegt als für Kombinationspräparate. Je niedriger der Pearl-Index ist, desto sicherer ist die Methode.

Details zu den verschiedenen Präparaten sollten mit einem Frauenarzt im Rahmen einer ambulanten Vorstellung in einer (jugend-)gynäkologischen Sprechstunde geklärt werden. Alternativen zur regelmäßigen Tabletteneinnahme (idealerweise täglich zur gleichen Uhrzeit) stellen die Dreimonatsspritze, das Hormonstäbchen oder der Vaginalring dar. Alle drei Präparate wirken über die Abgabe von Gestagenen, der Vaginalring zusätzlich über Östrogene. Sie haben allerdings auch Nebenwirkungen, v.a. Blutungsunregelmäßigkeiten, die eine detaillierte gynäkologische Beratung erfordern. Eine weitere Möglichkeit ist die Anwendung einer Spirale (IUP). Auch für junge Frauen gibt es hier mittlerweile gute Präparate.

Als zu unsichere Methoden (Pearl-Index 2–20) hinsichtlich der Schwangerschaftsverhütung sind das Kondom, das Diaphragma sowie die Formen der natürlichen Familienplanung aus unserer Sicht zu vermeiden. Das Kondom sollte jedoch zusätzlich zu einer Form der hormonellen Verhütung als Schutz vor sexuell übertragbaren Erkrankungen (HIV, Hepatitis, Gonorrhoe, Syphilis) eingesetzt werden.

Partnerschaft ist für Fontan-Patienten ein wichtiges Beratungsthema



Schwangerschaft bei Fontan-Patientinnen

Grundsätzlich können Fontan-Patientinnen unter bestimmten Voraussetzungen mit gutem Ausgang für Mutter und Kind bei vertretbarem Risiko schwanger werden. Hierbei gilt es allerdings zu beachten, dass eine Schwangerschaft vor allem im zweiten und dritten Teil für die werdende Mutter eine Belastung ähnlich einem Dauerlauf darstellt, bei dem man allerdings keine Pause machen kann. Da eine Schwangerschaft bei einer Fontan-Patientin immer mit einem erhöhten Risiko für Mutter und Kind im Vergleich zu gesunden Schwangeren einhergeht, sind eine ausführliche Untersuchung und Beratung vor einer geplanten Schwangerschaft sowie engmaschige Verlaufskontrollen während der Schwangerschaft und im Wochenbett essenziell. Sowohl die Kontrollen als auch die Entbindung sollten in einem Zentrum mit entsprechender Erfahrung unter Beteiligung von EMAH-Kardiologen, Geburtshelfern, Anästhesisten, Neonatologen und Perinatalmedizinern erfolgen.

Die Risiken aufseiten der werdenden Mutter liegen vor allem in dem in der Schwangerschaft physiologischen Anstieg von Blutvolumen, Herzfrequenz und Schlagvolumen, die von dem Ein-Kammer- Herzen einer Fontan-Patientin zu bewältigen sind. Daneben steigt das Risiko für Herzrhythmusstörungen sowie thromboembolische Komplikationen und Blutungen. Auch unter der Geburt und im Wochenbett ist die Mutter durch Volumenschwankungen, Blutverlust, Infektion, Thromboembolien und Rhythmusstörungen gefährdet.

Um das individuelle Risiko für eine Fontan-Patientin abschätzen zu können, empfehlen wir eine Abklärung mit ihrem Spezialisten bereits bei Schwangerschaftswunsch. Hier kann dann mittels klinischer Untersuchung, EKG, Labor und Echokardiografie ein individuelles Risikoprofil erstellt werden. In jedem Fall ist die Belastungsuntersuchung (Spiroergometrie) notwendig, um die aktuelle Leistungsfähigkeit des Herzkreislaufsystems zu messen. Je nach Befunden sind kardiales MRT und Herzkatheter notwendig. Ggf. ist durch Intervention (z. B. Stents), Operation oder Medikation eine Optimierung der kardialen Ausgangssituation im Hinblick auf eine gewünschte Schwangerschaft zu planen. Auch muss eine bestehende Medikation (v. a. ACE-Hemmer, AT-I-Blocker, Marcumar) auf ihre möglicherweise schädigende Wirkung auf einen Embryo überprüft und ggf. umgestellt werden. Nach eingetretener Schwangerschaft sollte eine erneute Vorstellung zur Planung der Kontrollintervalle (in der Regel alle 2–4 Wochen) erfolgen. Die Entbindung selbst sollte, vorbehaltlich gynäkologischer Gründe, spontan erfolgen, da dies schonender und sicherer für Mutter und Kind ist als ein Wunschkaiserschnitt. Um den Schmerz und die Belastung in der Austreibungsphase zu minimieren,

können Rückenmarksanästhesie-Verfahren und Saugglocke oder Geburtszange zum Einsatz kommen. Eine Geburtseinleitung kann sinnvoll sein, zum einen um eine optimale Versorgung zu gewährleisten (Vermeidung von Feiertagen), zum anderen um die Schwangerschaft bei zunehmendem Risiko für die Mutter (Pumpschwäche der Herzkammern, Rhythmusstörungen) oder das Ungeborene (Mangelversorgung) vorzeitig zu beenden. Auch im Wochenbett ist eine kardiologische Mitbetreuung hinsichtlich Rhythmuskontrolle (EKG-Monitoring), Herzfunktion (Echokardiografie) und Thromboembolieprophylaxe (zunächst Heparin, dann ASS oder Marcumar) essenziell. Daher müssen Fontan-Patientinnen auch nach unkomplizierter Geburt ca. eine Woche stationär beobachtet werden.

Die Risiken seitens des Ungeborenen liegen vor allem in der Gefahr einer Mangelversorgung über die Plazenta mit dem deutlich erhöhten Risiko einer Früh- und/oder Mangelgeburt (bis 70 %). Auch sind Fehlgeburten bei Fontan-Patientinnen deutlich häufiger (20–30 %) als bei gesunden Schwangeren. Das Risiko, dass das Ungeborene ebenfalls an einem Herzfehler erkrankt ist, liegt je nach mütterlichem Herzfehler bei 3–12 %. Deshalb sind regelmäßige Ultraschallkontrollen hinsichtlich des fetalen Wachstums alle zwei bis vier Wochen notwendig. Zusätzlich sollte ein ausführlicher Organschall zur Erkennung möglicher Fehlbildungen in der 19.–22. Schwangerschaftswoche durch einen Perinatalmediziner erfolgen. Bei der Entbindung stehen erfahrene Neonatologen sowie eine leistungsstarke neonatologische Intensivstation v. a. bei Entbindung in der Frühgeburtlichkeit bereit.

Wenden Sie sich bei einem Schwangerschaftswunsch oder bei eingetretener oder auch ungeplanter Schwangerschaft an Ihr behandelndes Zentrum. In seltenen Fällen kann bei einer ungeplanten Schwangerschaft und schlechter Kreislauffunktion ein Schwangerschaftsabbruch notwendig sein. Auch in dieser Situation sollte Ihr Zentrum Ansprechpartner sein.

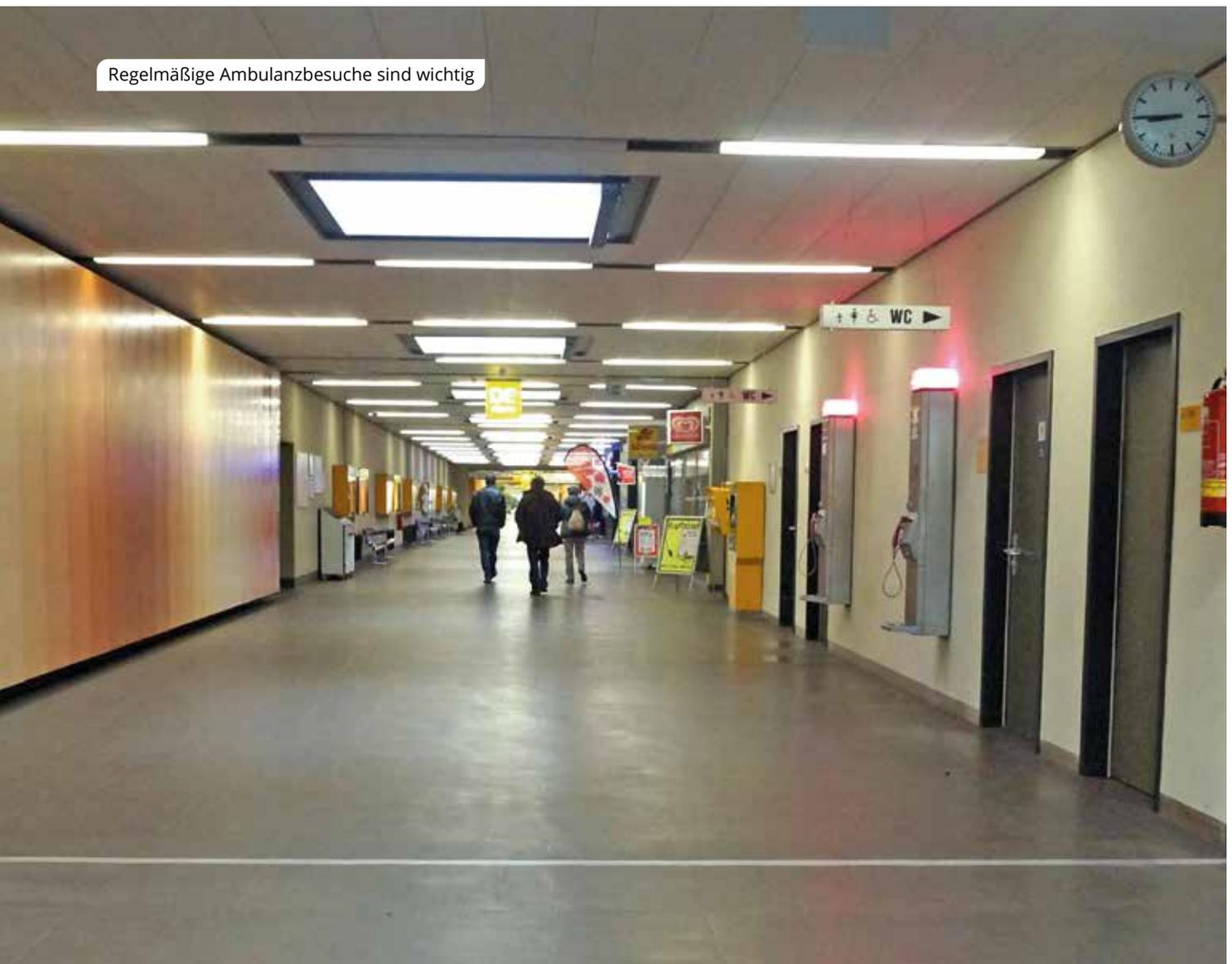
Teil 4 • Langzeitverlauf mit einem Fontan-Herz

