
Technische Universität München

Abteilung für Perinatalmedizin
(Leitung: Univ.-Prof. Dr. K.-Th. M. Schneider)
der Frauenklinik und Poliklinik
(Direktorin: Univ.-Prof. Dr. M. B. Kiechle)
Klinikum rechts der Isar

Empfängnisverhütung und Sexualberatung bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern

Mathias Rudolf Kaemmerer

Vollständiger Abdruck der von der Fakultät für Medizin der Technischen Universität München zur Erlangung des akademischen Grades eines

Doktors der Medizin

genehmigten Dissertation.

Vorsitzender: Univ.- Prof. Dr. E. J. Rummeny

Prüfer der Dissertation:

1. Univ.- Prof. Dr. K.-Th. M. Schneider

2. Univ.- Prof. Dr. M. B. Kiechle

Die Dissertation wurde am 11.04.12 bei der Technischen Universität München eingereicht und durch die Fakultät der Medizin am 20.06.12 angenommen.

Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung	4
1.1 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern	4
1.2 Empfängnisverhütung.....	12
1.3 Ziele und Fragestellung der vorliegenden Studie	22
2. Patienten und Methodik.....	23
2.1 Studiendesign	23
2.2 Patienten: Ein- und Ausschlusskriterien.....	23
2.3 Datenerfassung	24
2.4 Patienten-Klassifizierung	24
2.5 Einverständnis, Datenschutz.....	27
2.6 Statistische Analyse.....	27
3. Ergebnisse	29
3.1 Patienten	29
3.2 Hauptdiagnosen	31
3.3 Zuordnung zu Funktions-Klassen.....	34
3.4 Zuordnung zu Klassen des “ACC severity code”.....	35
3.5 Sexuelle Entwicklung der eingeschlossenen Patientinnen	36
3.6 Verwendung von Kontrazeptiva durch die Studienteilnehmerinnen.....	41
3.7 Patienteninformation über schwangerschaftsassozierte Risiken und über geeignete Verhütungsmethoden.....	46
4. Diskussion.....	53
5. Schlussfolgerung	63
6. Studienbeschränkung.....	65
7. Zusammenfassung	66
8. Literaturverzeichnis	69
9. Tabellenverzeichnis	74
10. Abbildungsverzeichnis	76
11. Lebenslauf	77
12. Erklärung zur Vorveröffentlichung der Ergebnisse der vorliegenden Dissertation:	79
13. DANKSAGUNG	80



Meiner Familie gewidmet

1. Einleitung

Erst kürzlich konstatierte die British Cardiac Society „**Congenital heart disease is no longer the major killer that it was only a few decades ago**“.

Nicht nur die Überlebensrate von Patienten mit angeborenen Herzfehlern, sondern auch die **Lebensqualität** der betroffenen Patienten ist deutlich gestiegen. Die erklärt, warum viele Frauen mit angeborenen Herzfehlern den Wunsch haben, eine Familie zu gründen und eigene Kinder zu bekommen.

“**Reproduktive Gesundheit**”, wird nach der UN-Weltbevölkerungskonferenz von Kairo (1994) definiert als die Möglichkeit der Frauen, ein befriedigendes und ungefährliches Sexualleben haben zu können und die Fähigkeit zur Fortpflanzung und die freie Entscheidung darüber, ob, wann und wie oft sie hiervon Gebrauch machen wollen¹. Der Begriff bezieht sich auf die reproduktiven Prozesse und Funktionen in allen Phasen des Lebens auch außerhalb der fruchtbaren Jahre (UN 1995). Er schließt die Fähigkeit zur Fortpflanzung, ein befriedigendes Sexualleben und die freie Entscheidung über die Kinderzahl ebenso ein, wie das Recht auf den Zugang zu Informationen, zu sicheren, erschwinglichen und akzeptablen Methoden der Familienplanung und zu einer angemessenen Gesundheitsversorgung¹.

Für Frauen mit angeborenem Herzfehler ist **reproduktive Gesundheit** von immenser Bedeutung.

1.1 Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern

Angeborene Herzfehler sind die häufigsten isolierten angeborenen Anomalien überhaupt. In etwa 30 % der Fälle handelt es sich um schwere Formen, während die restlichen 70 % leichtere Herzfehler umfassen.

Bislang ist die genaue Zahl der betroffenen Patienten nicht bekannt, da keine kompletten und systematischen Register für Patienten mit angeborenen Herzfehlern existieren².

Weltweit liegt die Inzidenz angeborener Herzfehler bei reifen, lebendgeborenen Kindern im Bereich von 8-10 pro 1000. Bezogen auf Länder und verschiedene Zeitpunkte bestehen jedoch gewisse Unterschiede. Kombiniert man diese Rate mit

Daten der World Health Organization (WHO), so kann man von etwa 1.5 Millionen Patienten mit angeborenen Herzfehlern ausgehen, die pro Jahr weltweit geboren werden. In Europa und der früheren UDSSR betrifft dies etwa 117.000, in Nordamerika etwa 67.000 Patienten.

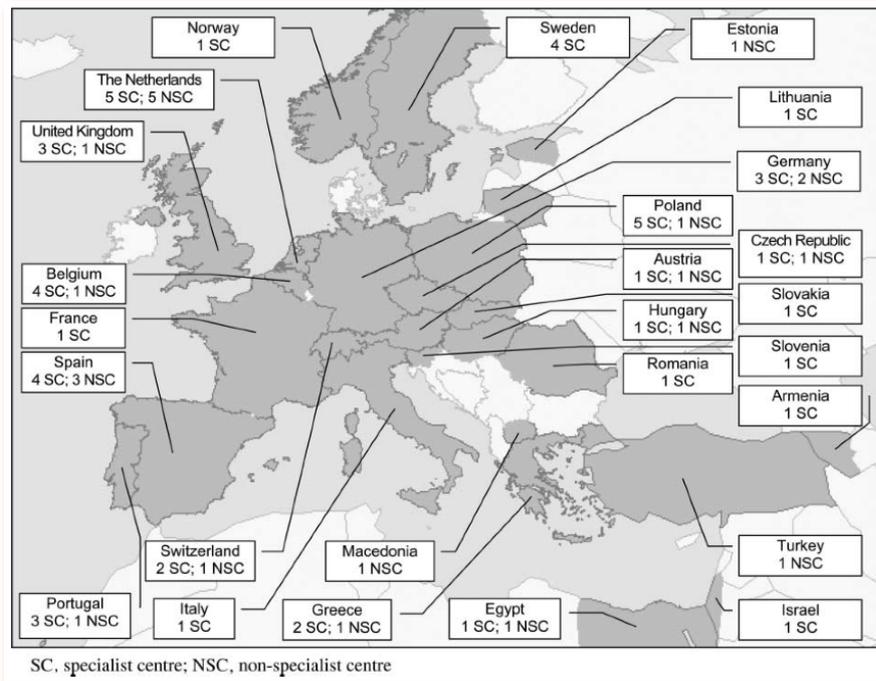


Abb. 1: Geographische Verteilung von 48 spezialisierten und 23 nicht-spezialisierten Zentren für angeborene Herzfehler, die an der Euro Heart Survey teilnahmen (aus: Moons Ph. et al.: Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe: results from the Euro Heart Survey, 2006) ².

Aktuelle Berechnungen gehen bei einer angenommenen Gesamtzahl von 728 Millionen Europäern von etwa 1.9 - 3.9 Millionen Patienten mit angeborenen Herzfehlern aus. Hiervon sind 1.2 - 2.7 Millionen 15 Jahre alt oder älter.

Die Euro Heart Survey aus dem Jahre 2006 konnte lediglich 48 spezialisierte und 23 nicht-spezialisierte Zentren identifizieren, die für die ärztliche Versorgung dieser Patienten zuständig sind (Abb. 1) ².

Tabelle 1: Überlebensrate von Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF) ins Erwachsenenalter in Abhängigkeit von der Schwere des AHF und des Geburtsjahres des Patienten⁵.

Einfache Herzfehler	Geburtenrate pro Jahr	Prävalenz (22/1.000)	Überlebensrate (1. Lebensjahr)	Überlebensrate (bis 2000)
1940-1959	3 Millionen x 20 Jahre	6.600 132.000	95 % 125.400	90 % 118.000
1960-1979	4 Millionen x 20 Jahre	8.800 176.000	95 % 167.200	95 % 167.200
1980-1989	4 Millionen x 10 Jahre	8.800 88.000	95 % 83.600	90 % 83.600
Gesamt			376.200	368.800
Mittelschwere Herzfehler	Geburtenrate pro Jahr	Prävalenz (2.5/1.000)	Überlebensrate (1. Lebensjahr)	Überlebensrate (bis 2000)
1940-1959	3 Millionen x 20 Jahre	7.500 150.000	60 % 90.000	55 % 82.500
1960-1979	4 Millionen x 20 Jahre	10.000 200.000	70 % 140.000	65 % 130.000
1980-1989	4 Millionen x 10 Jahre	10.000 100.000	90 % 90.000	90 % 90.000
Gesamt			320.000	302.500
Schwere Herzfehler	Geburtenrate pro Jahr	Prävalenz (1.5/1.000)	Überlebensrate (1. Lebensjahr)	Überlebensrate (bis 2000)
1940-1959	3 Millionen x 20 Jahre	4.500 90.000	20 % 18.000	10 % 9.000
1960-1979	4 Millionen x 20 Jahre	6.000 120.000	65 % 78.000	50 % 60.000
1980-1989	4 Millionen x 10 Jahre	6.000 60.000	85 % 51.000	80 % 48.000
Gesamt			147.000	117.000

Bis zu den 30er Jahren des vorigen Jahrhunderts lag die spontane Überlebensrate von unbehandelten Kindern mit relevanten angeborenen Herzfehlern bei lediglich 10 - 15 %. Die meisten von ihnen starben innerhalb der ersten Lebensjahre. Demgegenüber ist heutzutage die Überlebensrate, abhängig vom Schweregrad des Herzfehlers, auf mehr als 90 % angestiegen, und die meisten betroffenen Kinder erreichen sogar ein hohes Erwachsenenalter (Tab. 1; Abb. 2) ^{3,4}.

Jüngste Zahlen aus Deutschland belegen bei angeborenen Herzfehlern für den Zeitraum zwischen 1990 und 2008 ebenfalls eine Abnahme der Mortalitätsrate um 64 %. Dieser Trend findet sich in allen Altersgruppen (Abb. 2) ⁶.

Eine kürzlich durchgeführte, populationsbasierte kanadische Studie konnte zeitliche Tendenzen der Mortalität von Patienten mit angeborenen Herzfehlern aufzeigen (Abb. 3). Die Sterblichkeit bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern nimmt hiernach ab, und die Zahl der Todesfälle bewegt sich weg vom Kindes- zum höheren Erwachsenenalter ⁷. Aus den genannten Zahlen ist abzuleiten, dass in näherer Zukunft voraussichtlich mehr Patienten mit angeborenen Herzfehlern im Erwachsenenalter leben als im Kindesalter (Abb. 4) ⁴.

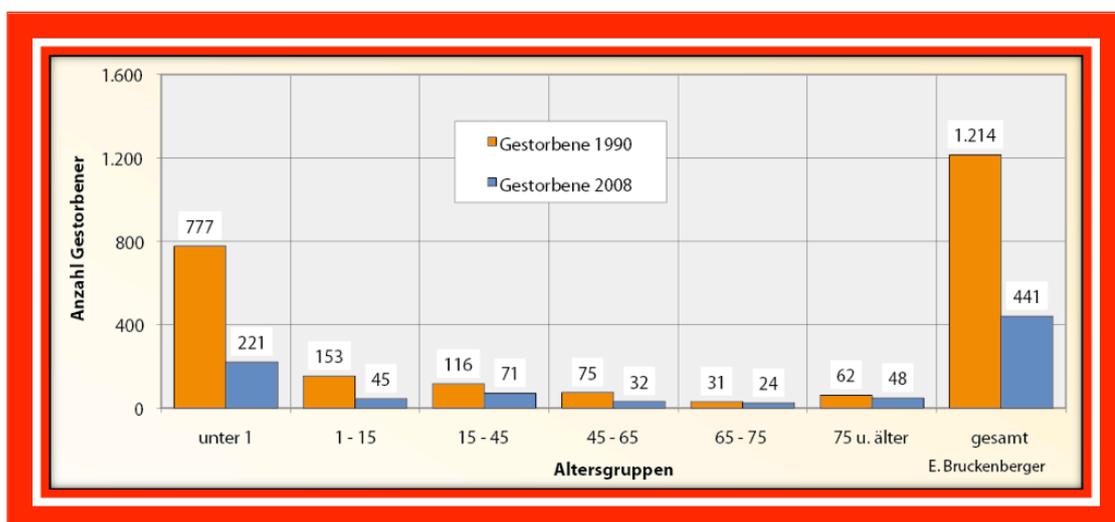


Abb. 2: Entwicklung der Mortalitätsrate für Patienten mit angeborenen Herzfehlern in Deutschland zwischen 1990 und 2008 (aus: Bruckenberg E, Herzbericht 2009) ⁶.

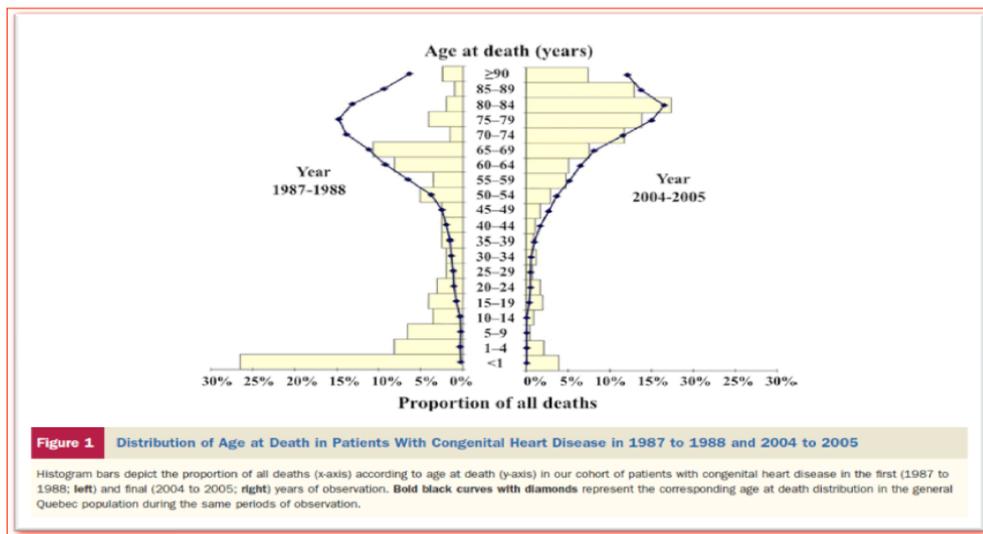


Abb. 3: Zeitliches Auftreten von Todesfällen bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern (aus: Khairy P: Changing Mortality in Congenital Heart Disease, 2010) ⁷.

