

Meilenstein: die EMAH-Stiftungsprofessur

Im Oktober 2017 wurde es nach intensiven Vorarbeiten offiziell: Die bundesweit erste Stiftungsprofessur der Deutschen Herzstiftung „Erwachsene mit angeborenem Herzfehler“ (EMAH) wird an der Universität des Saarlandes eingerichtet. Auf die von der Herzstiftung finanzierte Professur ist die EMAH-Kardiologin Tanja Rädle-Hurst berufen. Sie war im Jahr 2012 die Erste, die sich hierzulande auf dem neuen Gebiet der EMAH-Kardiologie habilitiert hat. Wir sprachen mit der engagierten Ärztin über Notwendigkeit und Ziele der Stiftungsprofessur.

Frau Professor Rädle-Hurst, Stichwort „EMAH“ – wo liegen die Herausforderungen, was sind die Probleme?

■ Bei den sogenannten EMAH-Patienten handelt es sich um Kinder, die mit einem Herzfehler geboren wurden und nun das Erwachsenenalter erreicht haben. Dank der Fortschritte der modernen Kinderkardiologie konnte bei den meisten der Herzfehler in der Kindheit rechtzeitig korrigiert werden, sodass die Betroffenen heute zumeist ein weitgehend normales Leben führen können. Als Ärzte haben wir es hier mit einer ebenso besonderen wie bedeutenden Gruppe von Patienten zu tun, für die sichergestellt sein muss, dass sie auch als Erwachsene eine hoch qualifizierte Nachsorge erhalten. Das stellt noch immer eine Herausforderung dar.

Warum ist eine qualifizierte Nachsorge so wichtig für EMAH-Patienten?

■ Ohne eine kontinuierliche fachärztliche Weiterbetreuung und regelmäßig eingehaltene Kontrollintervalle beim EMAH-Spezialisten können vorhandene Restbefunde möglicherweise zu spät erfasst und deren Folgen nicht mehr rückgängig gemacht werden – zumal die meisten Patienten auch bei aus-

geprägten Befunden kaum Symptome bemerken. Regelmäßige Untersuchungen sind daher von immenser Bedeutung. Leider ist die Nachsorge im Erwachsenenalter erfahrungsgemäß nicht immer und in jedem Fall gewährleistet.

Was sind die Gründe dafür?

■ Ein Grund dafür ist, dass es nicht genug Ärzte gibt, die auf die Behandlung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler spezialisiert sind. Von kinder-kardiologischer Seite her gibt es Experten für den jeweils vorliegenden Herzfehler – aber die Kinderkardiologen sind in der Regel mit den Erwachsenenproblemen nicht so gut vertraut. Umgekehrt gibt es zu wenig Erwachsenenkardiologen, die sich mit der komplexen Materie der angeborenen Herzfehler auskennen. Ein weiterer Grund ist, dass sich die Transition – die Überleitung von der Kinder- in die Erwachsenenkardiologie – oft schwierig gestaltet und Lücken in der Versorgung entstehen. So kommt es, dass Patienten aus dem System herausfallen. Manchmal wissen die Patienten auch einfach nicht, wohin sie sich wenden sollen.

Wie kann man den Übergang von der Kinder- in die Erwachsenenkardiologie verbessern?

■ Für den Übergang gibt es verschiedene Modelle. Wichtig ist es, Patienten mit angeborenem Herzfehler von Anfang an immer wieder zu vermitteln, wie wichtig die regelmäßigen Verlaufskontrollen für sie sind. Hilfreich ist es auch, sie frühzeitig an eine EMAH-Sprechstunde oder EMAH-Ambulanz anzubinden – dann wissen die Betroffenen schon vorab, wohin sie sich später wenden können und wer ihre Ansprechpartner sind.



Prof. Rädle-Hurst und Prof. Meinertz, Vorstandsvorsitzender der Herzstiftung, bei der Übergabe der Stiftungsurkunde

Warum braucht es eine EMAH-Stiftungsprofessur?

■ Ich denke, dass wir auf dem EMAH-Gebiet einen dringenden Forschungsbedarf haben. Bei angeborenen Herzfehlern sind die Krankheitsmechanismen anders als bei erworbenen Herzerkrankungen. Es ist meines Erachtens wichtig, das Spezialgebiet *EMAH* universitär zu etablieren und im wissenschaftlichen Sinn zu vertreten. Nur so kann sichergestellt werden, dass für diese besondere Patientengruppe mit ihren besonderen Anforderungen Forschung stattfindet, die die spezifischen Fragen beantwortet und darauf zielt, die medizinische Versorgung der Patienten kontinuierlich zu verbessern.

Was sind die konkreten Ziele der Stiftungsprofessur?

■ Wir wollen uns in erster Linie mit der Herzinsuffizienz bei EMAH-Patienten befassen, also der Herzschwäche.

Weshalb wählen Sie gerade die Herzschwäche als Schwerpunkt?

■ Weil Patienten mit angeborenem Herzfehler im Lauf der Zeit gefährdet sind, eine Herzschwäche zu entwickeln. Das gilt insbesondere für Patienten mit schweren und komplexen Herzfehlern. Die Herzschwäche beginnt zumeist mit einer eingeschränkten Pumpleistung des Herzens und kann mit einer kardialen Dekompensation enden: Dann reicht die Kraft des Herzens nicht mehr aus, um den Körper ausreichend mit Blut, Sauerstoff und Nährstoffen zu versorgen. Das ist ein lebensbedrohlicher Zustand, den es unbedingt zu verhindern gilt. Wir wissen zudem, dass Patienten, die eine Herzschwäche aufweisen und schon einmal kardial dekompensiert sind, generell eine schlechte Prognose haben. Es ist deshalb eines meiner wichtigsten Ziele, neue Biomarker zu finden, um Risikopatienten besser identifizieren, überwachen und frühzeitig Gegenmaßnahmen einleiten zu können, beispielsweise die medikamentöse Therapie zu intensivieren.