1. Was bringt mir die Zukunft?

Derzeit können sich viele der Patienten nach Fontan-Operation auf eine fast normale Zukunft freuen. Dank der zahlreichen Operationen und Herzkatheteruntersuchungen sowie der oft komplizierten Behandlungen erreichen heute ca. 60–80 % der Patienten das Erwachsenenalter. Dennoch ist die körperliche Belastbarkeit leider bei allen Patienten erheblich herabgesetzt (mit 18 Jahren ca. 50 % des Normalen). Auch die beste Fontan-Zirkulation kann zwei funktionierende Herzkammern nicht ersetzen. Bei einigen Patienten be-

stehen auch psychische Probleme, die teilweise mit anderen Fehlbildungen und Erkrankungen zusammenhängen, zum Teil aber auf den Einfluss der Operationen zurückzuführen sind. Schließlich haben viele Patienten, vor allem die mit hypoplastischem Linksherzsyndrom, ein erhebliches Maß an körperlicher und/oder auch geistiger Behinderung. Dies ist durch die besondere Anatomie bei diesem Herzfehler, aber auch durch die oft komplexen Operationen im frühen Neugeborenenalter bedingt.

Regelmäßige Ambulanzbesuche sind wichtig



2. Folgen der Fontan-Operation

Durch die Trennung von Körper- und Lungenkreislauf ist es möglich, viele Jahre zufrieden mit einem Ein-Kammer-Herzen zu leben. Dennoch handelt es sich bei der Fontan-Operation nur um eine Verbesserung der Situation (Palliation) und keine Heilung. Das heißt, dass langfristig Probleme mit dem Herzen und anderen Organen auftreten können, die ihre Spezialaufgabe in der Fontan-Zirkulation nicht lebenslang aufrechterhalten können.

Das Herz

Auf lange Sicht weiß man, dass z. B. eine morphologische linke Kammer als „Hauptpumpkammer“ (also bei Patienten mit hypoplastischem Rechtsherzsyndrom, z. B. Trikuspidalatriesie) tendenziell besser pumpt als eine rechte Kammer als Hauptpumpkammer (Patienten mit hypoplastischem Linksherzsyndrom). Die linke Kammer ist von Natur aus für die hohen Drücke des Körperkreislaufes gemacht und sehr muskelstark. Die rechte Kammer dagegen ist eigentlich nur zur Lungendurchblutung gedacht. Hier herrscht ein deutlich niedrigerer Druck, sodass eine rechte Kammer von Natur aus zarter ausgebildet ist. Während ihrer Funktion in einer univentrikulären Zirkulation hypertrophiert die rechte Kammer in der Regel, das heißt, sie nimmt wie ein Bodybuilder

unter dem hohen Druck an Muskelmasse zu. Trotzdem ist sie verglichen mit einer linken Pumpkammer immer etwas im Nachteil.

Bereits vor, während oder nach den Operationen kann es aus verschiedenen Ursachen zu einer eingeschränkten Pumpfunktion der Einzelkammer kommen. Spätestens aber im Langzeitverlauf kommt es fast immer dazu, dass sich die Funktion der Kammer aus vielerlei Gründen verschlechtert. Mit Medikamenten lässt sich hier oft lange Zeit gehalten und den Fontan-Kreislauf unterstützen. Natürlich gilt es auch, die Ursachen der schlechten Zirkulation, sofern diese ausgemacht werden können, zu beheben. So kann z. B. die Rekonstruktion einer undichten Klappe nötig sein, oder eine Herzschrittmacher-Implantation bei einem unregelmäßigen Herzschlag.

Wenn Gefäße, also Arterien und Venen, im Fontan-Kreislauf zu eng sind, kann man diese während einer Herzkatheteruntersuchung aufdehnen oder einen Stent einlegen, der das Gefäß weitet und offen hält.



Schrittmacher: vorher



Schrittmacher: nachher

Belastbarkeit/Spiroergometrie

Gerade bei Fontan-Patienten ist es daher wichtig, die körperliche Leistungsfähigkeit regelmäßig und objektiv messbar zu überprüfen. Im Allgemeinen haben Fontan-Patienten mit nur einer Herzkammer im Vergleich zu Gesunden nur etwa die halbe Leistungsfähigkeit. Da sich sowohl die Patienten als auch deren Familien an diese reduzierte Leistungsfähigkeit gewöhnt haben, fallen geringfügige Verschlechterungen nicht auf. Durch die definierte Untersuchung mittels eines Fahrradergometers oder Laufbands kann die Leistungsfähigkeit genau bestimmt und mit altersentsprechenden Normwerten verglichen werden.

Wichtig ist dabei die Kombination der Messung der Lungenfunktion (Spirometrie) und der Kreislauffunktion (Ergometrie). Durch diese Verlaufsparameter können frühzeitig Veränderungen erfasst werden, damit dann entsprechende Folgeuntersuchungen geschehen können, um die Ursache herauszufinden.

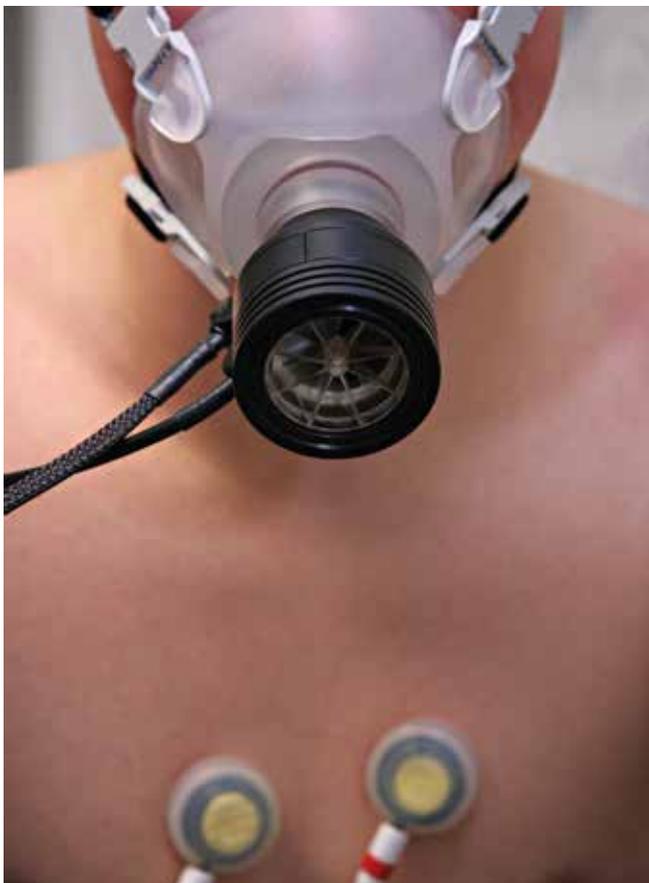
Spiroergometrische Untersuchungen sind auch notwendig, um die Sporttauglichkeit zu bewerten und Fontan-Patienten bei der Berufswahl und Schwangerschaft zu beraten.

Herzkatheteruntersuchungen

Es ist heute nicht mehr üblich und notwendig, regelmäßig Herzkatheteruntersuchungen durchzuführen, um den Kreislaufzustand bei Fontan-Patienten zu bewerten. Dieser kann heute mittels MRT, Ultraschall und Spiroergometrie ausreichend gut erfasst werden. Die Herzkatheteruntersuchung wird aber z. B. dann durchgeführt, wenn Flussbehinderungen (Stenosen) bestehen, die man beseitigen muss, um den passiven Blutfluss zu optimieren. Andere Gründe liegen z. B. im Verschluss von Kollateralen (Umgehungskreisläufe) oder dem erneuten Schaffen eines Überlaufventils.