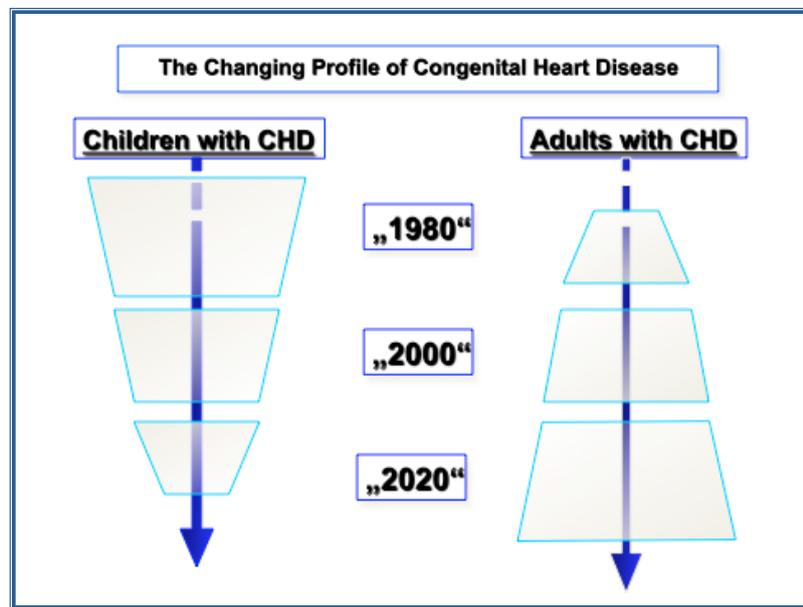


Abb. 4: Entwicklungstendenzen der Zahl von Kindern und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern während der letzten und kommenden Dekaden (mod. nach: Webb G: Care of Adults with Congenital Heart Disease - A Challenge for the New Millennium, 2001) ⁴.

Die große Zahl von Patienten, die mit einem angeborenen Herzfehler das Erwachsenenalter erreicht haben, lässt sich dadurch erklären, dass Diagnose und Behandlung von Herzerkrankungen, insbesondere im Bereich der Herzchirurgie, in den letzten Jahrzehnten ungeheure Verbesserungen erfahren haben.

Die erfolgreiche chirurgische Behandlung angeborener Herzfehler begann 1938, als E. Frey (Düsseldorf) und unabhängig hiervon, aber nahezu zeitgleich, R.E. Gross in den USA erstmalig einen offenen Ductus Botalli erfolgreich verschließen konnten⁸.

Weitere Fortschritte waren in den folgenden Jahrzehnten die Resektion einer Aortenisthmusstenose durch C. Crafoord und G. Nylin (1944), der Blalock-Taussig-Shunt (1944), die Einführung der Chirurgie am offenen Herzen (1952), die Korrektur einer Fallot'schen Tetralogy durch C.W. Lillehei (1954), die Vorhofumkehr-Operation durch A. Senning (1959) und W.T. Mustard (1963), die Fontan-Operation (1968) oder die arterielle Switch-Operation durch A.D. Jatene und M. Yacoub (1975)⁹.

Mittlerweile sind nahezu alle angeborenen Herzfehler einer chirurgischen Behandlung zugänglich⁹. Während es sich in den ersten Jahren der chirurgischen Behandlung oft um sogenannte Palliativ-Eingriffe handelte, sind mittlerweile die Operationstechniken so fortgeschritten, dass man von einer Reparatur sprechen kann.

In Abhängigkeit vom Spontanverlauf bzw. der vorgenommenen Behandlung kann man Patienten mit angeborenen Herzfehlern drei verschiedenen Gruppen zuteilen (Tab. 2).

Tab. 2: Klassifizierung operativer Eingriffe bei angeborenen Herzfehlern (mod. nach Perloff JK et al, 2008)⁹

Art des Eingriffes	Merkmale
Kurativ	Keine postoperativen Rest- oder Folgezustände. Keine Komplikationen
Reparativ	Postoperative Rest- oder Folgezustände sind obligatorisch
Palliativ	Die zu Grunde liegende Anomalie ist NICHT repariert oder rekonstruiert

Leider ist auch heute eine Reparatur, welche die Bezeichnung “Korrektur” verdient, selten. Dies gilt insbesondere dann, wenn man für den Begriff der kompletten Korrektur der Definition von Starck folgt, die beinhaltet:

- es wird eine normale Funktion erzielt und aufrecht erhalten
- die Lebenserwartung ist normal und
- eine weitere medizinische oder chirurgische Behandlung wird nicht erforderlich¹⁰.

Alle chirurgischen Eingriffe bei angeborenen Herzfehlern sind mit dem Risiko von Rest- und Folgezuständen, z.T. auch Komplikationen, behaftet (Tab. 3).

Restzustände sind durch anatomische oder haemodynamische Störungen gekennzeichnet, die schon vor dem Eingriff bestanden oder sich im Rahmen der Fehlbildung entwickelt haben. Sie sind meist obligatorisch, unabhängig vom durchgeführten operativen Eingriff und nicht Folge einer technisch unzureichenden Operation. Gelegentlich kann es sich auch um Veränderungen handeln, die zum Zeitpunkt der Operation schon bestanden und intraoperativ nicht angegangen wurden. Solche Restzustände einer operativen Behandlung können u.a. elektrophysiologische Veränderungen beinhalten, Gefäßveränderungen oder aber auch Störungen der Klappen- bzw. Ventrikelfunktion¹¹.

Folgezustände einer chirurgischen Behandlung sind spezifische Konsequenzen des durchgeführten Eingriffes. Sie können ebenfalls u.a. elektrophysiologische, valvuläre, ventrikuläre Veränderungen betreffen. Häufig gehen diese auch von implantierten prosthetischen Materialien (z.B. Herzklappen, Conduits, Patchen, Schrittmachersonden) aus¹¹.

Rest- und Folgezustände finden sich ebenfalls nach einer interventionellen Behandlung angeborener Herzfehler.

Konsequenz dieser Rest- und Folgezustände ist, dass nicht nur Patienten mit einem nativen angeborenen Herzfehler, sondern auch Patienten nach interventioneller oder chirurgischer Behandlung eine lebenslange Nachsorge erfahren sollten. Die Kontrollintervalle richten sich nach der Art des Herzfehlers, dem klinischen Zustand, den zu erhebenden Befunden sowie dem durchgeführten Eingriff¹².

Tab. 3: Wichtige und häufige anatomische und funktionelle Rest- und Folgezustände nach chirurgischer oder interventioneller Behandlung eines angeborenen Herzfehlers (mod. nach Perloff JK und Warnes CA, 2001) ¹¹.

REST-Zustände nach reparativer Chirurgie angeborener Herzfehler		
Elektrophysiologische Veränderungen	☐	☐
Herzklappen	☐	☐
Ventrikel	Morphe der Kammern	☐
	Muskelmasse	☐
	Ventrikelfunktion	☐
Gefäße	Anatomische Anomalien oder Defekte	☐
	Erhöhter systemarterieller Druck und/oder Widerstand	☐
	Erhöhter pulmonalarterieller Druck und/oder Widerstand	☐
Nicht-kardiovaskulär	Störungen der Entwicklung	Mentale Retardierung
		Körperliche Retardierung (Kleinwuchs)
		Körperliche Fehlbildungen (Gesicht, Muskulo-skelettal)
	Abnormitäten des Zentralnervensystems	fokale neurologische Defizite Krampfanfälle
☐	Sinnesorgane	Sehstörungen
☐	☐	Hörstörungen
☐	Zahnanomalien	☐
☐	Zusatzerkrankungen	div. Organsysteme betreffend
☐	☐	☐
FOLGE-Zustände nach reparativer Chirurgie angeborener Herzfehler		
Elektrophysiologische Veränderungen	nach Atriotomie	☐
	nach Ventrikulotomie	☐
Herzklappen	☐	☐
Prothetisches Material	Patche	☐
☐	Klappenprothesen	☐
☐	Conduits	☐
Myocard, Pericard und Endocard	☐	☐
Gefäße	☐	☐
Nicht-kardiovaskulär	Neurologische Abnormitäten	☐
☐	div. Organveränderungen	☐

1.2 Empfängnisverhütung

Das Spektrum kontrazeptiver Techniken und Methoden, die weltweit gegenwärtig genutzt werden, ist sehr breit. Es reicht von traditionellen Methoden – wie der periodischen Abstinenz – bis zu moderneren und effektiveren Verfahren¹⁴.

In Europa werden gegenwärtig überwiegend die folgenden kontrazeptiven Maßnahmen angewendet¹⁵:

- Natürliche Familienplanung
- Barriere Methoden
- Intrauterinpeessare (Intrauterine Devices = IUD),
- Tubenligatur
- Sterilisation des Mannes (Vasektomie)
- Orale Kontrazeptiva.

Jede der erwähnten Techniken hat typische Vor- und Nachteile, die vor ihrer Anwendung abgewogen werden müssen¹⁶. Von herausragender Bedeutung ist selbstverständlich die Effektivität und Verlässlichkeit jeder Methode.

Der “Pearl Index” ist Ausdruck der Zuverlässigkeit der angewandten Methode. Bei diesem Index handelt es sich um einen numerischen Faktor der angibt, wie viele sexuell aktive Frauen innerhalb eines Jahres schwanger werden¹⁵. Angaben zum Pearl-Index der verschiedenen Kontrazeptiva finden sich in Tab. 4.

Je niedriger der Pearl Index ist, desto sicherer ist die Methode. So bedeutet ein Pearl Index von 1, dass von 100 Frauen, die eine kontrazeptive Methode für ein Jahr anwenden, eine Frau ungeplant schwanger wird.

Tab. 4: Pearl-Index als Mass der Sicherheit eines Verhütungsmittels (aus: Wiegratz J et. al. und Thaler CJ: Hormonale Kontrazeption ¹⁷, (1) ergänzt durch Daten von Dinger et al. 2011 (*1) sowie von Mansour et al. 2010 (*2)^{18, 19}

Inzidenz von ungewollten Schwangerschaften im ersten Anwendungsjahr pro 100 Frauen bei typischer (Pearl-Index) und korrekter Anwendung (bereinigter Pearl-Index) verschiedener Kontrazeptionsmethoden (1)

Methode	bereinigter Pearl-Index (korrekte Anwendung)	Pearl-Index (typische Anwendung)
keine	85	85
Sterilisation der Frau	0,5	0,5
Sterilisation des Mannes	0,1	0,15
Ovulationshemmer oral	0,3	8 (2,2 * ^{1,2})
kontrazeptives Pflaster	0,3	8 (1,2 * ²)
kontrazeptiver Vaginalring	0,3	8 (1,2 * ²)
Minipille	0,3	8
Minipille mit Desogestrel	(0,14* ²)	(0,41* ²)
Depot-Gestagen (Medroxyprogesteronacetat)	0,3	3
Gestagen-Implantat	0,05	0,05
Intrauterinpessar (Kupfer)	0,6	0,8
Intrauterinpessar (Levonorgestrel)	0,2	0,2
Diaphragma mit Spermizid	6	16
Kondom für den Mann (ohne Spermizid)	2	15
Kondom für die Frau (ohne Spermizid)	5	21
Spermizid	18	29
Intravaginalschwamm (Nulliparae)	9	16
Intravaginalschwamm (Parae)	20	32
Coitus interruptus	4	27
periodische Abstinenz	3–5	25

Zu den wichtigsten und am häufigsten angewendeten **Barriere-Methoden** gehören das Kondom und das Diaphragma bzw. die Cervix- Kappe ¹⁵.

Heutzutage wird das **Kondom** meist aus Latex, Polyurethan oder anderen synthetischen Materialien hergestellt. Neben der Kontrazeptiva Wirkung sind Kondome auch in der Lage, die Übertragung von Geschlechtskrankheiten zu verhindern ²⁰.

Bei sachgerechter Anwendung sind die Kondome sicher und effektiv. Dies gilt allerdings nur bei sorgsamer Anwendung, da ansonsten Sicherheit und Effektivität deutlich geringer sind.

Zu den Vorteilen gehören, wenig Vorausplanung, unmittelbare Wirksamkeit, leichte Verfügbarkeit und das Fehlen von Gesundheitsrisiken und Nebenwirkungen. Außerdem können Kondome mit anderen Methoden der Empfängnisverhütung kombiniert werden. Nachteilig ist die Unzuverlässigkeit bei nicht sachgemäßer Anwendung, insbesondere bei Anwendung durch unerfahrene Paare. Gelegentlich wird als Nachteil angegeben, dass der Einsatz kurz vor dem Geschlechtsverkehrs störend wirkt und, dass die Empfindungsfähigkeit des Penis vermindert werden kann.

Ein **Diaphragma** wird zumeist aus Gummi oder Silicon hergestellt und dient als mechanische Sperre, welche die Spermien hindert, in den Uterus zu gelangen.

Die Sicherheit ist geringer als die von hormonellen Verhütungsmitteln. Ein richtig verwendetes Diaphragma kann aber, insbesondere wenn es in Verbindung mit einer spermiziden Substanz angewendet wird, eine akzeptable Sicherheit gewährleisten.

Als Vorteile sind die unmittelbare Wirksamkeit, die fehlende Hormonbelastung und das Fehlen von Nebenwirkungen zu sehen.

Da ein Diaphragma ein paar Stunden vor dem Geschlechtsverkehr eingesetzt werden kann, wird es kaum als störend empfunden. Zudem bietet es ebenfalls einen gewissen Schutz vor Geschlechtskrankheiten.

Nachteilig ist die mäßige Effektivität und die potentielle Gefahr von Harnwegsinfektionen oder von einem toxischen Schock-Syndrom.

Ein Diaphragma sollte nicht von Frauen mit Cervix-Anomalien oder mit einer Neigung zu Infektionen im Genitalbereich verwendet werden.

Cervix- / Portio-Kappen werden ebenfalls aus Gummi oder Silikon hergestellt. Auch sie verhindern mechanisch das Eindringen von Spermien in die Gebärmutter.

Die Effektivität ist auch hier geringer als die von hormonellen Verhütungsmitteln und ebenfalls meist nur in Verbindung mit einer spermiziden Substanz akzeptabel.

Die Kappen werden kurz vor den Geschlechtsverkehr eingesetzt und sollten nach dem Verkehr für mehrere Stunden in situ verbleiben. Ein längeres Verbleiben kann die Patientin gefährden, da es auch hier zu einem toxischen Schock-Syndrom kommen kann.

Vorteilhaft ist das Fehlen von Nebenwirkungen und ein gewisser Schutz vor Geschlechtskrankheiten, nachteilig die Versagerquote und die für das Einsetzen notwendige Planung.

Die **natürliche Familienplanung** beinhaltet u.a. periodische Abstinenz, Coitus interruptus, Temperaturmethode, Kalender-Methode, die Billings-Methode (Cervixschleim-Methode) oder die symptothermale Methode (Kombination von Temperatur- und Billings-Methode) ²¹.

Diese Verhütungsmethoden werden besonders dann verwendet, wenn religiöse oder kulturelle Vorbehalte andere empfängnisverhütende Maßnahmen nicht zulassen.