Was sind Biomarker?

■ Biomarker sind bestimmte Stoffe im Blut, die auf eine Erkrankung hinweisen können. Grundsätzlich als Marker geeignet sind Zellen, Gene und ihre Produkte, also Proteine. Wir kennen aus der Erwachsenenkardiologie bereits gut etablierte Biomarker. Das sind die sogenannten natriuretischen Peptide, allen voran BNP und NT-proBNP. Sie werden vor allem zur Diagnose der Linksherzschwäche eingesetzt, weil die Marker eine unzureichende Pumpleistung des linken Herzens anzeigen können.

Sind die aus der Erwachsenenkardiologie bekannten Biomarker auch bei angeborenen Herzfehlern anwendbar?

■ Natriuretische Peptide werden von „gestressten“, das heißt von druck- oder volumenbelasteten Herzmuskelzellen gebildet. Sie gelangen ins Blut und können dort gemessen werden. Auch bei angeborenen Herzfehlern dienen sie als Hinweisgeber für eine Be-

lastung des Herzens oder eine beginnende Herzschwäche. Natriuretische Peptide haben allerdings einige Nachteile. Wir möchten Biomarker finden, die diese Nachteile aufwiegen und uns bei angeborenen Herzfehlern eindeutig über die Funktion des Herzens Auskunft geben können.

Woran arbeiten Sie aktuell?

- Zurzeit versuche ich, für die gesamte Gruppe der Patienten mit komplexen angeborenen Herzfehlern geeignete Marker zu finden, die auf eine beginnende Herzschwäche zuverlässig hinweisen und eine bessere Überwachung von Risikopatienten ermöglichen. Biomarker, die unzweideutig und zu einem sehr frühen Zeitpunkt auf eine schlechtere Herzfunktion hinweisen, erlauben es auch, frühzeitig therapeutisch gegenzusteuern – noch bevor die Patienten Symptome entwickeln.

Haben Sie schon einen Kandidaten für einen derart zuverlässigen Marker?

- Wir haben beispielsweise das Protein *Homoarginin* auf seine Eignung als Biomarker untersucht. Es sieht derzeit so aus, als könnte Homoarginin für angeborene Herzfehler ein besserer Marker sein als die natriuretischen Peptide, die eine größere Interpretationsbreite haben und eindeutige Aussagen nicht immer zulassen. Wonach wir darüber hinaus suchen, sind Hinweise auf Veränderungen der im Blut zirkulierenden Micro-RNAs, also kurze Abschnitte von Ribonukleinsäure, abgekürzt RNA, die beim Übersetzen der genetischen Information in Proteine eine wichtige Rolle spielen.

Was erhoffen Sie sich von diesen Untersuchungen?

- Wir wollen wissen, welche Veränderungen auf dieser molekularen Ebene möglicherweise dafür verantwortlich sind, dass sich die Pumpfunktion des Herzens von Patienten

mit komplexen Herzfehlern verschlechtert – zumal sich hieraus künftig auch gezielte therapeutische Ansätze ergeben könnten.

Was sollte sich Ihres Erachtens dank der Stiftungsprofessur mittelfristig im Sinn der EMAH-Patienten verbessern?

- Ich komme von der Erwachsenenkardiologie und habe mich anschließend auf die angeborenen Herzfehler spezialisiert. Ich würde mir wünschen, dass es mittelfristig noch mehr Kollegen gibt, die diesen Weg gehen, um eine flächendeckende und qualifizierte medizinische Versorgung der EMAH-Patienten zu erreichen. Ebenso wünsche ich mir, dass das Thema *Erwachsene mit angeborenem Herzfehler* dauerhaft universitär vertreten wird. Vielleicht wird es ja bald sogar einmal einen Lehrstuhl dafür geben – das würde der wachsenden Bedeutung der EMAH-Patienten und ihrer bestmöglichen Versorgung gerecht werden.

Interview: Claudia Eberhard-Metzger

Tanja Rädle-Hurst studierte Medizin in Heidelberg und Bern. Das Forschungsinteresse der Fachärztin für Innere Medizin, Kardiologie und EMAH-Kardiologie galt zunächst der Elektrotherapie, insbesondere der implantierbaren Defibrillatoren. Seit 2006 arbeitet Tanja Rädle-Hurst in der Klinik für Pädiatrische Kardiologie der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin in Homburg. Dort betreut sie sowohl ambulante als auch stationäre EMAH-Patienten. Wissenschaftlich widmet sie sich dem Stellenwert der dreidimensionalen Echokardiographie und verschiedenen Biomarkern bei EMAH-Patienten. Ihre zahlreichen wissenschaftlichen Arbeiten wurden in namhaften Zeitschriften publiziert. Im Jahr 2016 wirkte sie mit am Positionspapier einer internationalen Arbeitsgruppe zum Thema *Behandlung der Herzinsuffizienz bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler*.

Kontakt: tanja.raedle-hurst@uks.eu