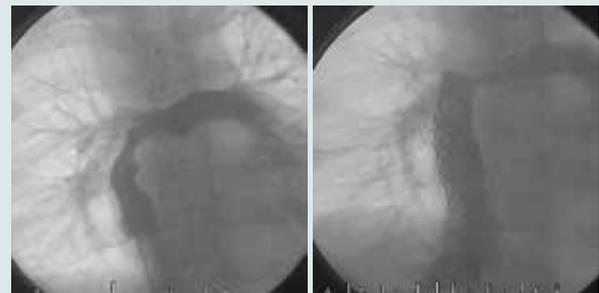
Schrittmacher

Herzschrittmacher sind notwendig, wenn das Herz entweder zu langsam schlägt oder der Vorhof die elektrischen Signale nicht auf die Hauptkammer weiterleiten kann (AV-Block). Falls ein Schrittmacher benötigt wird, sind regelmäßige Kontrollen zur Überprüfung seiner Funktion notwendig. Hierbei wird sowohl die Leistung bzw. Funktion der Batterie überprüft als auch die Leitungsfähigkeit und Empfindlichkeit der Elektroden getestet. Eine Kontrolle ist meistens zweimal im Jahr erforderlich.

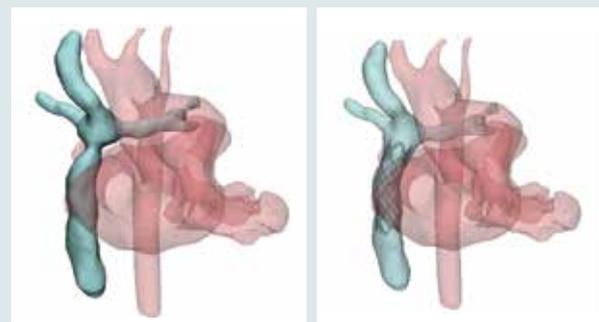


Spiroergometrie im klinischen Einsatz

Herzkatheterintervention: Herz in Fontan-Umgebung



3-D-Rekonstruktion



Vorher:
Tunnel verengt

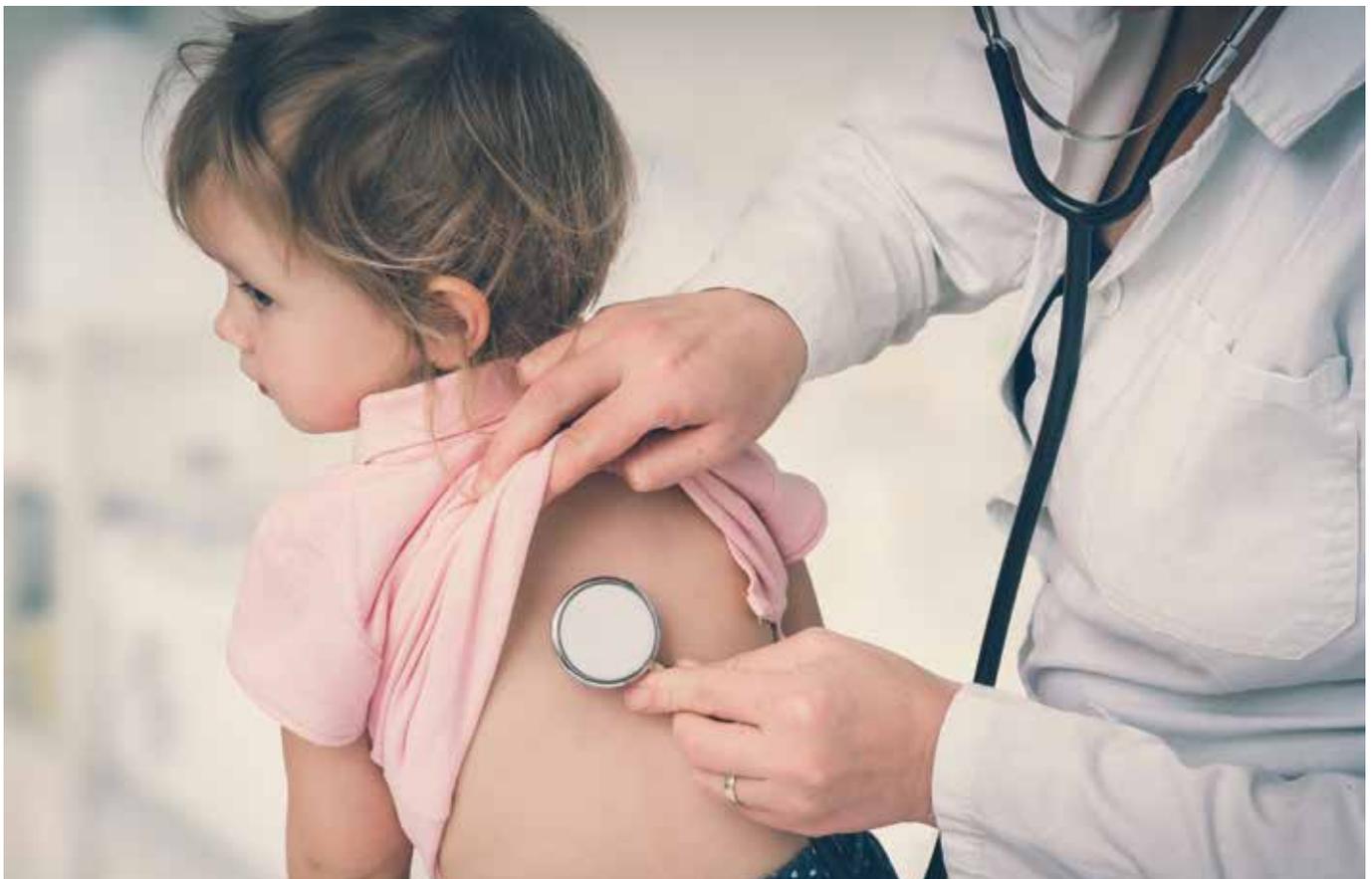
Nachher:
Tunnel durch Stent erweitert

Die Lunge

Nach der Fontan-Operation wird das Blut nicht mehr von der rechten Kammer direkt in die Lunge gepumpt, sondern wird passiv über die Ein- und Ausatmung durch die Lunge geschleust und so mit Sauerstoff angereichert. Hier ist es natürlich wichtig, dass das Blut ungehindert fließen kann. Es sollten also an den Gefäßen in und durch die Lunge keine Engstellen vorhanden sein. Wenn in der Lunge Stauungen entstehen, neigen Blutgefäße oft dazu, Umgehungskreisläufe zu bilden, sogenannte arteriovenöse Malformationen. Das Blut gelangt dann, ohne in der Lunge mit Sauerstoff angereichert zu werden (venöses Blut), direkt über die Aorta in den Körperkreislauf. Auffällig wird das oft durch eine zunehmend schlechtere Sauerstoffsättigung vor allem bei Belastung. Auch Bluthusten kann durch die Ausbildung fehlgeleiteter Gefäße auftreten.

Damit die Lunge gut Sauerstoff aufnehmen kann, müssen sich Lungenareale gut entfalten können. Dies erreicht ein

Patient, indem er tief ein- und ausatmet. Das Lungengewebe ist dann gut belüftet. Regelmäßige und körperliche Belastung ist daher enorm wichtig, um dies zu trainieren. Bei einer Lungenentzündung funktioniert die Belüftung weniger gut. Dann kann es sein, dass auch der Fontan-Kreislauf Probleme macht. Für eine gute Belüftung, also Einatmung, ist aber auch die Muskulatur, besonders das Zwerchfell als Atemmuskel wichtig. Falls nach einer der OPs eine Zwerchfelllähmung (Zwerchfellparese) auftritt, kann es sein, dass eine zusätzliche OP notwendig wird, die das Zwerchfell strafft und somit der Lunge mehr Platz zum Atmen gibt (Zwerchfellraffung). Die Lunge als Saugpumpe und Ersatz der zweiten Kammer ist für das Funktionieren des Fontan-Kreislaufs essenziell und sollte gepflegt und trainiert werden, unter anderem durch Impfungen und Sport. Rauchen etc. ist hier verboten (siehe Teil 3).



Die Atem- und Muskelleistung wird kontinuierlich untersucht

Spezialthema: Bronchitis plastica

Die Bronchitis plastica (BP) ist wie auch das Eiweißverlustsyndrom zwar relativ selten (1–4%), aber eine typische Komplikation bei Fontan-Patienten. Die genaue Ursache ist nach wie vor ungeklärt. Es gibt zahlreiche Forschungsprojekte, die sich um die Klärung der Ursachen und neue Therapiemöglichkeiten bemühen. Aktuelle Theorien zur Entstehung der Erkrankung beschäftigen sich unter anderem mit einer dauerhaften Stauung bzw. Fehlleistung von Lymphgefäßen (Lymphgefäße transportieren u.a. Fette im Körper). Bei der BP entwickelt sich sehr zäher Schleim in der Lunge, der im Wesentlichen aus den Eiweißbestandteilen der Lympflüssigkeit besteht und ganze Bronchien verengen kann. Das verursacht einen relativ akut einsetzenden Husten, der nachts etwas heftiger sein kann und wiederholt auftritt. Oft wird in den Krankheitsphasen eine schlechtere Sauerstoffsättigung gemessen. Im Gegensatz zu einem normalen Infekt der Lunge hustet der Patient bei einer Bronchitis plastica größere Stückchen dieses zähen Schleims ab, sogenannte „Casts“.