Vorteil dieser Methoden ist vor allem das Fehlen gesundheitsschädlicher Einflüsse oder negativer Auswirkungen auf den Körper und insbesondere auf den Hormonhaushalt. Die Patientinnen lernen zudem ihren Körper, insbes. ihren Menstruationszyklus, besser kennen und einschätzen. Zudem sind die entstehenden Kosten gering.

Sicherlich ist das Risiko einer ungewollten Schwangerschaft gerade bei jungen Frauen mit unregelmäßigem Zyklus hoch. Außerdem hängt die Zuverlässigkeit von den intellektuellen Fähigkeiten der Frauen ab, die jeweilige Methode korrekt anzuwenden. Dies betrifft auch die sexuelle Abstinenz während der fruchtbaren Zyklusphase.

Bei den **Intrauterinpressaren (IUP, sog. "Spirale")** handelt es sich um eine sehr effektive und verbreitete Form der Empfängnisverhütung. Die verschiedenartigen IUP-Typen haben einen unterschiedlichen Wirkmechanismus ²². Sie können unter anderem die Konsistenz des Cervixschleimes verändern, die Motilität des Spermias herabsetzen und auch die Implantation des Embryo im Uterus verhindern.

Ältere IUP haben eine T-Form. Der vertikale Stamm ist etwa 35 mm lang und die horizontalen Arme sind 30 mm breit.

Als moderne Variante steht als intrauterines Implantat eine kleine, flexible Kupferkette (z.B. Gynefix[®]) zur Verfügung.

Innerhalb des **Kupfer-T** befindet sich ein dünner Draht mit Kupfer oder Kupfer-Gold-Legierung, der sich um den T-förmigen-Stamm sowie die beiden horizontalen Arme windet. Über die Zeit werden Kupfer-Ionen freigesetzt. Abhängig vom jeweiligen IUP-Typ können diese im Einzelfall über mehrere Jahre in situ belassen werden.

Das **Progesteron-T** wird aktuell nicht mehr verwendet. Es setzte jeden Tag Progesteron frei und konnte so etwa zwei Jahre verwendet werden.

Demgegenüber setzt die **Hormonspirale** (Levonorgestrel-T, Mirena[®]) jeden Tag etwa 20 µg Levonorgestrel frei. Das Device enthält genug Hormon, um für drei bis fünf Jahre Schutz gegen eine Schwangerschaft zu gewährleisten²¹.

Vorteile von IUP sind die hohe Zuverlässigkeit und die Tatsache, dass das IUP vom Augenblick der Implantation an wirksam ist²³. Es gibt keine Wechselwirkung mit anderen Medikamenten und die empfängnisverhütende Wirkung ist nach Entfernen des IUP reversibel²⁴. Außer der empfängnisverhütenden Wirkung haben hormonfreisetzen IUP einen günstigen Einfluss bei Frauen mit Hypermenorrhoe²⁵.

Laut Studienlage führen gestagenbeschichtete IUP wahrscheinlich seltener zu aufsteigenden Infektionen im Genitalbereich als Kupfer IUD²⁵⁻²⁷.

Nachteilig ist, dass IUP oft nur bei Frauen eingesetzt werden können, die bereits schwanger waren. Sie sollen nicht bei Abnormitäten von Cervix, Uterus oder Eierstöcken eingesetzt werden, wenn aus dem Eingriff eine Gefährdung resultieren kann. Bei Frauen mit Herzkrankheit, insbesondere mit künstlichen Herzklappen oder einem angeborenen Herzfehler, die für eine Endokarditis prädisponieren, muss sorgfältig abgewogen werden, ob dieses Verfahren der Empfängnisverhütung für die Patientin tatsächlich geeignet ist. Das Einsetzen kann schmerzhaft sein und bei nicht korrekter Platzierung des IUP kann es zu Organverletzungen kommen.

Kupfer-IUP können zu schweren und schmerzhaften Menstruationsblutungen führen. IUD schützen nicht vor Geschlechtskrankheiten. Zudem soll die Gefahr einer ektopen Schwangerschaft erhöht sein. Letztendlich kann ein IUP ausgestoßen und verloren werden, ohne dass die Trägerin es bemerkt¹⁵.

Die **Sterilisation der Frau** wird meist laparoskopisch unter Verwendung verschiedener Techniken, z. B. mittels Unterbindung, Diathermie oder mit einem Kunststoff-Titan-

Clips, durchgeführt ¹⁵. In erfahrenen Händen ist das Verfahren sicher, sofern Kontraindikationen und Gefahren beachtet werden.

Das Verfahren ist sehr effektiv und gilt zumeist als irreversibel ²⁸. Dennoch sind Fälle beschrieben, in denen es nach Rekanalisierung zu einer Schwangerschaft gekommen ist. Mit mikrochirurgischen Techniken kann man im Bedarfsfall versuchen, die Sterilisation rückgängig zu machen, was aber nicht immer gelingt.

Gefährlich ist das Verfahren besonders für herzkrankte Frauen bei CO₂-Insufflation ins Abdomen zur Anlage eines Pneumoperitoneums. Dies gilt insbesondere bei pulmonalarterieller Hypertonie, Zyanose und Arrhythmien.

Die **Sterilisation des Mannes** ist eine permanente Form der Geburtenkontrolle. Sie wird chirurgisch durch eine beidseitige Unterbrechung des Vas deferens, z. B. mittels Vasektomie, Ligatur oder mit Cliptechnik, durchgeführt ¹⁵.

Innerhalb von etwa drei Monaten nach Vasektomie lassen sich im Ejakulat keine Spermien mehr nachweisen. Die Versagerquote wird mit weniger als einem Prozent angegeben. In seltenen Fällen kann es zu einer spontanen Rekanalisierung kommen, zum Teil auch noch nach einem mehrjährigen Intervall.

Vorzug der männlichen Sterilisation ist die hohe Effektivität, die mit einem einzelnen Eingriff erreicht wird.

Nachteil ist jedoch, dass die männliche Sterilisation normalerweise irreversibel ist oder aufwändige chirurgische Maßnahmen erforderlich werden und, dass Infektionen und Blutungen im Rahmen des Eingriffes auftreten können. Außerdem entwickeln einige Männer Spermien-Antikörper im Blut. Jedoch gibt es keine Beweise, dass dies Schäden verursachen kann.

Für den Fall, dass seine Sterilisation nicht rückgängig gemacht werden kann, besteht die Möglichkeit, vor dem Eingriff Sperma in einer Samenbank zu konservieren.

Im Jahre 1960 erteilte die amerikanische Food and Drug Administration (FDA) ENOVID die Zulassung als **orales Contraceptivum (OC)** zur Verhinderung einer Ovulation und somit einer Schwangerschaft. In Europa wurden OC 1961 zugelassen ¹⁴.

Die zu dieser Zeit verfügbaren OC waren effektiv, enthielten jedoch größere Steroidmengen (150 Mikrogramm). Entsprechend traten relevante Nebenwirkungen auf, einschließlich thrombembolischer Ereignisse und Schlaganfälle. Aus diesem Grunde wurde im Laufe der folgenden Jahre die Steroiddosis modifiziert.

OC enthalten Hormone mit oestrogen- bzw. progesteronartiger Wirkung²⁹.

Die COC der ersten Generation enthielten 50 mg oder mehr Ethinyl-Estradiol (EE), und dies zusammen mit Norethisteron als Gestagen.

Die COC der zweiten Generation enthielten weniger als 50 mg EE, das mit einem der gängigen Gestagene, mit Ausnahme von Desogestrel, Gestoden und Norgestimat, kombiniert wurde.

Die Pillen der dritten Generation enthalten weniger als 50 mg EE und sind mit Desogestrel, Gestoden oder Norgestimat kombiniert.

Ethinylestradiol (EE) ist gegenwärtig das am meisten genutzte Östrogen in oralen Kontrazeptiva²⁹. **Desogestrel** war das erste moderne, mehr selektive Gestagen. Mittlerweile gibt es eine Vielzahl Gestagene mit mehr oder weniger anti-androgenen, androgenen, glucocorticoidartigen und aldosteron-antagonistischen Eigenschaften.

Heutzutage enthalten viele OC eine Kombination von Östrogenen und Gestagenen. Als Östrogen-Komponent dienen gewöhnlich 15 – 35 µg Ethinylestradiol¹⁷. Durch Reduktion der Östrogendosis ließ sich das Risiko für thrombembolische Ereignisse und cerebrale Insulte senken.

Inzwischen wurde nicht nur die Menge an Östrogen gesenkt, auch der Gestagenanteil konnte von 10 auf weniger als 0,5 mg gesenkt werden. Diese Modifikationen haben die Sicherheit der Präparate erhöht, obwohl deren hohe Effektivität und ein geringes Nebenwirkungsspektrum erhalten blieben³⁰.

Gegenwärtig werden OC folgendermaßen klassifiziert¹⁵:

OC	Bi- or triphasische orale Kontrazeptiva
COC	Kombinierte orale Kontrazeptiva
Mikropille	Kombinierte orale Kontrazeptiva mit weniger als 50 mcg Ethinylestradiol.
Minipille	keine Östrogene, nur Gestagen.

Die oralen Östrogen/Gestagen-Kombinationen sind als **Ein-, Zwei- oder Drei- oder Vierphasenpräparate** verfügbar.

Die **Einphasenpräparate** (z. B. Lovelle[®], Marvelon[®], Femovan[®]) enthalten eine konstante Menge Östrogen und Gestagen und werden über 21 Tage eingenommen.

Die **Zweiphasenpräparate** (z. B. Sequilar[®]) enthalten in der ersten Einnahmephase nur ein Östrogen (Sequenzpräparat) oder die Kombination aus Östrogen mit einem niedrig dosierten Gestagen (Zweistufenpräparat). In der zweiten Zyklusphase wird eine Östrogen-/Gestagen-Kombination eingenommen, wobei der Gestagenanteil in der zweiten Phase höher ist.

Dreiphasenpräparate (z. B. Pramino[®], Trinovum[®]) enthalten in der ersten Phase wenig, in der zweiten Phase etwas mehr Östrogen und Gestagen. In der zweiten Zyklusphase ist der Östrogenanteil gering, während der Gestagenanteil weiter erhöht wird. In der dritten Phase wird bei niedrigem Östrogenanteil das Gestagen nochmals erhöht.

Das **Vierphasenpräparate** (z.B. Qlaira[®]) ist dem weiblichen Zyklus stark angepasst und enthält Estradiol und Dienogest. Während die Oestrogendosis stetig sinkt, nimmt die Gestagendosis schrittweise zu. Während der letzten beiden Zyklustage werden keine Hormone mehr gegeben.

Vorteil der kombinierten oralen Kontrazeptiva ist die niedrige Versagerquote, die weitgehend von der Compliance der Frauen bestimmt wird. Darüberhinaus haben COC einen günstigen präventiven Einfluß auf gutartige Brustkrankungen, funktionelle Eierstocksysten und auf Ovarial- bzw. Endometriumkarzinome.

Eileiterschwangerschaften werden durch die Unterdrückung der Ovulation verhindert.

Nachteilig ist, dass die Anwendung täglich erfolgen muß. Unerwünschte Wirkungen betreffen z. B. Übelkeit, Spannungsgefühl in der Brust, Zwischenblutungen, Amenorrhoe oder Kopfschmerzen. OC schützen nicht vor sexuell übertragbaren Krankheiten.

Schwerwiegende Probleme können in Form von venösen Thrombosen auftreten, da der Östrogen-Anteil der OC die Blutgerinnung aktiviert^{31, 32}. OC mit niedrigem Östrogenanteil sind dabei mit einem geringeren Thromboembolie-Risiko behaftet als OC mit höheren Östrogenanteil. Besonders gefährdet sind Frauen die rauchen, pathologische Blutfettwerte haben oder an Diabetes mellitus, Arteriosklerose, arterieller Hypertonie und Adipositas leiden. Der Zusammenhang zwischen der Anwendung von OC und Brustkrebs oder Gebärmutterhalskrebs wird kontrovers diskutiert.

Dementsprechend sollten OC nicht bei Frauen mit zerebrovaskulären Erkrankungen oder koronarer Herzkrankheit, Herzinsuffizienz, Venenthrombosen, Lungenembolien, unzureichend eingestellter arterieller Hypertonie, Diabetes mellitus mit vaskulären Komplikationen, östrogen-abhängigen Neoplasien, Brustkrebs, unzureichend abgeklärten gynäkologischen Blutungen, aktiven Lebererkrankungen, bei einem Alter über 35 Jahre oder bei Nikotinabusus eingesetzt werden.

Seit einigen Jahren ist ein östrogen-freies orales Kontrazeptivum (Cerazette®) verfügbar, das auch als "**Mini-Pille**" oder „progestogen-only pill“ (POP) bezeichnet wird. Es enthält ein synthetisches Gestagen (75 mcg Desogestrel), das in erster Linie den Eisprung hemmt, aber auch die Viskosität des Zervixschleims erhöht. Der Pearl-Index ist besser als der traditioneller POP und mit dem der COC vergleichbar.

Das Blutungsmuster unter Cerazette® ist variabel. Tendentiell kommt es nicht selten zu selteneren und schwächeren Blutungen. Manche Frauen entwickeln sogar eine Amenorrhoe. Anfängliche Zyklusunregelmäßigkeiten regulieren sich oft im Laufe der Anwendung.

Vorteilhaft ist die geringe Inzidenz subjektiv empfundener Nebenwirkungen. Die Wirkung auf den Lipid- und Kohlenhydrat-Stoffwechsel sowie die Blutgerinnung ist gering^{17, 33}.

Implanon® ist ein stäbchenförmiges Implantat, von 40 mm x 2 mm Größe, das als langwirkendes Verhütungsmittel in die Unterhaut des Oberarms eingesetzt wird. Aus diesem Implantat wird langsam das Progesteron Etonogestrel freigesetzt¹⁵.

Vorteil von Implanon® ist seine hohe Wirksamkeit und, dass es kein Östrogen enthält. Somit kann es auch bei Frauen mit Kontraindikation gegenüber Östrogenen eingesetzt werden. Der Schutz vor einer Schwangerschaft durch Ovulationshemmung hält bis zu 3 Jahren an. Darüber hinaus wurden keine relevanten Veränderungen metabolischer Parameter beobachtet. Eine Dysmenorrhoe kann sich bessern und nach Entfernen des Implantates kehrt der Menstruationszyklus schnell zurück.

Nachteilig sind potentielle Nebenwirkungen, z.B. Wassereinlagerungen, Kopfschmerzen, Gelbsucht, Depressionen und die Tatsache, dass ein chirurgischer Eingriff für die Insertion notwendig ist. Implanon® kann auch eine Amenorrhoe induzieren. Kontraindikationen für den Einsatz ähneln denen für COC.

Eine neuere Technologie ist der **NuvaRing[®]**, der seit 2002 verfügbar ist ¹⁵. Er besteht aus einem weichen Kunststoff-Ring mit einem Außendurchmesser von 5,4 cm. Er kann leicht durch die Benutzerin selbst in die Vagina eingesetzt werden und verbleibt dort für 3 Wochen. Ein neuer Ring wird dann genau 1 Woche später eingesetzt ³⁴.

Der Ring setzt 15 mcg Ethinylestradiol und 120 mcg Etonogestrel pro 24 Stunden frei. Diese Hormone gelangen, in niedrigerer Dosis als bei oraler Verabreichung, durch die Scheide in den Körper und hemmen die Ovulation.