Abhilfe kann z.B. mit Inhalationen geschaffen werden, die den Schleim flüssig machen, damit er besser abgehustet werden kann. Auch Antibiotika sind hier teilweise wichtig, um zu verhindern, dass eine Lungenentzündung die Situa-

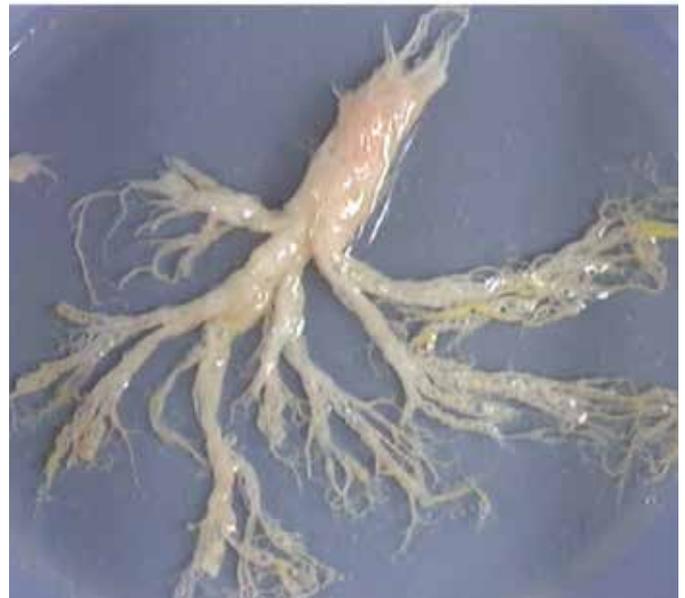
tion verschlimmert. Die Neubildung von Schleim kann bei manchen Patienten auch mit einer fettarmen Diät verhindert werden. Wenn zum ersten Mal solcher Schleim abgehustet wird und der Verdacht auf eine Bronchitis plastica besteht, sollte allerdings stets per Echokardiografie und eventuell auch einer Herzkatheteruntersuchung oder MRT nach Ursachen für einen „Lungenstau“ gesucht werden. Diese können dann interventionell (Herzkatheter) und/oder operativ behoben werden.

Bei einigen Patienten hat sich eine Inhalationstherapie mit speziellen Medikamenten zum Auflösen der Eiweißklumpen als passend und hilfreich erwiesen. Hierzu werden z. B. gentechnisch hergestellte Gewebsplasminogenaktivatoren (rt-PA) eingesetzt.

Derzeit wird für einige spezielle Patienten die Methode der Lymphgefäßdarstellung und -intervention mit Verschluss von fehlgeleiteten Gefäßen erprobt. Dieses Verfahren hat bei einigen Patienten exzellente Ergebnisse erzielt, jedoch nicht bei allen. Insgesamt ist die BP ein besorgniserregendes Krankheitsbild, welches mit einer schlechten Prognose einhergeht. Bei manchen Patienten ist als letzter Ausweg eine Herztransplantation sinnvoll.



Bronchitis plastica: Die linke Lunge (rechts auf der Abbildung) ist durch Casts verstopft.



Ausgehusteter Cast (ca. 15 cm)

Die Leber

Dadurch dass das Blut im Fontan-Kreislauf ohne pumpende Kammer in die Lunge gesaugt wird, fließt es auch an der Leber langsamer vorbei und aus der Leber heraus durch die Lunge Richtung Herz.

Bei einem normalen Herzen beträgt der Blutdruck im rechten Vorhof nur ca. 5 mmHg. Das rechte Herz pumpt und erzeugt dadurch Druck, um das Blut durch die Lunge zu befördern. In der Lunge ist der Druck ca. 15 mmHg.

Beim Fontan-Kreislauf fehlt diese Pumpfunktion. Dadurch ist der Druck in den Venen viel höher. Er steigt nämlich auf die in der Lunge herrschenden 15 mmHg an. Dadurch staut das Blut sich vor und in der Leber, die sich vergrößert und verhärtet (Leberzirrhose). Dies zeigt sich unter anderem an ansteigenden Leberwerten im Labor und gestauten Leber-venen im Ultraschall. Auch hier muss per MRT oder Herzkatheter nachgeforscht werden, warum es zu diesem Stau kommt und ob es Möglichkeiten gibt, diesen zu beheben.

Spezialthema Leberfibrose und -zirrhose

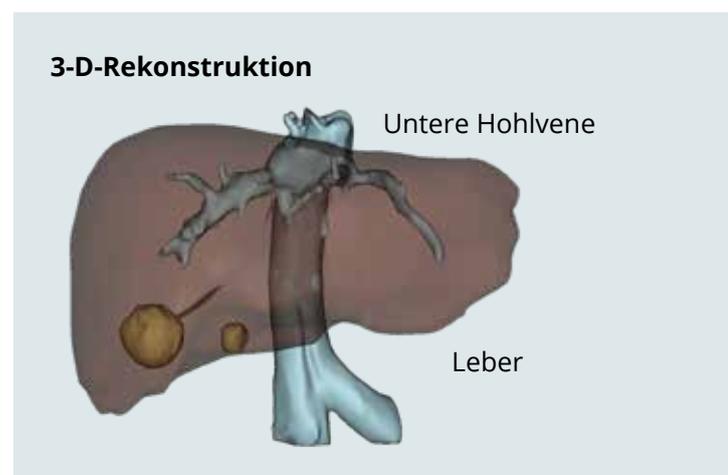
Wenn ein solcher „Leberstau“ längere Zeit besteht, beginnen sich im Lebergewebe Narben aus Bindegewebe zu bilden. Man spricht dann von einer Leberfibrose, noch später ebenfalls als Leberzirrhose bezeichnet. Auch das lässt sich per speziellem Leberultraschall nachweisen. Bei der Leberzirrhose verschlechtern sich auch die Stoffwechselfunktionen der Leber. Die Leber ist neben der Entgiftung z. B. auch an der Blutgerinnung beteiligt. Wenn diese schlechter funktioniert, kann es trotz unverändert gut eingestellter medikamentöser Antikoagulation zu einer erhöhten Blutungsneigung kommen.

Das Blut versucht, die Gefäße in einer vernarbten Leber zu umgehen. Es bilden sich neue Gefäße aus. Diese Varizen können fast wie Krampfadern aussehen, die man dann in der Speiseröhre, im Magen oder oberflächlich auf der Bauchdecke erkennen kann. Bei einer Zirrhose besteht leider auch die Gefahr, dass sich ein Tumor in der Leber bildet (hepatozelluläres Karzinom, HCC).

Um zu verhindern, dass es soweit kommt, ist es sehr wichtig, neben dem Herzultraschall auch immer die Leber mit einem speziellen Ultraschall zu untersuchen, um einen „Leberstau“ rechtzeitig zu erkennen.



MRT eines Fontan-Patienten mit Lebertumoren



Der Magen-Darm-Trakt

Wie bei Lunge und Leber ist es auch für den Magen-Darm-Trakt wichtig, dass kein Stau in der Fontan-Zirkulation entsteht. Eine schlechtere Durchblutung des Darmes kann sich in Bauchschmerzen, weniger Appetit, Blähungen und Durchfall äußern. Auch Wassereinlagerungen im Bauch (Aszites) oder in den Beinen finden sich hier häufig.

Spezialthema Eiweißverlustsyndrom

Wenn der Fontan-Kreislauf nicht mehr ganz „rund“ läuft, bemerkt man oft als erstes Zeichen eine erhöhte Abgabe von Eiweiß aus dem Darm in den Stuhl. Das lässt sich in einer Stuhlprobe messen (Nachweis von erhöhtem Alpha-1-Antitrypsin). Erhöhte Werte sieht man hier oft schon lange vor dem Auftreten von Durchfällen und Wassereinlagerungen. Daher sind regelmäßige Stuhluntersuchungen notwendig, um Frühzeichen zu erkennen und nach Ursachen suchen zu können. Die Kombination aus länger dauerndem Eiweißverlust, Wassereinlagerungen, insbesondere Aszites, Durchfall und damit auch einer Unterversorgung des Körpers mit Nährstoffen (Malabsorption und Malnutrition) nennt man Eiweißverlustsyndrom oder englisch Protein Losing Enteropathy (PLE). Sie tritt bei 3–15% der Fontan-Patienten im Laufe ihres Lebens auf. Auch hier wird intensiv nach den

genauen Ursachen und neuen Therapiemöglichkeiten geforscht. Wichtig ist es, Warnsignale früh zu erkennen und nach Ursachen der gestauten Zirkulation zu suchen. Vielleicht sind dazu neue Medikamente notwendig, die die Herzkraft unterstützen, die helfen, Wasser besser auszuschleiden, oder Medikamente, die gefäßerweiternd wirken, sodass der Überdruck an Lunge, Leber und Darm sinkt (Sildenafil, Bosentan). Manchen Patienten kann mit einer anti-entzündlichen Kortison-Therapie (Budesonid) gut gegen die dauerhaften Durchfälle geholfen werden. Andere profitieren von einer kohlenhydratlimitierten, fettreichen Diät (MCT-Diät). Mittlerweile gibt es viele Möglichkeiten, den Eiweißverlust zu bekämpfen – je früher wir ihn erkennen, desto besser. Bei vielen Patienten muss letztendlich eine Druckentlastung des Fontan-Kreislaufs durch das Schaffen eines Fensters (Überlaufventil) erfolgen.



Eiweißverlust gilt es früh zu erkennen und zu begegnen. Bei drohendem Eiweißverlust ist vor allem eine Ernährungstherapie angezeigt mit dem Ziel, wieder eine ausgeglichene Eiweißbilanz zu erreichen bzw. den eingetretenen Eiweißverlust auszugleichen. Daher ist die Erhöhung der Eiweißzufuhr z. B. durch Hülsenfrüchte wichtig. Diese punkten zudem mit Ballaststoffen.

Das Gehirn

Das Gehirn kommt mit einer Fontan-Zirkulation gut zurecht. Viele Patienten gehen ganz normal in einen Kindergarten, in die Schule, beginnen im Anschluss eine Ausbildung oder ein Studium.