Die kontrollierte Hormonfreisetzung über die Zeit ermöglicht stabile Steroidspiegel ohne Tagesschwankungen. Die vaginale Hormongabe verhindert Interferenzen mit der Resorption im Magen-Darm-Trakt und dem Leberstoffwechsel.

Der Nuva-Ring[®] wirkt über einen ganzen 1 Monat und ist ähnlich effektiv wie moderne kombinierte orale Kontrazeptiva.

Vorteile sind die hohe Toleranz und der Akzeptanz durch die Frauen. Wenn der Ring entfernt wird, kommt es bald wieder zu einer Ovulation.

Nachteilig kann ein Druckgefühl durch den Ring in der Vagina sein, das manche Frauen als störend empfinden. Nebenwirkungen wie Kopfschmerzen, unregelmäßige Zyklen und Akne werden berichtet. Kontraindikationen für den Einsatz sind ähnlich denen bei COC.

1.3 Ziele und Fragestellung der vorliegenden Studie

Die vorliegende Studie wurde konzipiert, um Fragen zu Sexualität und reproduktiver Gesundheit in einer großen Kohorte von Frauen mit angeborenen Herzfehlern zu untersuchen. Im Einzelnen sollte erfasst werden:

- In welchem Alter tritt bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern die Menarche auf und durch welche krankheitsassoziierte Faktoren wird dies mitbeeinflusst ?
- In welchem Alter tritt bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern die Cohabitarche auf und durch welche krankheitsassoziierte Faktoren wird dies mitbeeinflusst ?
- Kommt es in Abhängigkeit von angeborenen Herzfehlern zu Symptomen während sexueller Aktivitäten ?
- Kommt es in Abhängigkeit von angeborenen Herzfehlern zu Menstruationsbeschwerden ?
- Welche Methoden der Empfängnisverhütung nutzen Frauen mit einem angeborenen Herzfehler ?
- Wie führen Frauen mit angeborenen Herzfehlern, unter Berücksichtigung der verschiedenen Herzfehler und der klinischen Gesamtkonstellation, die Empfängnisverhütung durch ?
- In welchem Alter nutzen Frauen mit angeborenem Herzfehler erstmals empfängnisverhütende Massnahmen ?
- Wie führen Frauen mit angeborenen Herzfehlern und einem hohen Risiko für schwangerschaftsassozierte Komplikationen die Empfängnisverhütung durch ?
- Wie sind die Beratungsgepflogenheiten von Ärzten zum Thema reproduktive Gesundheit (Sexualität, Schwangerschaft und Empfängnisverhütung) ?
- Wie ist das Informationsverhalten der betroffenen Patienten zum Thema reproduktive Gesundheit (Sexualität, Schwangerschaft und Empfängnisverhütung) ?
- Wie werden die Beratungen durch Ärzten zum Thema reproduktive Gesundheit (Sexualität, Schwangerschaft und Empfängnisverhütung) von den Patienten bewertet ?

2. Patienten und Methodik

2.1 Studiendesign

Bei der vorliegenden Untersuchung handelt es sich um eine klinisch ausgerichtete, retrospektive Multi-Center-Studie.

An der Studie haben sich folgende Kliniken, Institutionen und Mitarbeiter maßgeblich beteiligt:

- Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München (Dir.: Prof Dr. J. Hess), Klinik an der Technischen Universität München: Ambulanzärzte der Klinik, Cand. med. M. Kaemmerer
- Deutsches Herzzentrum Berlin, Abt. Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie (Dir.: Prof Dr. F. Berger): Fr. PD Dr. N. Nagdymann, Ambulanzärzte der Klinik
- Abteilung für Perinatalmedizin (Leitung: Prof. Dr. KTM Schneider) der Frauenklinik und Poliklinik (Direktorin: Prof. Dr. med. Marion Kiechle) im Klinikum rechts der Isar der Technischen Universität München: Prof. Dr. med. K.T.M. Schneider, Fr. PD Dr. V. Seifert-Klauss
- Kompetenznetz Angeborene Herzfehler, Berlin, (Geschäftsführerin: Fr. Dr. U. Bauer): Dr. M. Vigl.

2.2 Patienten: Ein- und Ausschlusskriterien

Insgesamt wurden 536 Frauen mit angeborenem Herzfehler konsekutiv eingeschlossen, die sich in der Ambulanz von zwei tertiären Versorgungszentren für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern ("Deutsches Herzzentrum München", "Deutsches Herzzentrum Berlin") vorstellten.

Einschlusskriterien waren das Vorliegen eines angeborenen Herzfehlers, sexuelle Reife, Alter ≥ 18 Jahre und die schriftliche Zustimmung. Ausschlusskriterien waren die

Verweigerung der Zustimmung sowie eine fehlende kognitive Kompetenz, den Fragebogen zu verstehen und auszufüllen.

2.3 Datenerfassung

Die Informationen wurden mit Hilfe von Fragebogen erhoben, die durch die inkludierten Patientinnen ausgefüllt wurden.

Dieser Fragebogen behandelte verschiedene Aspekte ihres Lebens und ihrer allgemeinen sexuellen Entwicklung. Die Fragen betrafen ferner die zugrunde liegende Herzerkrankung, den Gesundheitszustand und die Leistungsfähigkeit. Zudem wurde gefragt, wie und wo sich die Patientinnen Informationen über Sexualität, Schwangerschaft und Empfängnisverhütung beschafft hatten und welche persönlichen Erfahrungen mit empfängnisverhütenden Methoden gemacht wurden.

Daten des Kinder- und Jugendgesundheits surveys (KiGGS) zur sexuelle Reifung von Kindern und Jugendlichen in Deutschland sowie der Bericht des Bundesministeriums für Familie, Senioren, Frauen und Jugend (BFSFJ) zur gesundheitlichen Situation von Frauen in Deutschland wurden zum Vergleich herangezogen. Sie erlaubten den Vergleich mit einer Normstichprobe der allgemeinen deutschen Bevölkerung in Hinblick auf sexuelle Entwicklung und Empfängnisverhütung.

Ein separater Fragebogen wurde durch den behandelnden Arzt ausgefüllt. Erfasst wurden hierin die kardialen Diagnosen, die durchgeführten interventionellen und chirurgischen Behandlungsmaßnahmen sowie der klinische Status. Weitere Angaben wurden im Bedarfsfall den Krankenakten entnommen.

2.4 Patienten-Klassifizierung

Basierend auf der Anamnese und der klinischen Beurteilung des behandelnden Arztes wurden die Patienten in eine von vier Funktionsklassen (Tab. 5) eingeordnet⁹. Diese Einteilung ist speziell für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern entwickelt und ähnelt der NYHA-Klassifikation der Herzinsuffizienz.

Für die statistische Auswertung wurden 2 Patienten der Funktionsklasse IV zusammen mit 39 Patienten der Klasse III einer gemeinsamen Funktionsklasse III/IV zugeordnet, in der sich somit alle symptomatischen Patienten befanden, bei denen eine erhebliche Einschränkungen aller alltäglichen Tätigkeiten vorlag.

Tab. 5: Funktionelle Klassifizierung der angeborenen Herzfehler nach PERLOFF⁹

Funktionsklasse I	<ul style="list-style-type: none"> • keine Einschränkung bei Tätigkeiten des Alltagslebens • vollständige Arbeitsfähigkeit erhalten
Funktionsklasse II	<ul style="list-style-type: none"> • Arbeitsfähigkeit erhalten • intermittierend auftretende Symptome • Beeinträchtigung des Alltagslebens aufgrund der Beschwerden
Funktionsklasse III	<ul style="list-style-type: none"> • Arbeitsunfähigkeit • Beeinträchtigung aller Lebensaktivitäten
Funktionsklasse IV	<ul style="list-style-type: none"> • extreme Beeinträchtigung sämtlicher Aktivitäten • Pflegebedürftigkeit

Zur weiteren Analyse wurden die Patienten zudem einem Krankheitsschweregrad zugeordnet (Tab. 6). Diese Zuordnung folgt der Empfehlung des American College of Cardiology und erlaubt es, angeborene Herzfehler einem von drei Schweregraden (einfach, mittelschwer, schwer) zuzuweisen¹¹.

Tab. 6: Klassifizierung der angeborenen Herzfehler gemäß Schweregrad ¹¹

Einfach	Mittelschwer	Schwer
<p>Native Herzfehler</p> <ul style="list-style-type: none"> • Isolierte angeborene Anomalien der Aortenklappe • Isolierte angeborene Anomalien der Mitralklappe (außer: Parachute-Mitralklappen-Cleft) • Offenes Foramen ovale oder kleiner Vorhofseptumdefekt. • Kleiner Ventrikelseptumdefekt • Milde Pulmonalstenose <p>Reparierte angeborene Herzfehler</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ductus arteriosus Botalli, verschlossen • Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ oder Sinus venosus Typ, verschlossen und ohne relevante Residuen • Ventrikelseptumdefekt, verschlossen und ohne relevante Residuen 	<ul style="list-style-type: none"> • Aorto-linksventriculäre Fisteln • Lungenvenenfehlöffnung, partiell oder total • Atrioventrikulärer Septumdefekt (partiell oder komplett) • Aortenisthmusstenose • Ebstein'sche Anomalie • Rechtsventrikuläre Ausflußtraktobstruktion, signifikant • Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ • Offener Ductus arteriosus Botalli • Pulmonalklappeninsuffizienz (mittel- oder hochgradig) • Pulmonalklappenstenose (mittel- oder hochgradig) • Sinus Vasalva Fistel /- Aneurysma • Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ oder Sinus venosus Typ • Sub- oder supra-ventriculäre Aortenstenose (außer HOCM) • Fallot'sche Tetralogie • Ventrikelseptumdefekt mit: <ul style="list-style-type: none"> ○ "Absent valve" ○ Aortenklappeninsuffizienz ○ Aortenisthmusstenose ○ Mitralklappenefekt ○ Rechtsventrikuläre Ausflußtraktobstruktion ○ Straddling der Tricuspidal-/Mitralklappe ○ Subaortenstenose 	<ul style="list-style-type: none"> • Conduits, klappentragend oder nicht-klappentragend <p>Zyanotische angeborene Herzfehler (alle)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Double-outlet-Ventrikel • Eisenmenger-Syndrom • Fontan-Operation • Mitralatresie • Univentrikuläres Herz • Pulmonalatresie (alle Formen) • "Pulmonary vascular obstructive defects" • Transpositionen der großen Arterien • Tricuspidalatresie • Truncus arteriosus/hemitruncus • Andere, bislang nicht aufgeführte Anomalien der AV- oder VA-Verbindung

2.5 Einverständnis, Datenschutz

Das Studienprotokoll wurde durch die Ethikkommissionen der teilnehmenden Institutionen überprüft und genehmigt.

Alle eingeschlossenen Patienten wurden im Rahmen eines Aufklärungsgespräches oder durch eine schriftliche Information über die geplante Untersuchung detailliert informiert. Das Einverständnis zur Teilnahme an der Untersuchung wurde von den Patienten schriftlich gegeben.

Die Teilnahme oder Nicht-Teilnahme an dieser Studie hat in keiner Weise einen Einfluss auf die medizinische Versorgung der Patientinnen.

Datenerhebung und -verarbeitung erfolgten unter Beachtung der jeweiligen Bundes- und Landesdatenschutzgesetze.

Die durch den behandelnden Arzt erhobenen medizinischen Patientendaten wurden mit dem Patientenfragebogen durch eine zufällig generierte Nummer verknüpft. Alle statistischen Analysen wurden anonymisiert und nicht personenbezogen durchgeführt.

2.6 Statistische Analyse

Die ausgefüllten Fragebögen wurden auf Vollständigkeit und Richtigkeit geprüft. Anschließend wurden die erhobenen Daten unter Verwendung eines einheitlichen Dokumentationsbogens mit Pflichtfeldern und Plausibilitätskontrolle in eine Datenbank übertragen (EpiInfo 3.3.2, Center for Disease Control and Prevention, Atlanta).

Die Daten wurden mittels SPSS 12.0 (SPSS Inc., Illinois) ausgewertet. Kontinuierliche Variablen wurden als Mittelwert und bei Nicht-Normalverteilung als Median dargestellt. Nominale Variablen wurden als Häufigkeit und Prozente, ordinal skalierte Daten als Median zusammen mit dem Quartilenabstand ausgedrückt.

Der Chi-Quadrat-Test wurde verwendet, um Unterschiede der nominalen Variablen zwischen den Gruppen zu erkennen. Wenn mehr als 20 % der erwarteten Anzahl in den Feldern unter 5 lagen, wurde der Fisher-Exact-Test angewendet. Unterschiede zwischen stetigen Variablen wurden mit ungepaarten T-Tests und bei nicht normalverteilten Daten mit dem Mann-Whitney-U-Test gemessen.

Die Unterschiede zwischen ordinalen Variablen wurden mit dem Kruskal-Wallis-Test gemessen.

3. Ergebnisse

3.1 Patienten

Insgesamt 536 Frauen mit angeborenem Herzfehler wurden in die Studie eingeschlossen.

Das Alter der Frauen lag bei einem Median von 29 Jahren (Spannweite: 18 bis 75 Jahre). Die meisten Patienten befanden sich in ihrem dritten und vierten Lebensjahrzehnt (n = 389; 72,6 %) (Abb. 5).

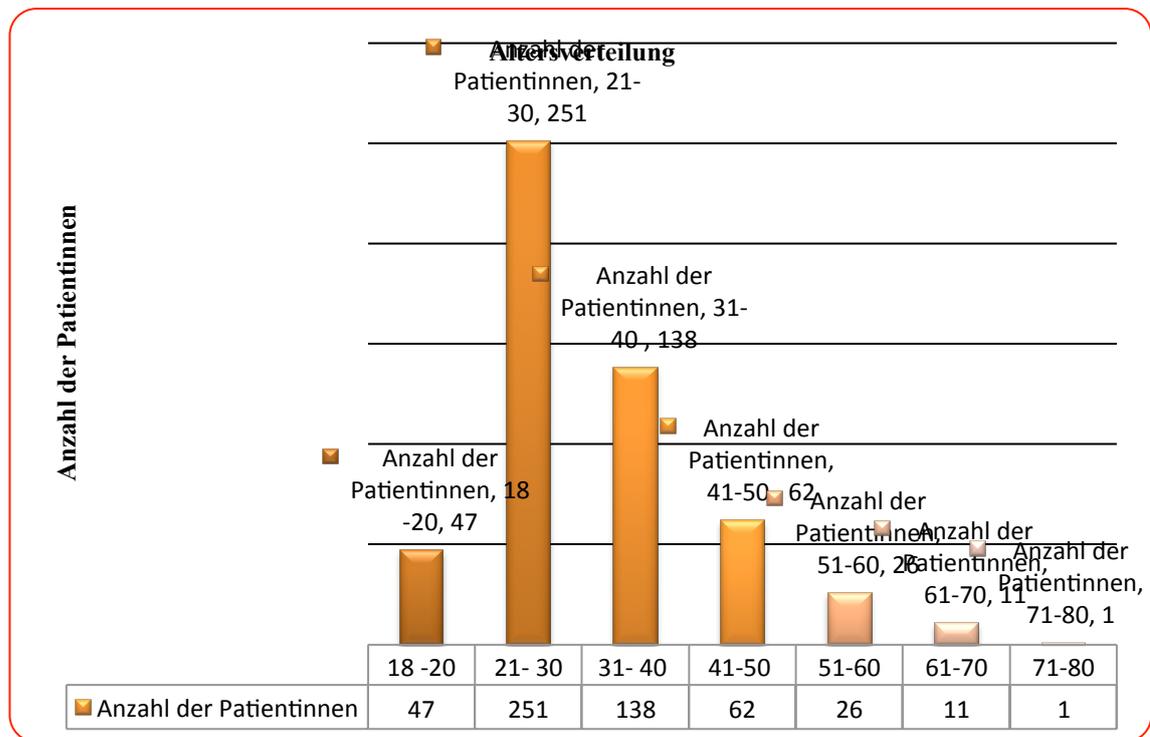


Abb. 5: Altersmäßige Verteilung der an der Studie teilnehmenden Frauen (n = 536)

Wesentliche Basisdaten und Diagnosen zu den an der Studie teilnehmenden Frauen sind in Tab. 7 aufgeführt.