Bei einem bedeutsamen Teil der Patienten kann es leider während der ersten Operation oder aufgrund des zugrunde liegenden Herzfehlers jedoch auch zu Mangel durchblutung oder zu Sauerstoffmangel kommen, was später zu dauerhaften Problemen, insbesondere zu Schulproblemen und Teilleistungsstörungen bis hin zur Behinderung, führen kann.

Falls es während der Operationsphase oder auch später zu einer (längerfristigen) Schädigung des Gehirns kommt, sollten die Folgen z. B. mit intensiver Physiotherapie, Ergotherapie und mithilfe neuropädiatrischer Experten behandelt werden. Ziel ist es, dass Fontan-Patienten im Alltag genauso gut zurechtkommen wie Kinder mit einem Zwei-Kammer-Herz.

Muskeln und Knochen

Fontan-Patienten sollten regelmäßig Sport ausüben, damit die Gelenkigkeit und Koordination sowie die Muskeln, Knochen und das Atemsystem trainiert werden. Kalzium und Vitamin D können bei Magen-Darm-Erkrankungen (Eiweißverlustsyndrom, PLE) erniedrigt sein, sodass ein Ersatz (Substitution) notwendig wird.

Immunsystem und Vitamine

Prinzipiell haben Patienten mit einem Fontan-Kreislauf, denen es gut geht, keine Probleme mit dem Immunsystem und auch keine Vitaminmangelzustände. Das Immunsystem sollte dennoch durch regelmäßige Impfungen (z. B. Influenza-Grippeimpfung) unterstützt werden. Bei Magen-Darm-Erkrankungen (Eiweißverlustsyndrom, PLE) können Vitaminmangelzustände auftreten. Hier helfen Vitaminpräparate.

Spezielle Medikamente

Sildenafil/Tadalafil/Bosentan

Diese Medikamente werden bei einem krankhaft erhöhten Lungenhochdruck (pulmonale Hypertonie) eingesetzt. Da bei der Fontan-Zirkulation das Blut passiv durch die Lunge fließt, verspricht man sich von der Anwendung dieser Medikamente einen verbesserten Blutdurchfluss und damit eine verbesserte Kreislaufsituation.

Es gibt viele Berichte über „gute“ Erfolge nach Anwendung dieser Medikamente. Daher sind sie im Einzelfall auch als Therapieversuch gerechtfertigt. Größere Untersuchungen konnten jedoch keine dauerhaften Effekte zeigen, sodass derzeit kein Grund besteht, diese bei Fontan-Patienten regelhaft einzusetzen.

Budesonid

Budesonid ist ein hochwirksames Kortisonpräparat, welches sich nicht bzw. nur sehr wenig im Magen-Darm-Trakt abbaut und daher seine Wirkung hauptsächlich im Darm und nicht im Körper entfaltet. Da beim Eiweißverlustsyndrom auch entzündliche Prozesse eine Rolle spielen, kommt Budesonid hier aus diesem Grunde zum Einsatz. Die Wirkung ist jedoch nicht konstant bei allen Patienten nachweisbar, darüber hinaus scheint der Effekt innerhalb eines Jahres nachzulassen. Bevor Budesonid zum Einsatz kommt, sollte unbedingt eine Druckentlastung durch eine Fensterung (Überlaufventil) mittels Herzkatheterintervention erfolgt sein.

3. Herztransplantation bei univentrikulärer Zirkulation

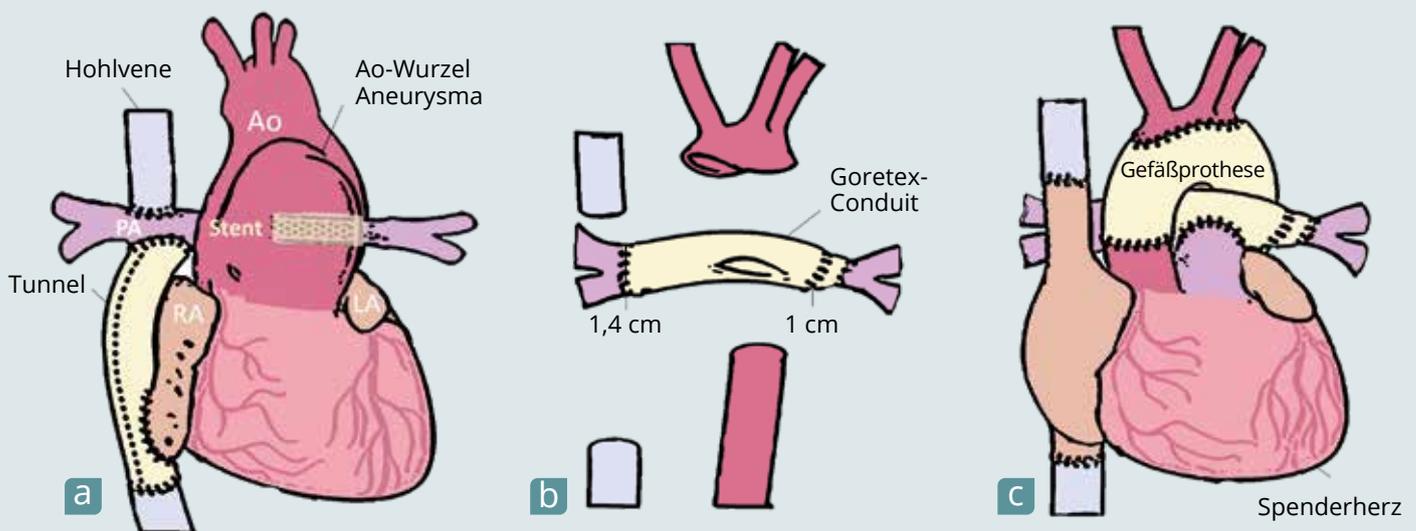
Wenn viele Baustellen zusammenkommen und der Fontan-Kreislauf mit allen zur Verfügung stehenden Mitteln nicht mehr ausreichend funktioniert (Failing Fontan), besteht bei einigen Patienten noch die Möglichkeit einer Herztransplantation, also der Verpflanzung eines gesunden Spenderherzens. Dieses Mittel besteht theoretisch auch schon im Säuglingsalter als Alternative zur Fontan-Palliation. Die Anzahl der Spenderorgane ist allerdings im Säuglingsalter sehr gering und ging in den letzten Jahren stetig zurück, sodass die Chance, die Wartezeit zu überleben, leider ebenso stetig sinkt. Daher ist in Deutschland derzeit die Transplantation im Säuglingsalter keine wirkliche Option.

Für ältere Patienten, die bereits die Fontan-Operation hinter sich haben, gilt es nun, den richtigen Zeitpunkt der Listung zur Herztransplantation abzapassen. Für die Aufnahme in die Warteliste sind gewisse Kriterien zu erfüllen. Hierbei muß jedoch bedacht werden, dass eine Herztransplantation (HTX) wiederum keine Heilung darstellt, sondern eine Erkrankung (Fontan) gegen eine andere chronische Erkrankung (HTX) ausgetauscht wird. Darüber hinaus stellt die

HTX nach einer Fontan-Operation für die Chirurgen eine besondere Herausforderung dar, da neben der Transplantation des Herzens auch die oft komplexen Kreislaufverbindungen des Fontan-Kreislaufs wieder rückgängig gemacht werden müssen. Aufgrund der heutigen Begleiterkrankungen (Eiweißverlustsyndrom, Bronchitis, Leberversagen etc.) sind die Erfolgsaussichten von Fontan-Patienten nach der HTX schlechter als die von Patienten ohne Fontan-Operation. Die Zehn-Jahres-Überlebensrate liegt deutlich unter 50% (normal ca. 80%).

Bei einer einfachen HTX verbleiben die Hohlvene, die Aorta und die Pulmonalarterie. Nur das Herz wird durch ein Spenderherz ersetzt. Da bei Fontan-Patienten aber ursprüngliche Strukturen wesentlich geändert wurden, bedarf es vor einer solchen HTX einer Wiederherstellung der großen Gefäße. Die folgende Abbildung zeigt ein solches Verfahren anhand eines Falles. Bei dem beispielhaften Patienten bildete sich außerdem an der neuen Aortenwurzel ein Aneurysma (Erweiterung einer Arterie).

Wiederherstellung der großen Gefäße vor der Transplantation bei Failing Fontan



- a** Vor OP: Aneurysma der neuen aortischen Wurzel (Ao-Wurzel) und Stent in der Pulmonalarterie
b Wiederherstellung der PA mit Goretex-Conduit
c Ersatz von Aortenwurzel und -bogen

Ao = Aorta, PA = Pulmonalarterie

Quelle: Angelehnt an Iyengar AJ et al. (2014)

4. FAQ: Häufige Fragen nach der Fontan-OP

Die Nachsorge

Wie viele Fontan-Patienten gibt es in Deutschland?

Das kann man nicht genau sagen, denn es gibt keine aussagekräftigen Zahlen. Schätzungen gehen von 2.000–5.000 Patienten aus.

Wieso muss ich einmal im Jahr eine Stuhlprobe abgeben?

Im Stuhl wird die Konzentration des Moleküls Alpha-1-Antitrypsin untersucht. Dabei handelt es sich um ein Protein (Eiweißmolekül). Erhöhte Konzentrationen im Stuhl weisen auf ein enterales (über den Darm) Eiweißverlustsyndrom (PLE) und somit auf eine gestörte Fontan-Hämodynamik hin. Von Eiweißverlust sind derzeit etwa 4–5 % der Fontan-Patienten betroffen.

Ist nach den Fontan-OPs mit vermehrten Infektionen zu rechnen?

Bei gutem Fontan-Kreislauf sollten keine vermehrten Infektionen auftreten. Sollte aber bereits ein PLE bestehen, verliert ihr Kind Immunglobuline, sodass eine vermehrte Infektionsanfälligkeit besteht.

Gibt es bei Fontan-Patienten Besonderheiten bei der Herz-Lungen-Wiederbelebung?

Nein, auch für Fontan-Patienten im Kindesalter gelten die europäischen Leitlinien mit 15:2 Kompressionen, also im Wechsel 15-mal drücken, 2-mal beatmen. Bei Jugendlichen und Erwachsenen gilt das Druckverhältnis 30:2. Ungeschulten Laien wird empfohlen, auf die Beatmung zu verzichten und nur die Herzdruckmassage auszuführen.

Wie vertragen sich Psychopharmaka (Ritalin, Neuroleptika) mit Marcumar, Enalapril, Sildenafil?

Das kann nicht allgemeingültig für alle Patienten gesagt werden. Eine Kombination dieser Medikamente ist möglich, eine detaillierte Absprache muss im Einzelfall erfolgen.

Kann ein Fontan-Patient wegen einer anderen Erkrankung beatmet werden?

Prinzipiell kann jeder Fontan-Patient beatmet werden. Wegen der Besonderheiten des Kreislaufs sollte dies in Zentren mit Erfahrung erfolgen.

Die Ernährung

Darf mein Kind so viel trinken wie andere Kinder?

Ja darf es, eine ausreichende Trinkmenge ist besonders wichtig.

Warum haben viele Fontan-Patienten so einen dicken Bauch?

Dies ist oft Folge einer Stauung und ggf. ein Eiweißverlustsyndrom (PLE). Daher sollte bei solchen Symptomen ein Arzt aufgesucht werden.

Sollte man nicht auch auf Vitamine, Lymphopenie und Immunglobuline schauen?

Das sollte regelmäßig erfolgen, besonders bei Patienten mit PLE (Eiweißverlustsyndrom). Eine ausgewogene Ernährung schützt vor Vitaminmangel.

Was sind Frühzeichen einer PLE, eines Eiweißverlustsyndroms?

Die Symptome sind von Patient zu Patient unterschiedlich. Daher ist die regelmäßige Untersuchung in der Fontan-Ambulanz notwendig. Hier lassen sich frühe Symptome, z. B. durch Stuhluntersuchungen, erkennen.

Die Kinderbetreuung

Im Kindergarten geht aktuell ein Infekt um, soll ich mein Kind besser zuhause lassen?

Eine spezielle Gefahr für Ihr Kind gibt es nicht. Haben Sie aber besondere Bedenken, dürfen Sie natürlich auf Ihr eigenes Gefühl hören und Ihr Kind zuhause lassen.

Wie belastbar ist mein Kind? Bremst es sich wirklich selbst oder muss ich es dazu anhalten, sich zu schonen?

Kleine Kinder finden ihre Belastbarkeit selbst am besten. Größere sollten regelmäßig Sport treiben, maximale Belastungen jedoch vermeiden.

Wie gut wird mein Kind in der Schule zurechtkommen?

Das lässt sich leider nicht generell vorhersagen. Vor der Einschulung sollte eine individuelle Beratung in Zusammenarbeit mit den Kinderkardiologen sowie ggf. einem Sozialpädiatrischen Zentrum erfolgen.

Mein Kind möchte mit zum Schulausflug. Hier wird auf eine Berghütte gewandert. Darf mein Kind teilnehmen?

Ja, das ist in Ordnung. Ab einer Schwellenhöhe von 2500 m empfiehlt sich allerdings vorher eine ärztliche Abklärung.

Der Beruf

Welche Berufe sind bei einem Fontan-Patienten generell nicht zu empfehlen?

Dies ist so allgemein leider nicht zu sagen. Eine Entscheidung sollte immer in Abhängigkeit des körperlichen und geistigen Zustandes und der Belastbarkeit des Patienten getroffen werden. Vor Berufsentscheidung ist eine Spiroergometrie zur Einschätzung der Belastbarkeit zu empfehlen.

Was soll ich bei der Berufswahl beachten?

Die körperliche Leistungsfähigkeit ist auch bei gut funktionierender Fontan-Zirkulation nicht mit der von Herzgesunden vergleichbar. Aus diesem Grund sollten Berufe gemieden werden, bei denen schwere körperliche Arbeit verrichtet werden muss, v. a. schweres Heben und Tragen.

Zudem ist die Wahrscheinlichkeit für das Auftreten von Herzrhythmusstörungen bei Fontan-Patienten erhöht. Hieraus resultiert ein erhöhtes Risiko für Ohnmachtsanfälle. Deshalb sollten auch Berufe gemieden werden, bei denen eine Ohnmacht ein zusätzliches Verletzungsrisiko darstellt, z. B. Arbeiten auf Gerüsten, Dächern, im Wasser etc.

Darf ich einen Führerschein machen?

Grundsätzlich ja. Einschränkungen kann es bei Rhythmusstörungen mit wiederholten Ohnmachtsanfällen (Synkopen) geben. Hier ist eine kardiologische Abklärung und eine nachfolgende Therapie (Medikamente, Schrittmacher, implantierbare Defibrillatoren) notwendig. Unter adäquater Therapie ist die Fahreignung für den privaten Gebrauch in der Regel gegeben. Manchmal bedarf es eines vorgeschriebenen symptomfreien Intervalls von bis zu drei Monaten. Darüber hinaus kann ein Facharztgutachten angefordert werden. Strengere Regeln bis hin zu Fahrverboten gelten für Berufskraftfahrer.



Die Partnerschaft

Darf ich die Pille (Antikonzeption) nehmen?

Ja, dies ist sogar wünschenswert, da die Pille, zusammen mit anderen hormongestützten Verhütungsmaßnahmen, die derzeit verlässlichste Methode zur Schwangerschaftsverhütung darstellt und eine ungeplante Schwangerschaft unbedingt vermieden werden sollte. Aufgrund des bei Fontan-Kreislauf erhöhten Thrombembolierisikos sollte eine reine Gestagenpille (Mini-Pille) bevorzugt werden, da hier das zusätzliche Thromboserisiko am geringsten ist. Diese Pille muss allerdings möglichst exakt (jeden Tag zum selben Zeitpunkt) eingenommen werden, um den maximalen Empfängnischutz zu gewährleisten.

Darf ich Kinder bekommen?

Grundsätzlich ja. Mittlerweile haben viele Fontan-Patientinnen nach einer komplikationslosen Schwangerschaft gesunde Kinder zur Welt gebracht. Allerdings sind im Vorfeld einer gewünschten Schwangerschaft eine frühzeitige Planungsphase, in der z.B. eine notwendige Medikamentenumstellung erfolgt, sowie eine ausführliche Diagnostik und Beratung erforderlich. Das Risiko ist im Vergleich zu herzgesunden Frauen sowohl für die werdende Mutter als auch für das Baby erhöht. Es muss die Bereitschaft zu engmaschigen Kontrollen und zu einer Entbindung in einem Zentrum mit einem interdisziplinären Team (Gynäkologen, Neonatologen, Perinataldiagnostiker, EMAH-Kardiologen, Anästhesisten, Herzchirurgen) vorhanden sein.

Die Freizeit

Darf mein Kind ins Erlebnisschwimmbad und dort Trampolin springen?

Prinzipiell ja, allerdings muss wie bei allen anderen spielerischen Aktivitäten auf die Verletzungsgefahr geachtet werden. Grund hierfür sind die durchgeführte Antikoagulation und die erhöhte Blutungsgefahr.

Darf mein Kind Fußball im Verein spielen, trotz Marcumar?

Ja, das darf Ihr Kind. INR-Werte (International Normalized Ratio) sind unter 2,5 unkritisch, maximale Anstrengungen bzw. Leistungssport sollten vermieden werden.

Dürfen wir eine Fernreise machen bzw. fliegen?

Ja, da in den großen Flugzeugen Druckausgleich erzeugt wird. Details dazu sind in Teil 3 im Kapitel Reisen erläutert.

Darf mein Kind mit zum Segelfliegen?

Nein, da im Segelflugzeug kein Druckausgleich besteht und damit die Sauerstoffsättigung oft fällt.

Darf mein Kind schnorcheln?

Schnorcheln ist in Ordnung. Tauchen mit Flasche ist nicht zu empfehlen.



Fazit

Trotz der modernen Behandlungsmöglichkeiten, die für viele komplexe Herzfehler zur Verfügung stehen, und den guten Überlebenschancen im Kindesalter sind bei Patienten nach Fontan-Operation in der Betreuung langfristig besondere Umstände zu beachten. Mit unserem Behandlungsspektrum

und diesem Infoheft möchten wir den besonderen Umständen der Fontan-Patienten gerecht werden. Wenn Sie Fragen oder Verbesserungsvorschläge haben, wenden Sie sich an uns. Wir helfen Ihnen gerne.



Glossar

Anastomose: angeborene oder erworbene (operative) Verbindung zwischen zwei Gefäßen.

Aorta: Hauptschlagader, große Körperschlagader. Leitet das sauerstoffreiche Blut aus der linken Herzkammer in den Körper.

Aortenbogen: oberster Teil der Aorta. Hier zweigen die Gefäße zum Kopf und den Armen ab.