Tab. 7: Basisdaten der an der Studie teilnehmenden Frauen (modif. nach Vigl, M et al, 2010)³⁵.

36

			Fehlend
Alter	median	29	
	Altersgruppe	18 - 75	0
Funktionsklasse	I	264 (51,2)	
n (%)	II	211 (40,9)	20
	III & IV	41 (7,9)	
Schweregrad des CHD*	einfach	127 (23,7)	
n (%)	mittel	275 (51,3)	0
	schwer	134 (25,0)	
Operative oder interventionelle Behandlung	nativ	137 (25,6)	
n (%)	interventionell	41 (7,7)	
	Reparatur	300 (56,1)	1
	Palliation	57 (10,7)	
	Re-Operation	110 (20,5 [#])	
Zyanose		44 (8,3)	5
mit Eisenmenger-Reaktion		24 (4,7)	23
Thrombo-Embolien[§]		52 (10,2)	24
Infektiöse Endokarditis		20 (3,9)	18
Herzinsuffizienz, anamnestisch		60 (11,7)	21
Arterielle Hypertonie		39 (7,5)	16
Nikotinkonsum		56 (11,0)	26

*Gemäß ACC-Klassifikation

§ Inkludiert: Patienten mit Thrombosen, Lungenembolien und/oder cerebrovaskulären Ereignissen in der Vorgeschichte

Prozentsatz der Operierten

3.2 Hauptdiagnosen

Die Herzfehler gehörten zu acht Hauptgruppen (Tab. 8). Auf komplexe Anomalien, einschließlich univentrikuläre Herzen, Fallot'sche-Tetralogie, Truncus arteriosus und diskordante atrioventrikuläre oder ventrikulo-arterielle Verbindungen entfielen mindestens 32 % (173 von 536).

Darüber hinaus fanden sich in der nicht klassifizierbaren Gruppe ("andere") weitere 29 Frauen mit komplexen Herzfehlern (z.B. Ebstein-Anomalie (25), Double-chambered-rechter-Ventrikel (2) und Cor triatriatum (2)). Die genauere Diagnose ist Tab. 9 zu entnehmen.

Tab. 8: Hauptdiagnosen (in Gruppen)

Angeborener Herzfehler	Anzahl (%) der Patienten
Univentrikuläres Herz	21 (3,9)
Fallot'sche Tetralogie + Truncus arteriosus	87 (16,2)
Diskordante Verbindungen	65 (12,1)
“Prae-tricuspidale Shunts”	84 (27,8)
“Post-tricuspide Shunts” und Eisenmenger-Syndrom	74 (13,8)
Obstruktion des linksventrikulären Ausflußtraktes, Aortenisthmusstenose	82 (15,3)
Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflußtraktes	28 (5,2)
Andere*	90 (16,8)
Gesamt	536

* Ebstein'sche Anomalie (25), Mitralklappenprolaps/-insuffizienz (17), Marfan-Syndrom (15), Aortenklappeninsuffizienz (7), congenitale Form einer Kardiomyopathie / Non-compaction Myocard (7), Aortenanomalien (Aneurysmata / Ektasien / Kinking) (5), Trikuspidalklappen-Anomalien (4), Bland-White-Garland-Syndrom (2), Double chambered right ventricle (2), Cor triatriatum (2), Rhythmusstörungen (congenital) (3), Arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie (1)

Tab. 9: Angeborene Herzfehler der eingeschlossenen Patientinnen: Hauptdiagnose (modif. nach Vigl, M et al, 2010)^{35, 36}

Führender Herzfehler	Anzahl (%)	Operation ohne / mit	Alter Median (Bereich)
Fallot'sche Tetralogie	67 (12,5)	0/67	30 (18-48)
Transposition der großen Gefäße	52 (9,7)	0/52	28 (18-46)
Ventrikelseptumdefekt	50 (9,3)	28/22	27 (18-54)
Vorhofseptumdefekt	46 (8,6)	10/36	30 (19-75)
Aortenisthmusstenose	39 (7,3)	1/38	27 (18-60)
Aortenstenose	34 (6,3)	15/19	28 (18-46)
Ebstein'sche Anomalie	25 (4,7)	6/19	45 (19-70)
Pulmonalklappenstenose	24 (4,5)	10/14	27 (19-68)
Offenes Foramen ovale	22 (4,1)	7/15	40 (22-66)
Marfan-Syndrom	15 (2,8)	11/4	34 (20-51)
Atrioventrikulärer Septumdefekt (komplett)	15 (2,8)	4/11	30 (20-65)
Trikuspidalatresie	13 (2,4)	3/10	29 (18-42)
Mitralklappenprolaps	12 (2,2)	9/3	27 (19-41)
Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt	10 (1,9)	2/8	31 (23-47)
Atrioventriculärer Septumdefekt (partiell)	10 (1,9)	0/10	31 (19-43)
Truncus arteriosus communis	9 (1,7)	2/7	30 (19-41)
Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien	9 (1,7)	1/8	37 (24-60)
Persistierender Ductus arteriosus	8 (1,5)	3/5	26 (18-59)
Double inlet ventricle	8 (1,5)	2/6	26 (21-51)
Andere*	68 (12, 7)	23/45	28 (19-62)
Gesamt	536	137/399	29 (18-75)

* Aortenklappeninsuffizienz (7), Subaortenstenose (6), Double outlet right ventricle (Fallot-Typ, 6), Congenitale Form einer Kardiomyopathie (6), partielle Lungenvenenfehlöffnung (6), Aortenaneurysma, Ektasia, Kinking (5), Mitralklappeninsuffizienz (5), Double outlet right ventricle (TGA-Typ, 4), Pulmonalatresie (4), Tricuspidalklappeninsuffizienz (4), Cor triatriatum (2), Double chambered right ventricle (2), Bland-White-Garland-Syndrom (2), supra-avalvuläre Aortenstenose (2), Wolff-Parkinson-White-Syndrom (2), Aorto-pulmonales Fenster (1), Arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie (1), unterbrochener Aortenbogen (1), AV-Block III° (congenital, 1), non-compaction Myocard (1)

Von 535 Patienten (fehlende Daten in n = 1) brauchten sich 137 Patienten (25,6 %) keinem kardialen chirurgischen oder interventionellen Eingriff (Tab. 10) zu unterziehen. Demgegenüber hatten 357 (66,6 %) mindestens eine Herzoperation wegen ihres angeborenen Herzfehlers.

Diese Operation war in 300 Fällen (66,1 %) im Sinne einer Reparatur und in 57 Fällen (10,7 %) als Palliation erfolgt.

Von den 357 operierten Patienten hatten 110 (36,7 %) wegen ihrer Herzfehler mindestens einmal reoperiert werden müssen.

Eine interventionelle Behandlung des angeborenen Herzfehlers wurde bei 41 Patienten (7,7 %) durchgeführt.

Tab. 10: Behandlungsstatus der eingeschlossenen 535 Patienten (*missing data in n= 1) (modif. nach Vigl, M et al, 2010)^{35, 36}

Behandlungsstatus	n	%
Kein Eingriff	137	25,6
Vorhergegangene Eingriffe	357	66,6
<i>Reparatur</i>	300	56,1
<i>Palliation</i>	57	10,7
<i>Re-Operation</i>	110/357	36,7
Interventionen	41	7,7
Gesamt	535*	

3.3 Zuordnung zu Funktions-Klassen

Unter Berücksichtigung der Anamnese und der klinischen Daten von 516 Patientinnen (fehlende Daten in n = 20) befanden sich 264 Patientinnen (51,2 %) in der Funktionsklasse I, 211 Patientinnen (40,9 %) in der Funktionsklasse II und nur 41 (7,9 %) der gemeinsamen Funktionsklasse III / IV (Tab. 7; Abb. 6).

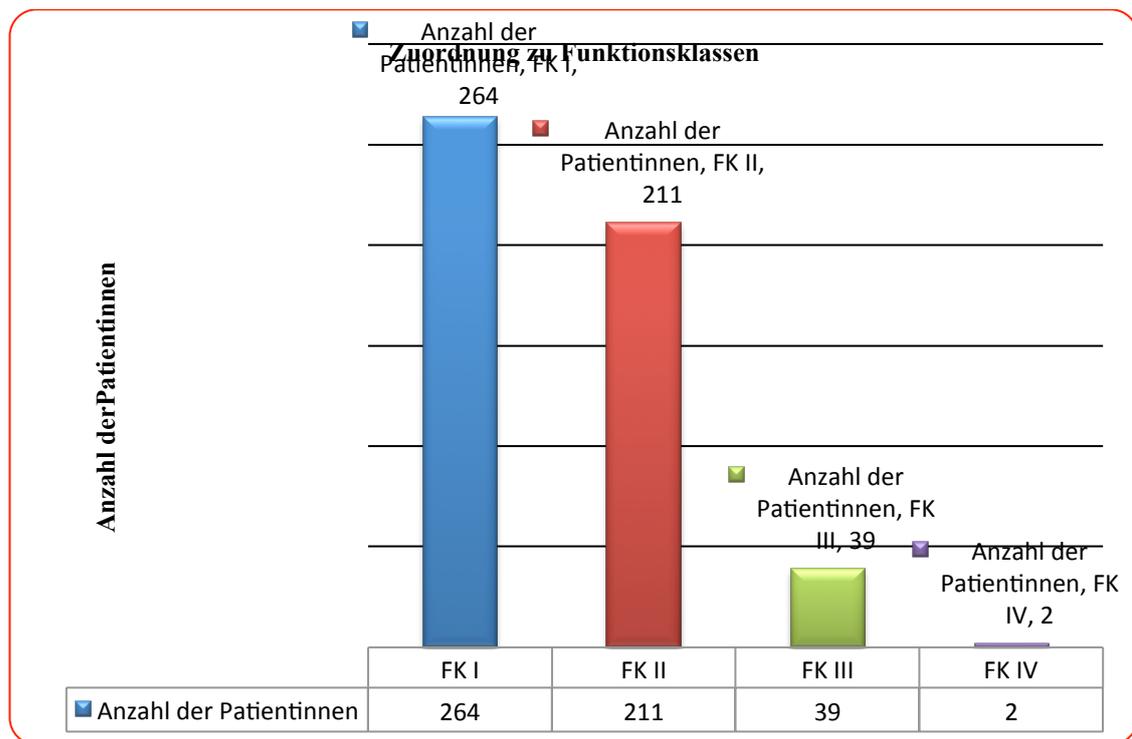


Abb. 6: Zuordnung von 516 Patientinnen zu Funktionsklassen (fehlende Daten in n = 20)

3.4 Zuordnung zu Klassen des “ACC severity code”

Gemäß den Empfehlungen des American College of Cardiology konnten die Patientinnen in Abhängigkeit vom Typ des angeborenen Herzfehlers in 127 Fällen (23,7 %) der Gruppe der leichten, in 275 Fällen (51,3 %) der Gruppe der mittelschweren und in 134 (25,0 %) Fällen der Gruppe der schweren Vitien zugeordnet werden (Tab. 7; Abb. 7)⁵.

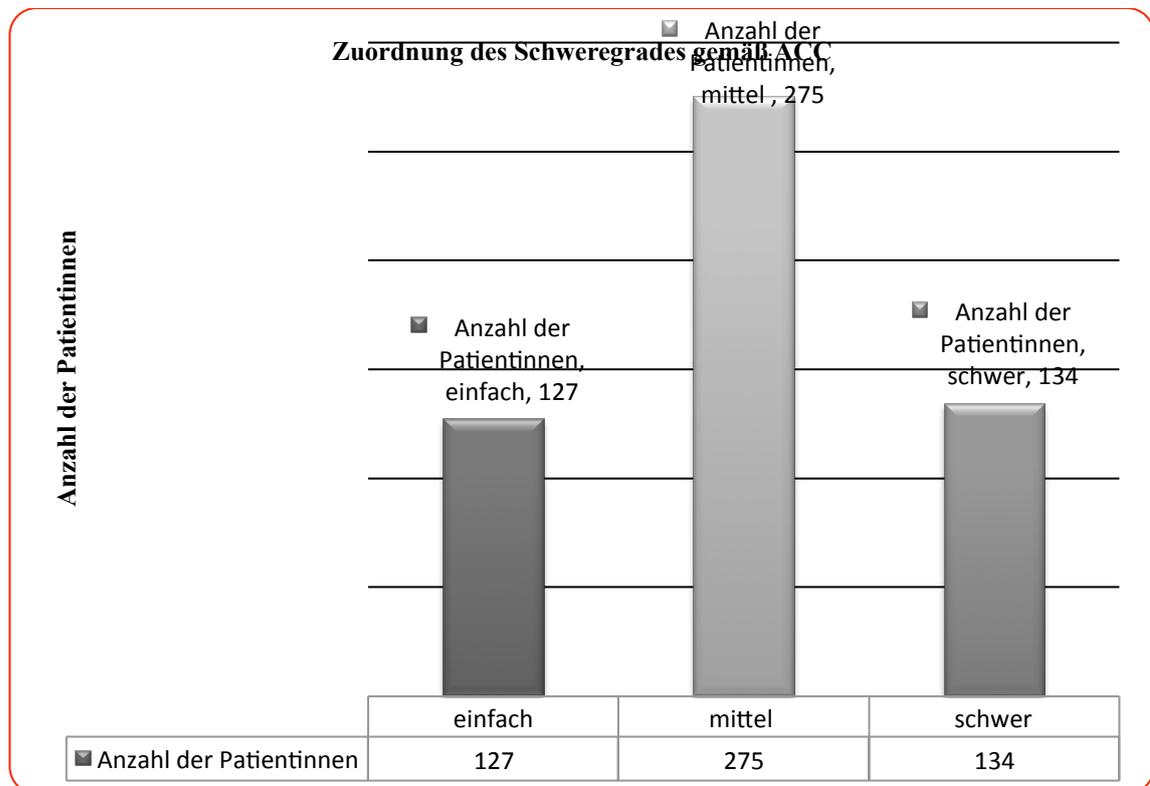


Abb. 7: Zuordnung der 536 Patienten zu einem Schweregrad (Gruppe 1: einfach, Gruppe 2: mittelschwer, Gruppe 3: schwer) in Abhängigkeit vom Typ des angeborenen Herzfehlers gemäß den Empfehlungen des American College of Cardiology

3.5 Sexuelle Entwicklung der eingeschlossenen Patientinnen

Bei 521 (fehlende Daten in n = 16) eingeschlossenen Patientinnen trat die erste Regelblutung (Menarche) als der Gipfel einer Reihe physiologischer und anatomischer Prozesse der weiblichen Pubertät in einem Durchschnittsalter von 13,0 (SD 1,6) (Spannweite: 9 bis 19 Jahre) Jahren auf.

Es bestand eine Korrelation zwischen Menarche und funktionalem Status, der Schwere der zugrunde liegenden angeborenen Herzfehler oder dem Vorhandensein einer Zyanose. Junge Frauen in Funktionsklassen III / IV, mit schweren angeborenen Herzfehlern (ACC-Klassifizierungs-Klasse III) oder mit einem zyanotischen Herzfehler waren signifikant älter, als die erste Menstruation eintrat (Tab. 11).

Im Vergleich dazu tritt die Menarche bei deutschen Mädchen in einem mittleren Alter von 12,8 bis 12,9 Jahren auf³⁷.

Tab. 11: Korrelation zwischen Menarche und funktionellem Status, ACC-Klassifikation oder Zyanose

		Alter bei Menarche (mean)	p	Fehlende Angaben
Funktionsklasse	I	13,2	0,071	36
	II	13,6		
	III & IV	13,5		
Schweregrad des Herzfehlers	einfach	13,1	<0,001	16
	mittel	13,3		
	komplex	14,1		
Zyanose	nein	13,4	0,001	21
	ja	14,2		

Von den in die Studie eingeschlossenen Frauen hatten mindestens 6,5 % (n = 35) noch nie Geschlechtsverkehr. Das mediane Alter der übrigen Frauen (fehlende Daten in 50) beim ersten Geschlechtsverkehr war in der aktuellen Studie 17,7 (SD 2,5) Jahre (Spannweite: 12 bis 32 Jahre).

Insgesamt hatten 15,3 % (n = 69) dieser Frauen ihren ersten Geschlechtsverkehr im Alter von 15 Jahren oder früher.

Es gibt eine signifikante Korrelation zwischen Cohabitararchie und Funktionsklasse sowie eine Tendenz, dass Mädchen in höheren ACC-Klassifikations-Klassen oder zyanotische Mädchen beim ersten Geschlechtsverkehr älter waren (Tab. 12).

Im Vergleich dazu liegt das Durchschnittsalter von deutschen Mädchen beim ersten Geschlechtsverkehr bei 17,5 Jahre. Das Alter von Jungen und Mädchen bei der Cohabitararchie unterschied sich nicht signifikant und lag bei $16,6 \pm 1,7$ Jahren (Spannweite: 11 bis 23 Jahre)¹.

Tab. 12: Die Korrelation zwischen Cohabitararchie und funktionalen Status, ACC-Klassifikation oder Zyanose

		Alter bei Cohabitararchie	p	Fehlende Angaben
Funktionsklasse	I	17,3	0,004	68
	II	17,9		
	III&IV	18,5		
Schweregrad des Herzfehlers	einfach	17,3	0,130	74
	mittel	17,7		
	komplex	18,0		
Zyanose	nein	17,6	0,129	55
	ja	18,3		

Über **Symptome während der sexuellen Aktivität**, assoziiert mit dem angeborenen Herzfehler, berichteten 9,4 % von 502 Patienten (fehlende Daten in 34) (Tab. 13). Dabei handelte es sich insbesondere um Dyspnoe, subjektiv empfundene Herzrhythmusstörungen, vermehrte Müdigkeit und Synkopen. Der Anteil stieg signifikant mit schlechter werdender Funktionsklasse, höherem Schweregrad des Herzfehlers und dem Vorhandensein einer Zyanose.

Tab. 13: Die Korrelation zwischen Symptomen während sexueller Aktivität und funktionalem Status, ACC-Klassifikation oder Zyanose

		Kardiale Symptome bei sexueller Aktivität	p
		%	
Funktionsklasse	I	5,9	0,001
	II	10,7	
	III&IV	25,7	
Schweregrad des Herzfehlers	simple	5,4	0,005
	mittel	7,8	
	komplex	17,1	
Zyanose	nein	8,0	0,0001
	ja	27,8	

Von 486 Patienten (fehlende Daten in 50) beschrieben 139 (28,6 %), dass sie wegen Regelschmerzen, starker Regelblutungen oder Amenorrhoe ärztliche Hilfe gesucht haben. Der Anteil der Frauen mit **Menstruationsbeschwerden** lag in schlechteren funktionellen Klassen und bei Patienten mit einem zyanotischen Herzfehler signifikant höher (Tab. 14).

Tab. 14: Anzahl der Patientinnen (%) mit Menstruationsbeschwerden

		Menstruations- beschwerden * (%)	p	Fehlend n
Funktionsklasse	I	50 (20,9)	<0,001	68
	II	65 (33,5)		
	III&IV	17 (48,6)		
Schweregrad des Herzfehlers	einfach	24 (21,2)	0,119	50
	mittel	74 (29,8)		
	komplex	41 (32,8)		
Zyanose	nein	119 (27,0)	0,030	54
	ja	18 (42,9)		

* Nur Menstruationsbeschwerden, für die medizinische Beratung notwendig war, wurden berücksichtigt.

Eine kleine Zahl von Frauen (7,7 %, fehlende Daten in 29) klagte über vermehrte **kardiale Beschwerden während der Menstruation**, vor allem Müdigkeit, Atemnot, Brustschmerzen, Herzrasen, Herzrhythmusstörungen und Schwindel (Tab. 15). Die Rate der Beschwerden war bei Frauen in den schlechteren Funktionsklassen und bei zyanotischen Frauen besonders hoch. Es zeigt sich eine leichte Tendenz, dass Frauen mit höheren Schweregraden während der Menstruation mehr Herzbeschwerden hatten.

Tab. 15: Anzahl der Patientinnen mit kardialen Beschwerden (%) während der Menstruation

		Kardiale Beschwerden während der Menstruation	p	Fehlend n
Funktionsklasse	I	9 (3,6)	0,001	49
	II	20 (10,1)		
	III&IV	7 (18,4)		
Schweregrad des Herzfehlers	einfach	5 (4,2)	0,205	29
	mittel	24 (9,4)		
	komplex	10 (7,6)		
Zyanose	nein	32 (7,0)	0,029	34
	ja	7 (16,3)		

- Nur Menstruationsbeschwerden, für die medizinische Beratung notwendig war, wurden berücksichtigt

3.6 Verwendung von Kontrazeptiva durch die Studienteilnehmerinnen

Insgesamt 29 von 536 (5,4 %) aller teilnehmenden Frauen mit angeborenen Herzfehlern hatten **noch nie Kontrazeptiva** verwendet.

Das Durchschnittsalter der übrigen 473 Frauen (fehlende Daten in 34) bei der **erstmaligen Anwendung empfängnisverhütender Maßnahmen** lag bei 17,8 Jahre (SD 3,0; Spannweite 12 bis 38 Jahre).

Die empfängnisverhütende Methoden, die derzeit von den Frauen angewendet werden sowie die Methoden, die jemals von ihnen wurden, sind in Tab. 16 aufgeführt.

In beiden Gruppen wurden am häufigsten orale Kontrazeptiva (Minipille und Mikropille), Kondome, Intrauterin pessare und Sterilisation der Frau als empfängnisverhütende Methode benannt. Seltener kamen die Sterilisation des Partners, Nuva-Ring, Hormon-Pflaster, Hormon-Implantate, Depot-Injektion von Hormonen, Diaphragma oder Cervixkappen zur Anwendung. Formen der natürlichen Familienplanung sowie der Coitus interruptus waren in beiden Gruppen in nicht unerheblichem Umfang genannt.

Insgesamt 41 von 478 Frauen (86 %, fehlende Daten in 29) gaben an, **trotz der Verwendung von Kontrazeptiva** schwanger geworden zu sein. Drei Patientinnen machten keine Angaben zu der verwendeten Methode. Die anderen betroffenen Frauen hatten durch "Coitus interruptus", orale Kontrazeptiva, natürliche Methoden der Familienplanung, Kondome oder Spirale verhütet (Tab. 17).

Tab. 16: Verwendung von Verhütungsmitteln durch die Studienteilnehmerinnen

Verhütungsmethode	Jemals genutzt (%)¹	Zur Zeit (%)²
“Pille”	307 (60,5)	132 (37,3)
Kondom	295 (58,2)	94 (26,5)
Intrauterinpessar (IUP)	81 (16,0)	43 (12,1)
“Minipille”	103 (20,3)	39 (11,0)
Vaginalring, Hormonpflaster	18 (3,5)	9 (2,5)
Sterilisation der Frau	37 (7,3)	26 (7,3)
“Coitus interruptus”	73 (14,4)	19 (5,4)
Natürliche Familienplanung	35 (6,9)	9 (2,5)
Sterilisation des Partners	9 (1,8)	7 (2,0)
Depotgestagene	16 (3,2)	6 (1,7)
Hormonimplantate	10 (2,0)	5 (1,4)
Diaphragma, Cervix-Kappe	17 (3,3)	3 (0,8)
“Pille danach”	35 (6,9)	0 (0,0)

¹ Prozentsatz aller Frauen, die je eine Verhütungsmethode verwendet hatte (n=507)

² Prozentsatz der Frauen, die aktuell diese Verhütungsmethode anwenden (n=354)

Tab. 17: Ungewollte Schwangerschaft trotz Verwendung einer Verhütungsmethode

Methode der Empfängnisverhütung	n/haben niemals diese Methode genutzt	(%)*
“Coitus interruptus”	7/67	10,4
Ovulationshemmer	20/310	6,4
“Pille”	18/207	8,7
“Minipille”	2/103	1,9
Natürliche Familienplanung	2/34	5,9
Kondome	8 [#] /293	2,7
Intrauterinpessar (IUP)	1/80	1,2
Kein Kommentar	3	
Gesamt	41 / 478	

* % der Frauen die jemals diese Methode benutzten

einmal in Kombination mit Sterilisation des Partners und einmal in Kombination mit “Pille danach”

Im Regelfall gilt der Einsatz von kombinierten oralen Kontrazeptiva als kontraindiziert oder zumindest als relativ kontraindiziert bei Patientinnen mit schwerer Herzinsuffizienz (Funktionsklasse III/IV), Zyanose, Eisenmenger-Syndrom, anamnestischem Hinweis auf Thrombembolien, Lungenembolien oder zerebrovaskuläre Insulte, bei arterieller Hypertonie oder bei Nikotinkonsum.

Insgesamt hatten 173 von 469 Patienten (36,9 %; fehlende Daten in 67) zumindest eine der genannten Kontraindikationen für den Einsatz von kombinierten oralen Kontrazeptiva. Dennoch betrieben gegenwärtig 34 Patientinnen (19,6 %) diese Art der Empfängnisverhütung (Tab. 18).

Tab. 18: Einsatz kombinierter oraler Kontrazeptiva trotz Kontraindikationen oder relativen Kontraindikationen

Kontraindikation auf Grund	n	%	Fehlende Angabe
Zyanose	8 / 44	18,2	5
Eisenmenger-Syndrom	3 / 24	12,5	23
Schwerer Herzfehler (Funktionsklasse III/IV)	4 / 41	9,8	20
Auftreten von Thrombembolien*	5 / 52	9,6	17
Arterieller Hypertonus	7 / 39	17,9	16
Nikotinkonsum	17 / 56	30,4	26
Gesamt	34 / 173[#]	19,6	64

* einschließlich Patienten mit einer Vorgeschichte von Thrombosen, Lungenembolien und / oder zerebrovaskulären Ereignissen

Einige Frauen hatten mehr als eine Kontraindikation

Als besonders gefährdet für **schwangerschaftsassozierte Komplikationen** gelten Frauen mit schwerer Herzinsuffizienz (Funktionsklasse III/IV), Zyanose oder Eisenmenger-Reaktion. Insgesamt 66 Frauen (13,3 %; fehlende Daten in 39) wurden identifiziert, die sich in dieser **Hochrisikogruppe** befanden.

Tab. 19 bietet eine Übersicht über die Verwendung von Verhütungsmethoden durch Frauen in dieser Hochrisiko-Gruppe.

Tab. 19: Derzeitige Verwendung von Verhütungsmitteln in der Gruppe der Hochrisiko-Patientinnen (Funktionsklasse III / IV, Zyanose, Eisenmenger-Syndrom)

Verhütungsmethode	n (%)
Kombinierte Ovulationshemmer	11 (16,7)
Kondom	11 (16,7)
Intrauterinpessar (IUP)	5 (7,6)
Sterilisation der Frau	4 (6,1)
Minipille	3 (4,5)
Coitus interruptus	3 (4,5)
Sterilisation des Partners	1 (1,5)
Depotgestagene	1 (1,5)
Zur Zeit keine Verhütung	21 (31,8)
Niemals sexuell aktiv	6 (9,1)
Gesamt	66

3.7 Patienteninformation über schwangerschaftsassozierte Risiken und über geeignete Verhütungsmethoden

Die Informationsquellen, die Frauen nutzten, um Informationen über Sexualität, Schwangerschaft oder Empfängnisverhütung zu erhalten, waren sehr unterschiedlich und variierten in Abhängigkeit von der jeweiligen Altersgruppe (Tab. 20, Tab. 21).

Tab. 20: Informationsquellen, die Frauen nutzten, um Informationen über Sexualität, Verhütung oder Schwangerschaft zu erhalten (Mehrfachnennungen möglich)

	Sexualität (n = 362*)		Verhütung (n = 392*)		Schwangerschaft (n = 371*)		p
	n	%	n	%	n	%	
Andere betroffene Personen	15	4,1	21	5,4	33	8,9	0,020
Freunde	199	55,0	180	45,9	185	49,9	0,045
Eltern	98	27,1	111	28,3	170	45,8	<0,001
Arzt	176	48,6	335	85,5	311	83,8	<0,001
Internet	85	23,5	97	24,7	112	30,2	0,088
Zeitung, Magazine, Bücher	104	28,7	91	23,2	107	28,8	0,132

* Frauen, die keine der sechs Antwortmöglichkeiten kennzeichneten, wurden als „fehlend“ klassifiziert

Tab. 21 a: Informationsquellen, die Frauen verschiedener Altersgruppen (n = 362*) nutzten, um Informationen über Sexualität zu erhalten. Frauen, die keine der sechs Antwortmöglichkeiten kennzeichneten, wurden als „fehlend“ klassifiziert.