Aortenklappe: Herzklappe zwischen linker Herzkammer und Hauptschlagader; Taschenklappe. Verhindert in der Erschlaffungsphase des Herzmuskels das Zurückfließen des Blutes in die linke Herzkammer.

Atresie: angeborener Verschluss bzw. fehlende Anlage von Hohlorganen, Herzklappen oder natürlichen Körperöffnungen, z. B. Pulmonalatresie.

Atrium: Vorhof/Vorkammer des Herzens (links und rechts).

Atriumseptumdefekt (ASD): Vorhofscheidewanddefekt.

AV (atrioventrikulär): zwischen Herzvorhof (Atrium) und Herzkammer (Ventriculus) gelegen.

Bändchen/Banding/Bändelung: operativ angelegte Einschnürung des Lungenschlagaderstammes oder der Lungenschlagadern mit Teflonband, um einen hohen Blutdruck von den Lungengefäßen fernzuhalten und einer Gefäßveränderung vorzubeugen.

Belastungs-EKG: EKG-Aufzeichnung unter definierter Belastung. Stufenbelastung während Fahrradfahren oder Laufband, im Gegensatz zum Ruhe-EKG.

Biopsie: Gewebeprobe, die mittels eines kleinen Eingriffes entnommen und dann feingeweblich untersucht wird.

biventrikulär: beide Herzkammern betreffend.

Blue baby: blausüchtiger Säugling (Zyanose). Ursache ist Sauerstoffmangel im Blut, meist Folge eines angeborenen Herzfehlers.

Conduit (Konduit): künstliche Gefäßprothese, die außerhalb des Herzens eine Herzkammer mit einem Gefäß verbindet, meist als Ersatz für eine krankhaft erweiterte Hauptschlagader (Aorta ascendens).

Ductus, persistierender Ductus arteriosus (PDA): (fetale) Verbindung zwischen Lungenarterie und Körperhauptschlagader. Bei Frühgeborenen ist das Problem des offenen Ductus Botalli häufig, es kommt dabei zu erhöhtem Blutstrom in die Lungen und Verschlechterung des Gasaustausches, was besonders bei Kindern mit Atemnotsyndrom von Bedeutung ist.

Embolie: plötzlicher Verschluss eines Blutgefäßes durch verschleppte bzw. eingeschwemmte Blutgerinnsel.

Endokard: innerste Herzwandschicht, Herzinnenhaut.

Endokarditis: Entzündung der Herzinnenhaut. Ursache sind meist eingedrungene Bakterien, die sich an Stellen mit unnatürlicher Blutverwirbelung festsetzen und z. B. vorgeschädigte Herzklappen zerstören können.

Endokarditisprophylaxe: vorbeugende medizinische Maßnahmen, die der Verhinderung einer infektiösen Herzinnenhautentzündung (Endokarditis) bei Risikopatienten dienen.

extrakardial: außerhalb des Herzens.

fetal: zum Fetus (ungeborenes Kind) gehörig, auf ihn bezogen.

Gerinnung: Verfestigung von Blutbestandteilen bei Kontakt mit bestimmten Substanzen. Die Gerinnung ist wichtig für den Körper zur primären Abdichtung bei Gefäßverletzungen und somit zur Blutungsstillung.

Herzkatheteruntersuchung: Diagnoseverfahren, bei dem ein dünner Plastikschlauch (Katheter) in ein Arm- oder Bein Gefäß (meistens im Leistenbereich; Linksherzkatheter in Arterie, Rechtsherzkatheter in Vene) eingeführt wird. Unter Röntgenkontrolle wird er in das Herzinnere und die angrenzenden großen Gefäße vorgeschoben.

Hypoplasie: anlagebedingte gestaltliche Unterentwicklung eines Organes oder eines Gewebes.

hypoplastisches Linksherzsyndrom: Herzfehler mit Unterentwicklung der kompletten linken Herzseite (linker Vorhof, linke Herzkammer, Mitralklappe und Aortenklappe, Aorta).

Immunglobuline: körpereigene Eiweißstoffe, die für die Infektabwehr zuständig sind. Immunglobuline sind auch als Medikament erhältlich.

Insuffizienz: unzureichende Erfüllung einer Funktion, z. B. Herzinsuffizienz (Pumpschwäche), Herzklappeninsuffizienz (Undichtigkeit).

intrakardial: innerhalb des Herzens.

Kernspintomografie, Magnetresonanztomografie (MRT): Diagnoseverfahren mit Magnetfeldern, ohne Einsatz von Röntgenstrahlen. Liefert Bild Darstellungen von Organen und Körperstrukturen.

Korrektur/korrigierende Operation: Operation, bei der im Gegensatz zur Palliativoperation Verhältnisse wie beim gesunden Herzen geschaffen werden.

Kreislauftrennung: Ziel einer definitiven Korrekturoperation bei komplexen angeborenen Herzfehlern. Lungenkreislauf (Pulmonalkreislauf) und Körperkreislauf (Systemkreislauf) werden getrennt.

Langzeit-EKG: EKG, das während 24 Stunden auf einer Aufnahmekassette aufgezeichnet und dann ausgewertet wird. Methode zur Entdeckung und Überwachung von Herzrhythmusstörungen. Kann auch außerhalb des Spreekimmers/Krankenhauses durchgeführt werden.

Lungenkreislauf (Pulmonalkreislauf, kleiner Kreislauf): Die rechte Herzkammer pumpt das Blut mit geringem Druck durch die Pulmonalklappe über die Lungenschlagader in die Lunge. Dort wird dem Blut Sauerstoff zugeführt und es gelangt wieder über die Lungenvenen ins linke Herz.

Mitralklappe: (von Mitra, Bischofsmütze) Herzklappe in Form einer zweizipfligen Segelklappe zwischen linkem Vorhof und linker Kammer.

palliativ: bedeutet die Symptome lindernd, ohne die Erkrankung zu heilen. So wird mit der Palliativoperation zwar eine Verbesserung der Kreislafsituation erreicht, jedoch keine Heilung erzielt, das heißt keine Verhältnisse wie bei einem gesunden Herzen geschaffen.

Patch: (aus dem Englischen) Flicker, meist aus Kunststoff oder Herzbeutelgewebe.

Pulmonalarterie (Arteria pulmonalis, Lungenschlagader): leitet das sauerstoffarme Blut von der rechten Herzkammer

zur Lunge. Ein Hauptstamm teilt sich in zwei Äste auf, die zum linken und rechten Lungenflügel führen.

Pulmonalklappe: besteht aus drei halbmondförmigen Taschenklappen am Übergang der rechten Herzkammer in die Lungenschlagader; wirkt als Rückschlagventil.

Pulmonalstenose: Verengung zwischen rechter Herzkammer und Lungenschlagader.

Sauerstoffsättigung: Anteil des sauerstoffgesättigten Hämoglobins am Gesamthämoglobin. Wird u. a. mittels Pulsometer gemessen.

Shunt: natürliche oder operativ angelegte Kurzschlussverbindung zwischen normalerweise nicht verbundenen Bereichen, z. B. zwischen Blutstromgebieten des linken und rechten Herzens; Links-Rechts-Shunt, Rechts-Links-Shunt. Je nach Flussrichtung gelangt eine gewisse Menge Blut durch eine Kurzschlussverbindung auf die andere Seite.

singulärer Ventrikel (engl. single ventricle): Das Blut fließt aus zwei getrennten oder einem gemeinsamen Vorhof über zwei getrennte Klappen oder eine gemeinsame AV-Klappe in eine einzige Herzkammer.

Spiroergometrie: Messung der körperlichen Leistung (Ergometrie) unter gleichzeitiger Bestimmung des Atemzeitvolumens und des Sauerstoffverbrauchs.

Stenose: Verengung von Gefäßen oder Klappen.

Stent: maschendrahtartige Gefäßstütze, um z. B. nach einer Ballondilatation den erweiterten Verengungsbereich offenzuhalten.

Thrombose: Bildung eines Blutpfropfs (Thrombus) in einem Blutgefäß.

Transposition der großen Gefäße (TGA): angeborene Anomalie, bei der die Körperhauptschlagader (Aorta) direkt aus der rechten Herzkammer entspringt, die Lungenschlagader dabei aus der linken Herzkammer kommt. Dieses führt zu einer schweren Sauerstoffminderversorgung.

Trikuspidalklappe: Herzklappe in Form einer dreizipfligen Segelklappe zwischen rechtem Vorhof und rechter Herzkammer.

Ultraschallverfahren (UKG), Sonografie, Echokardiografie, „Echo“: Diagnoseverfahren, z. B. auch zur Feststellung von Herzfehlern.

univentrikuläres Herz: Der Begriff steht für verschiedene Herzfehler, bei denen nur eine funktionierende Herzkammer vorhanden ist, die beide Kreisläufe (Lungen- und Körperkreislauf) betreibt.

Vene: zum Herzen hinführendes Blutgefäß, im Allgemeinen mit sauerstoffarmem Blut gefüllt (Ausnahme: Lungenvene).

venöses Blut: Venenblut; meist sauerstoffarm (siehe Vene).

Ventrikel: Herzkammer. Die linke und die rechte Herzkammer sind durch eine Scheidewand voneinander getrennt. In die Kammern strömt das Blut aus den Vorhöfen und wird von dort in den Lungen- bzw. Körperkreislauf gepumpt. Der Druck in der linken Herzkammer ist ca. fünfmal so hoch wie rechts.

Ventrikelseptumdefekt (VSD): Öffnung bzw. Öffnungen in der Kammerscheidewand, die normalerweise die rechte von der linken Herzkammer trennt. Ein spontaner Verschluss kleiner, besonders muskulärer VSDs ist während der Kindheit möglich.