	Altersgruppen				p
	18-24 (n=110)	25-34 (n=146)	35-44 (n=78)	>45 (n=28)	
Andere betroffene Personen	2	7	2	4	0,024
Freunde	75	85	28	11	< 0,001
Eltern	31	47	14	6	0,125
Arzt	50	63	49	14	0,037
Internet	24	44	14	3	0,054
Zeitung, Magazine, Bücher	34	43	16	11	0,222

Tab. 21 b: Informationsquellen, die Frauen verschiedener Altersgruppen (n = 392*) nutzten, um Informationen über Kontrazeption zu erhalten. Frauen, die keine der sechs Antwortmöglichkeiten kennzeichneten, wurden als „fehlend“ klassifiziert.

	Altersgruppen				p
	18-24 (n=108)	25-34 (n=181)	35-44 (n=79)	>45 (n=24)	
Andere betroffene Personen	5	11	4	1	0,945
Freunde	64	79	26	11	0,004
Eltern	44	49	13	5	0,002
Arzt	87	157	73	18	0,057
Internet	31	53	10	3	0,012
Zeitung, Magazine, Bücher	28	46	10	7	0,096

Tab. 21 c: Informationsquellen, die Frauen verschiedener Altersgruppen (n = 371*) nutzten, um Informationen über Schwangerschaft und assoziierte Risiken zu erhalten. Frauen, die keine der sechs Antwortmöglichkeiten kennzeichneten, wurden als „fehlend“ klassifiziert.

	Altersgruppen				p
	18-24 (n=102)	25-34 (n=178)	35-44 (n=73)	>45 (n=18)	
Andere betroffene Personen	10	19	4	0	0,307
Freunde	57	94	29	5	0,035
Eltern	61	87	19	3	<0,001
Arzt	77	154	68	12	0,002
Internet	29	73	9	1	<0,001
Zeitung, Magazine, Bücher	24	66	15	2	0,006

Bei Fragen zu **Sexualität**, **Schwangerschaft** sowie zu **Verhütungsmitteln** waren der behandelnde Arzt sowie Freunde die wichtigsten Informationsquellen (Tab. 20). Die Eltern waren weitere wichtige Ansprechpartner in Bezug auf Schwangerschaft. Schriftliche Informationen, wie Zeitungen, Zeitschriften oder Bücher, und auch das Internet wurden weniger häufig herangezogen. Nur wenige Frauen versuchten Informationen von anderen Betroffenen zu erhalten.

Auch wenn man die unterschiedlichen Altersgruppen berücksichtigt, so waren bei Fragen zur **Sexualität** Freunde und Ärzte die wichtigsten Ansprechpartner. In der Altersgruppe 25 bis 34 Jahre nutzten viele Frauen primär das Internet und andere schriftliche Informationsquellen. Nur wenige Frauen im Alter über 35 Jahre hatten vorrangig Informationen von ihren Eltern erhalten. Andere betroffene Patienten wurden kaum befragt (Tab. 21 a).

Die **Kontrazeptionsberatung** erfolgte bei Frauen aller Altersgruppen in erster Linie durch einen Arzt. Frauen im Alter von 25 bis 34 Jahren nutzten das Internet hierfür häufiger als Patientinnen in den anderen Altersgruppen. Wenige Frauen im Alter über 35 hatten versucht, Informationen von ihren Eltern zu bekommen. In allen Altersgruppen suchten Frauen nur selten Informationen von anderen Betroffenen zu bekommen (Tab. 21 b).

In allen Altersgruppen war ein Arzt primärer Ansprechpartner für Informationen über **Schwangerschaft und damit verbundenen Risiken**. Auch zu diesem Thema nutzten besonders die jüngerer Frauen im Alter von 18 bis 34 Jahren das Internet. In den Gruppen mit Frauen von 35 oder mehr Jahren erhielten nur wenige von ihren Eltern Informationen. Auch zu diesem Fragenkomplex hatten nur wenige Frauen Informationen von anderen Patienten empfangen (Tab. 21 c).

Das **Informationsverhalten des Arztes** war ein weiterer Punkt der Befragung.

Informationen zu **Schwangerschaft und hiermit verbundenen Risiken** wurde nur bei 51,9 % der befragten Frauen (n = 256 von 493, fehlende Daten in 43) durch den Arzt gegeben. Der Arzt hatte das Problem dabei in 56,3 % (n = 130) der Fälle selbst thematisiert. In den verbleibenden 43,9 % (n = 101, fehlende Daten in 25) mußten die Frauen erst dieses Thema ansprechen (Abb. 8).

Selbst Frauen mit einem hohen Schwangerschaftsrisiko (n = 66) sind nur in geringer Zahl (n = 38; 65,5 %; fehlende Daten in 8) von ihrem Arzt über mögliche Gefahren im Zusammenhang mit der Schwangerschaft informiert worden. In nur 16 Fällen waren diese Frauen durch den behandelnden Arzt informiert worden, ohne selbst gefragt zu haben.

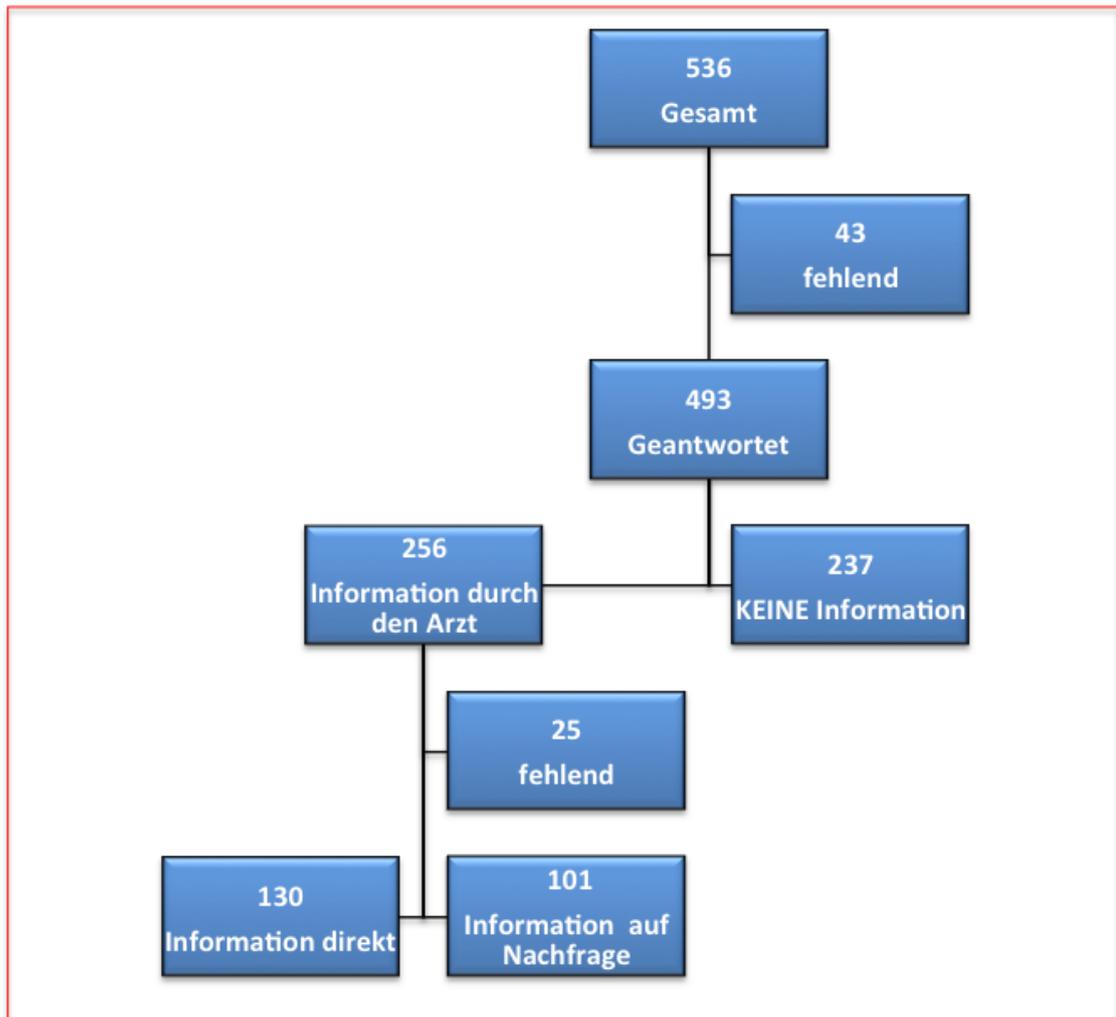


Abb. 8: Informationsverhalten der Ärzte zum Thema Schwangerschaft und schwangerschaftsassozierte Risiken gegenüber den in die Studie eingeschlossenen Patientinnen

Auf die Frage, ob die Frauen über **Verwendbarkeit und Risiken von Verhütungsmitteln** in Hinblick auf ihre angeborenen Herzfehler von ihrem Arzt informiert wurden, erklärten nur 287 von 505 Patientinnen (56,8 %, fehlende Daten in 31), dass sie solche Informationen erhalten hätten.

Bei diesen 287 Frauen hatte der Arzt in 136 Fällen (56,0 %) das Thema von sich aus behandelt, während die verbleibenden 107 (44,0 %; fehlende Daten in 44) Patientinnen dieses Thema (Abb. 9) selbst erst ansprechen mussten.

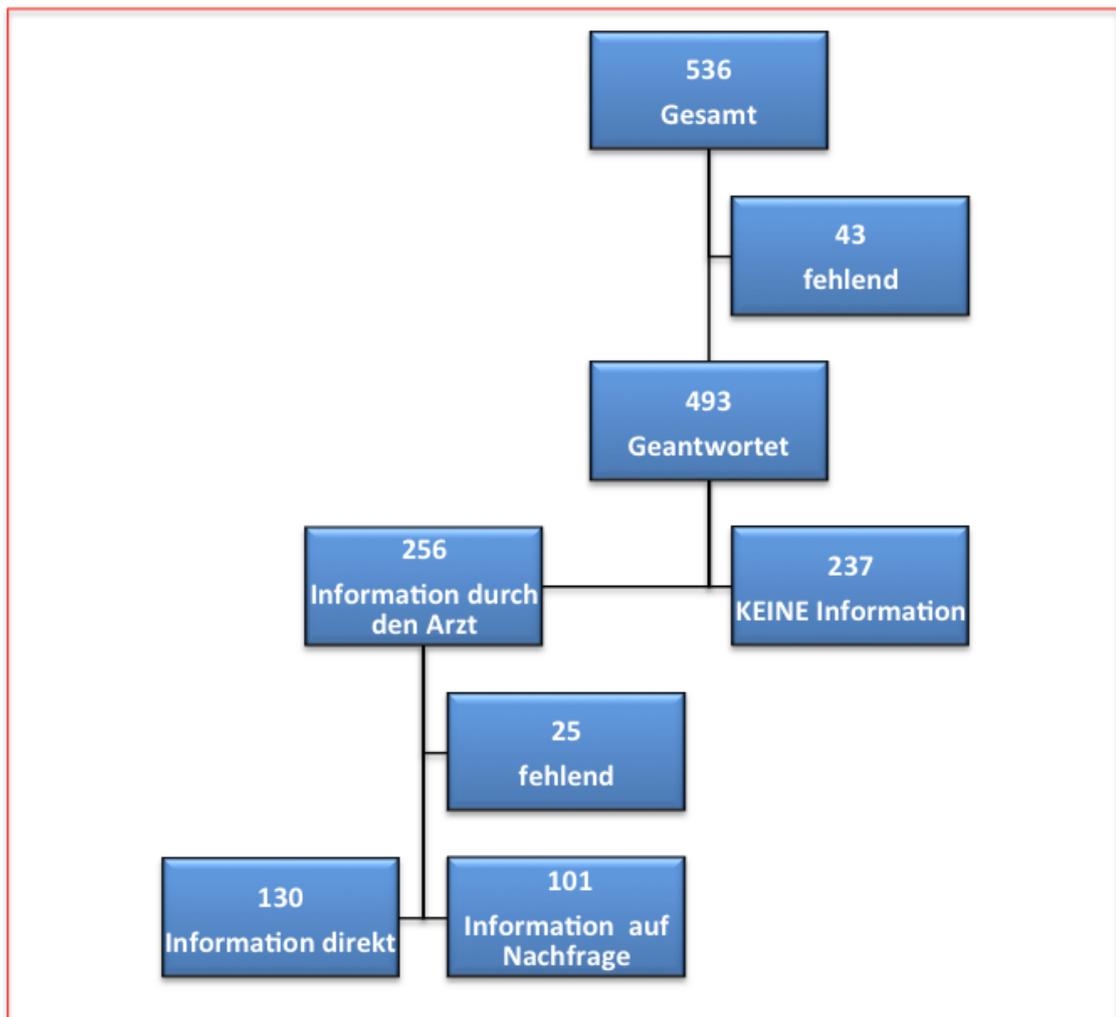


Abb. 9: Informationsverhalten der Ärzte zum Thema Kontrazeption gegenüber den in die Studie eingeschlossenen Patientinnen

Die an der Studie teilnehmenden Frauen wurden gebeten, auf einer Skala von 1 (sehr schlecht) bis 10 (sehr gut) anzugeben, **wie gut** sie, unter Bezug auf ihre angeborenen Herzfehler, über Sexualität, die Verwendung von Verhütungsmitteln und über mögliche Risiken einer Schwangerschaft **informiert wurden**.

Die Frauen beurteilten die Qualität der Information bezüglich Sexualität mit einem Median von nur 3,5. Hinsichtlich der Verwendung von Verhütungsmitteln sowie möglicher Schwangerschaftsrisiken wurde die Qualität auch nur mit einem Median von 5 bewertet.

Es gab Unterschiede zwischen den verschiedenen Altersgruppen (Tab. 22). Der mit Abstand niedrigste Zufriedenheitsgrad (sehr schlecht) fand sich bei Frauen im Alter über 45 Jahren in Bezug auf Beratung hinsichtlich Sexualität sowie zur Empfängnisverhütung.

Tab. 22: Informationsgrad auf einer Skala von 1 (sehr schlecht) bis 10 (sehr gut) hinsichtlich des Einsatzes von Verhütungsmitteln und über das Risiko einer Schwangerschaft in den verschiedenen Altersgruppen *

Grad der Information	Altersgruppen				p
	18 - 24	25 - 34	35 - 44	> 45	
Bedeutung der Verhütungsmittel (n=487)	5 (6)	5 (6)	5 (6)	1,5 (4)	0,009
Schwangerschaftsrisiko (n=491)	4 (4)	7 (5)	7 (6)	4 (6)	<0,001
Sexualität (n=478)	3 (5)	4 (6)	4 (6)	2 (4)	0,030

* Die Zahlen in der Tabelle sind Medianwerte (Interquartilspanne)

4. Diskussion

Zeitgemäße Daten über reproduktive Gesundheit und Schwangerschaft von Frauen mit angeborenen Herzkrankheit (AHF) sind selten. Über eine adaequate Empfängnisverhütung bei derartigen Erkrankungen besteht kaum Erfahrung. Die meisten Empfehlungen für diese Population beziehen sich auf Expertenwissen oder auf Fallberichte bzw. kleine Studien^{38, 39}.