Vorhofseptumdefekt (ASD): Defekt in der Scheidewand, die normalerweise die Vorhöfe voneinander trennt.

zentraler Venenkatheter: Über eine Vene (meist am Hals) wird eine Nadel oder ein kurzer Schlauch eingeführt und durch ein großes Blutgefäß zum Herzen vorgeschoben.

Zyanose: bläuliche Hautverfärbung infolge von Sauerstoffmangel im Blut, meist die Folge eines bestehenden angeborenen Herzfehlers.

Impressum

Dieser Ratgeber ist eine überarbeitete Neuauflage des „Fontan-Info-Hefts“ der Abteilung Kinderkardiologie und Pädiatrische Intensivmedizin am LMU Klinikum, München

Herausgeber:

Kinderherzstiftung der
Deutschen Herzstiftung e. V.

Bockenheimer Landstr. 94–96
60323 Frankfurt am Main

Telefon 069 955128-0

Fax 069 955128-313

www.kinderherzstiftung.de

info@kinderherzstiftung.de

Spendenkonto der Kinderherzstiftung:

IBAN: DE98 5008 0000 0090 0035 03

BIC: DRESDEFFXXX (Commerzbank AG, Frankfurt)

Verantwortlich:

Nikolaus A. Haas, Anja Tengler, Ulrike Walther
Abteilung Kinderkardiologie und Pädiatrische Intensivmedizin,
LMU Klinikum, München

Redaktion:

Markus Dietl

Lektorat:

Diana Edzave, Markus Dietl

Gestaltung:

liebelein design GbR, Blumenthalstraße 64, 50668 Köln

Druck:

B&K Offsetdruck GmbH, Ottersweier

Bildnachweis:

Titelbild: LMU Klinikum/Anja Tengler • Seite 2: alfa27 – stock.adobe.com • Seite 5: LMU Klinikum • Seite 6: Jakov/Wikimedia Commons/CC-BY-SA-3.0 (links), JHeuser/Wikimedia Commons/CC BY-SA 2.5 (rechts) • Seite 7: Universität Kansas/Christian Daumal (links), Nikolaus Haas (rechts) • Seite 9, 10, 11, 12: Nikolaus Haas • Seite 14: LMU Klinikum/Andreas Steeger • Seite 15: Jelena Pabst von Ohain (unten) • Seite 16: RupertMillard/Wikimedia Commons/CC-BY-SA-3.0 (links, Farben angepasst), Nikolaus Haas (rechts, Farben angepasst) • Seite 17, 18, 19: Nikolaus Haas • Seite 20: LMU Klinikum • Seite 21: Nikolaus Haas (oben), LMU Klinikum/Andreas Steeger (unten) • Seite 22: Boston Children's Hospital [M] Nikolaus Haas • Seite 23: Hill, M.A. Embryology, https://embryology.med.unsw.edu.au/embryology/index.php/File:Hypoplastic_Left_Heart.jpg [M] Nikolaus Haas • Seite 24, 25: Nikolaus Haas • Seite 26-27: LMU Klinikum/Andreas Steeger • Seite 29: Nikolaus Haas • Seite 31: Deutsche Herzstiftung • Seite 32-33: LMU Klinikum • Seite 34: Deutsche Herzstiftung • Seite 36, 37: LMU Klinikum/Andreas Steeger • Seite 39: Herzkind/Deutsche Herzstiftung • Seite 40: LMU Klinikum • Seite 41, 42, 44: Markus Dietl • Seite 45: iStock/Karsten Eggert (links), Nikolaus Haas (rechts) • Seite 46: Michael Heigl/Wikimedia Commons/CC BY-SA 2.0 (links), Nikolaus Haas (rechts) • Seite 47: iStock/andriano_cz • Seite 48: Nikolaus Haas (links), Eberlein et al. American Journal of Medical Sciences 2008;335: 163-9, Elsevier (rechts) • Seite 49: LMU Klinikum/Carina Hopfner • Seite 50: Claus Ableiter/Wikimedia Commons/CC-BY-SA-3.0 • Seite 52: Nikolaus Haas • Seite 54: iStock/Markus Wegmann • Seite 55: Asep.saefulloh/Wikimedia Commons/CC-BY-SA-3.0 • Seite 56: Oksana Mizina/Shutterstock.com • Seite 61: DHS/Kai Ruenbrink (oben), DHS (unten) • Seite 63: SokRom – stock.adobe.com • Rückseite: Seventyfour – stock.adobe.com

Die Kinderherzstiftung der Deutschen Herzstiftung



Ihr verlässlicher Ansprechpartner rund um angeborene Herzfehler seit 1993

Unser Angebot:

- **Umfangreiches Informationsmaterial:**
In unseren zahlreichen Sonderdrucken und Ratgebern klären ausgewiesene Spezialisten über Diagnose und Behandlung von angeborenen Herzfehlern auf.
www.herzstiftung.de/shop/listing
- **Zeitschrift herzblatt:**
Vierteljährlich berichtet unser Heft über das Aktuellste aus der Kinderherzmedizin und gibt Impulse für ein erfülltes Leben mit angeborenem Herzfehler.
www.herzstiftung.de/herzblatt
- **Medizinische Sprechstunde:**
Unabhängige Ärzte antworten ausführlich auf Ihre individuellen Fragen zum angeborenem Herzfehler.
www.herzstiftung.de/sprechstunde-herzfehler
- **Sozialrechtliche Beratungsstelle:**
Unsere Expertinnen leisten Hilfestellung bei Anliegen rund um Schwerbehindertenausweis, Rehabilitation, Kranken- und Pflegeversicherung u. v. m.
www.herzstiftung.de/beratungsstelle
- **Ärztlich begleitete Reisen für Kinder und Jugendliche:**
In unseren Ski- und Segelfreizeiten lernen junge Menschen mit angeborenem Herzfehler Selbstvertrauen und Selbstständigkeit.
www.herzstiftung.de/freizeiten-herzfehler
- **Familienfreizeiten:**
Herzkinder und ihre Familien haben in unseren Kurzurlaube die Möglichkeit, sich auszutoben, sich zu erholen und sich auszutauschen.
www.herzstiftung.de/freizeiten-herzfehler
- **Mütter-Wochenendseminare:**
Unter therapeutischer Anleitung erarbeiten Mütter von herzkranken Kindern Strategien zur Bewältigung ihrer Herausforderungen.
www.herzstiftung.de/muetterseminar



Unser Engagement:



Wir fördern patientennahe Forschung auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler, unter anderem durch die Finanzierung von Studien.



Neben unserem eigenen Angebot unterstützen wir diverse Projekte für Menschen mit angeborenem Herzfehler, z.B. Freizeitaktivitäten und Selbsthilfegruppen.



Im „Aktionsbündnis Angeborene Herzfehler“ engagieren wir uns zusammen mit anderen Patientenorganisationen für die optimale Versorgung von Menschen mit angeborenem Herzfehler.



Ganz speziell setzt die Kinderherzstiftung sich für die Information, Versorgung und Betreuung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH) ein.



Als Patientenvertretung nimmt die Kinderherzstiftung an Arbeitsgruppen und Leitlinienkommissionen der Fachgesellschaften für Kinderherzmedizin und Herzchirurgie teil.

Helfen Sie uns, damit wir helfen können!

Die Deutsche Herzstiftung e.V. ist ein gemeinnütziger Verein, der unabhängig von wirtschaftlichen Interessen arbeitet und sich ausschließlich aus Mitgliedschaftsbeiträgen, Spenden oder Erbschaften finanziert. Mit Ihrer Unterstützung helfen Sie uns, Menschen mit angeborenem Herzfehler auch in Zukunft kompetent zu begleiten.

Als Mitglied:

Für den Mindestbeitrag von 36 Euro im Jahr profitieren Sie von folgenden Vorteilen:

- Abonnement der vierteljährlichen Mitgliederzeitschrift herzblatt mit Beiträgen von hochrangigen Herzexperten
- Sofortiger Zugang zu Sonderdrucken, Ratgebern und anderen wichtigen Inhalte auf unserer Website
- Kostenfreie medizinische Beratung zu angeborenen Herzfehlern durch erfahrene Kinderkardiologen und Herzchirurgen
- Kostenlose umfangreiche Unterstützung durch unsere sozialrechtliche Beratungsstelle



Zum Mitgliedsformular:
www.herzstiftung.de/aufnahmeantrag

Als Spender/in:

Mit Ihrer Spende tragen Sie dazu bei, die Lebensqualität von Menschen mit angeborenen Herzfehlern zu verbessern. Ihre Zuwendung hilft uns, unsere zahlreichen Angebote zu finanzieren und wichtige Forschung zu unterstützen. Jeder Beitrag hilft!



Zum Spendenformular:
www.herzstiftung.de/spenden

Weitere Möglichkeiten:

Informieren Sie sich auch über die vielfältigen anderen Wege, unsere Arbeit zu unterstützen, wie Spendensammlungen, Geschenkmemberschaften oder Benefizaktionen.

www.herzstiftung.de/spenden-und-helfen

Kinderherzstiftung der Deutschen Herzstiftung e. V.

Bockenheimer Landstr. 94–96
60323 Frankfurt am Main

Telefon 069 955128-0
Fax 069 955128-313

www.kinderherzstiftung.de
info@kinderherzstiftung.de



Es muss von Herzen kommen,
was auf Herzen wirken soll.

- Johann Wolfgang von Goethe -





Überreicht von:

KH12