In der vorliegenden Untersuchung werden erstmals **Daten zur Sexualität und reproduktiven Gesundheit von Frauen mit angeborenen Herzfehlern** vorgestellt, die aus einem großen Patientenkollektiv stammen, das mehr als 500 Patientinnen umfasst. In diesem Kollektiv kommen fast alle Arten angeborener Herzfehler vor, entweder in ihrer ursprünglichen Form oder nach operativer oder interventioneller Behandlung. Vertreten sind dabei alle ACC-Schweregrad-Klassen und alle Altersgruppen in einer Verteilung, wie sie nur in wenigen großen Zentren für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern gefunden werden^{40, 41}.

Die Studienergebnisse lassen erkennen, welche Informationen benötigt werden, um den Ansprüchen dieser vielfach komplexen Patienten gerecht zu werden. Es kommt klar zum Ausdruck, welcher Bedarf bezüglich einer qualifizierten Beratung über Sexualleben, Schwangerschaft und Verhütung in dieser Population besteht⁴².

Einleitend wurde schon beschrieben, dass die Zahl der Kinder mit angeborenen Herzfehlern, die des Erwachsenenalters erreicht haben, in den letzten Jahrzehnten stark zugenommen hat, da die meisten angeborenen Herzfehler einer palliativen oder korrigierenden Behandlung zugänglich geworden sind⁴³. Die **Überlebensrate** der betroffenen Kinder ist von rund 20 Prozent in den 1940er Jahren auf mittlerweile mehr als 90 Prozent gestiegen^{44, 5, 45}.

Dieser Erfolg korreliert direkt mit den Fortschritten der diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten der modernen congenitalen Kardiologie, Herzchirurgie und Intensivmedizin¹¹. Aber nicht nur die Überlebensrate, auch die **Lebensqualität** der betroffenen Patienten ist deutlich gestiegen. Trotz aller Behandlungserfolge sind diese Patienten mit **Rest-und Folgezuständen** sowie den Auswirkungen von Komplikationen der ursprünglichen Anomalie bzw. den vorgenommenen chirurgischen oder interventionellen Eingriffen belastet. Folge hiervon ist, dass sie in nahezu allen Fällen

eine **lebenslange Nachsorge** durch einen congenitalen Kardiologen benötigen⁴⁶.

Die Patienten selbst haben nur ein **sehr begrenztes Wissen über ihre Herzerkrankung**, insbesondere auch hinsichtlich der Beziehung ihrer Herzfehler zur reproduktiven Gesundheit, wozu auch die Bereiche Schwangerschaft und Kontrazeption gehören^{47, 39, 48}.

Für eine adäquate Beratung zu dieser Thematik muss der behandelnde Arzt gut über das spezifische Schwangerschaftsrisiko informiert sein. Er braucht zudem ein umfassendes Verständnis für den zugrundeliegenden Herzfehler, die Art der vorangegangenen chirurgischen oder interventionellen Behandlung, für potentielle Rest- und Folgestände sowie deren Auswirkungen auf den Schwangerschaftsverlauf.

In Abhängigkeit vom zugrundeliegenden angeborenen Herzfehler lassen sich die Vitien gewöhnlich in drei Gruppen mit niedrigem, mittlerem oder hohem Risiko einteilen (Tab. 23)⁴⁹.

Besonders gefährdet sind Frauen mit einem angeborenen Herzfehler die anamnestisch Herzrhythmusstörungen oder eine Herzinsuffizienz hatten, bei denen eine künstliche Herzklappe oder ein Conduit implantiert wurde, die gerinnungshemmende Medikamente oder Arzneimittel mit potentiell teratogenen Effekten einnehmen (z.B. Warfarin-Abkömmlinge, ACE-Hemmer, AT-Blocker).

Manche angeborene Herzfehler sind so schwerwiegend und haben ein so hohes Risikoprofil, dass man den betroffenen Frauen von einer geplanten Schwangerschaft abraten muss. Im gegebenen Fall kann es sogar erforderlich sein, einen Schwangerschaftsabbruch zu empfehlen. In diese gefährdete Gruppe gehören u.a. Patientinnen mit einer höhergradigen pulmonalvaskulären Erkrankung, mit Marfan-Syndrom und dilatierter Aortenwurzel, mit schwerer Aorten- oder schwerer Aortenisthmusstenose und mit hochgradiger Funktionsstörung einer oder beider Herzkammern.

Tab. 23: Schwangerschaftsrisiko in Abhängigkeit vom zugrundeliegenden Herzfehler (mod. nach Siu et al ⁴⁹)

Niedriges Risiko	Mittleres Risiko	Hohes Risiko
<ul style="list-style-type: none"> • Reparierte Herzfehler ohne relevante Residuen • Septumdefekte mit kleinem Links-Rechts-Shunt • Mitralklappenprolaps • Funktionell normale bicuspide Aortenklappe • Pulmonalstenose (leicht bis mittel) • Aorten- oder Mitralklappeninsuffizienz mit guter Ventrikelfunktion 	<ul style="list-style-type: none"> • Zyanotischer Herzfehler • Septumdefekte mit großem Links-Rechts-Shunt • Aortenisthmusstenose, unkorrigiert • Mitralklappenstenose • Aortenstenose • Kunstklappen • Pulmonalstenose (schwer) 	<ul style="list-style-type: none"> • Herzfehler in Funktionsklasse III und IV • Signifikante pulmonale Hypertonie • Marfan-Syndrome mit Aortenwurzelbeteiligung • Schwere Aorten-, Pulmonal-, oder Aortenisthmusstenose • Aortenaneurysma

Problematisch ist die Tatsache, dass viele Ärzte versäumen, betroffene Patientinnen über Fragen der reproduktiven Gesundheit, einschließlich Schwangerschaft, schwangerschaftsassozierte Risiken und Verhütungsmethoden, zu beraten.

Aus den Daten der vorliegenden Studie geht hervor, dass fast 50 % der Frauen von ihrem Arzt nicht über **Schwangerschaft** informiert wurden. Insgesamt mußten 43 % der Frauen sogar selbst dieses Thema während einer Konsultation ansprechen.

Informationen über **Empfängnisverhütung** wurden von dem Arzt lediglich in 57 % der Fälle gegeben. Unaufgefordert erfolgte dies auch nur bei 56 % (n = 69).

Diese Erkenntnis stimmt mit Daten von Dore et al. überein, der auch feststellte, dass viele junge Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern von ihrem behandelnden Kardiologen keine ausreichenden Informationen zur reproduktiven Gesundheit erhalten

In der erwähnten Studie hatten 66 % der Frauen noch nie mit ihrem früheren Arzt das Thema Schwangerschaft oder Empfängnisverhütung besprochen. Frauen, die von Kinderkardiologen betreut wurden, erhielten dabei noch weniger Informationen als diejenigen, die von Ärzten für Erwachsene beraten wurden.

Erklärung für ein derart mangelhaftes Informationsverhalten kann sein, dass die Kenntnisse der Ärzte unzureichend sind, da sie selbst über diese komplexen Probleme nur unzureichend informiert wurden.

Um über Verhütung und Schwangerschaft besser orientiert zu sein, nutzten die meisten Frauen in der vorliegenden Studie weitere Informationsquellen. Wichtig waren hierfür insbesondere Freunde und Eltern, während Informationen in Schriftform oder im Internet weniger häufig genutzt wurden. Am seltensten wurden Erkundigungen von anderen betroffenen Patienten eingeholt.

Es gab allerdings innerhalb der verschiedenen Altersgruppen Unterschiede hinsichtlich der verwendeten Quellen. Erwartungsgemäß wurden schriftliche Informationen und das Internet deutlich häufiger von den Altersgruppen 18-24 und 25-34 genutzt als von Älteren. Ein ähnliches Informationsverhalten findet sich auch in anderer Studien, die zeigen, dass junge Menschen mit angeborenen Herzfehlern Wissen über Empfängnisverhütung häufiger von ihren Freunden als von ihren Ärzten erhalten^{47, 48}.

Auch die **Beratungspraxis und das Verschreibungsverhalten** für Verhütungsmittel bedarf einer besonderen Beachtung, insbesondere wenn man die große Zahl von Hochrisikopatienten bedenkt (11 %; 14 von 129), die Verhütungsmittel verwenden, die zumindest als (relativ) kontraindiziert gelten⁵⁰.

In der vorliegenden Studie waren 129 Patienten in Funktionsklasse III/IV, hatten eine Eisenmangel-Reaktion, eine Zyanose oder eine Vorgeschichte von Thrombembolien, Lungenembolien, cerebrovaskulären Ereignissen, arterieller Hypertonie oder Nikotinkonsum. Dennoch verwendeten sie kombinierte orale Kontrazeptiva.

Hieraus ist zu folgern, dass es dringend erforderlich ist, Patienten und Ärzte vermehrt und besser über spezifische Indikationen und Kontraindikationen der verschiedenen **Verhütungsmethoden bei Frauen mit angeborenem Herzfehler** zu informieren.

Dabei umfaßt die individuelle Beratung von Frauen mit angeborenen Herzfehlern über geeignete Verhütungsmethoden sowohl kardiologische als auch gynäkologische und gynäkologisch-endokrinologische Aspekte⁵¹.

Bei der Beratung muss zum Ausdruck kommen, **welche Kontrazeptionsmethoden für Frauen mit angeborenen Herzfehlern geeignet sind** und in welchen Situationen die Anwendung der verschiedenen verfügbaren Verhütungsmethoden Risiken mit sich bringen.

Gefährdet sind besonders Patientinnen mit pulmonaler Hypertonie, Eisenmenger-Syndrom, mit Flüssigkeitsretention im Rahmen einer Herzinsuffizienz, mit arterieller Hypertonie (z. B. bei Aortenisthmusstenosen), mit Risiko für infektiöse Endokarditis (besonders nach einer früheren Endokarditis, zyanotischen Herzfehlern oder nach prothetischem Herzklappenersatz) oder mit Herzrhythmusstörungen (insbesondere Vorhofflimmern oder -flattern)^{52, 69}.

Von **Barriere-Methoden** (Kondome, Diaphragma, Portiokappen) gehen keine schädigenden pharmakologischen Wirkungen aus. Aus kardiologischer Sicht gibt es keine Kontraindikationen bei Patientinnen mit angeborenen Herzfehlern. Die Verlässlichkeit der Barriere-Methoden kann hoch sein. Wenn sie, wie von Hannaford definiert, perfekt verwendet werden, können sie in die Nähe der Wirksamkeit oraler Kontrazeptiva kommen. Problematisch ist allerdings die Tatsache, dass ein derart perfekter Einsatz zumeist nur innerhalb einer stabilen Beziehung und bei ausreichend sexueller Erfahrung erfolgt. Die Nutzung durch Jugendliche hat eine deutlich höhere Versagerrate.

Die gleiche Problematik besteht bei Jugendlichen, die **Formen der natürlichen Familienplanung**, wie Kalender-Methode, Basaltemperatur-Methode, Schleimbeobachtungsmethode, symptothermale Methode oder Hormonmessungen zur Bestimmung der Ovulation anwenden. Besonders jüngere Frauen mit angeborenen Herzfehlern haben oft unregelmäßige Zyklen, welche die Verlässlichkeit dieser Verfahren in Frage stellt. Solche Unsicherheiten sind gerade bei Frauen mit schweren angeborenen Herzfehlern (z. B. Eisenmenger-Syndrom, bei Herzinsuffizienz) problematisch, da eine Schwangerschaft schwere gesundheitliche Folgen für die Mutter haben kann und gleichzeitig auch den Fötus gefährdet.

Intrauterinspiralen (IUP) galten lange Zeit wegen der Gefahr aufsteigender Infektionen für Patienten mit Risiko für eine infektiöse Endokarditis als ungeeignet. Allerdings wurden solche Komplikationen selten beschrieben. Zudem handelte es sich dann um IUP, die vor langer Zeit Verwendung fanden und mit den heutigen Systemen kaum vergleichbar sind^{53, 15, 54, 16, 55, 9, 56, 73}. Nach Angaben in der älteren Literatur

betrug das Risiko eines solchen Ereignisses 1,6 Fälle pro 1000 Anwendungsjahre. Aktuellere Studien in einer gesunden Bevölkerung haben kein erhöhtes Risiko für systemische Entzündungen oder für entzündliche Krankheiten der weiblichen Beckenorgane erkennen lassen^{57, 1}.

Zur Risikominimierung sollten bei gefährdeten Patientinnen vor der Anwendung eines IUP entsprechende bakteriologische Untersuchungen (einschließlich Tests auf Chlamydien) obligatorisch sein. Selbst wenn die internationalen Leitlinien zur Endokarditis-Prophylaxe sich in den letzten Jahren verändert haben und die Empfehlungen gelockert worden sind, empfehlen einige Arbeitsgruppen auch weiterhin bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern eine Endokarditis-Prophylaxe gemäß den älteren Empfehlungen. Dies gilt insbesondere für Frauen mit Rechts-Links-Shunt, Herzklappenprothesen oder Zustand nach Endokarditis, die eine Hochrisikogruppe darstellen. Bei diesen Patienten sollte die Insertion (oder Extraktion) eines IUP mit Endokarditis-Prophylaxe durchgeführt werden.

Da als Komplikationen Herzrhythmusstörungen und / oder vagale Reaktionen auftreten können, sollten Herz-Kreislauffunktion und Rhythmusverhalten während des Eingriffes kardiologisch oder anaesthesiologisch überwacht werden.

Kupferspiralen sind, vor allem für Frauen, die bereits geboren haben, zuverlässige Verhütungsmittel. Studien in einer gesunden Population haben kein erhöhtes Risiko für Entzündungen im Beckenbereich oder systemische Entzündung erkennen lassen^{57, 1}. Es ist jedoch nicht bekannt, ob diese Aussage auch für Patienten mit angeborenen Herzfehlern, einem erhöhten Endokarditisrisiko sowie für immunsupprimierte Patienten (z. B. nach Transplantation) Gültigkeit hat.

Für Nullipara besteht wegen der Gefahr der Infertilität eine relative Kontraindikation für IUP.

Da die transzervikale Insertion schmerzhaft sein kann, kann die Anwendung bei gesundheitlich beeinträchtigten Frauen (z. B. mit Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, pulmonaler Hypertonie bzw. Eisenmenger-Reaktion) ein erhebliches Risiko darstellen, insbesondere, wenn vagale Reaktionen auftreten^{58, 59}.

Bei jungen Frauen mit kleiner Gebärmutter besteht darüber hinaus die Gefahr von Verletzungen (Uterusperforation) beim Einsetzen des IUP. Weitere unerwünschte Wirkungen der Kupferspirale sind Menorrhagien oder Dysmenorrhoen.

Bei zyanotischen Patienten, die oft einen Gerinnungsdefekt und eine Thrombozytopenie haben, kann eine Kupfer-Spirale zu schweren Menstruationsblutungen führen und sollte daher eher nicht verwendet werden.

Gestagen-beschichtete IUP (Mirena®) haben im Vergleich zu älteren Studien, ein noch geringeres Risiko für aufsteigende Infektionen als Kupferspiralen. Diese IUP können, z. B. bei zyanotischen Patientinnen, auch gegen eine Hypermenorrhoe helfen. Eine möglicherweise auftretende Amenorrhoe kann vor allem bei Frauen, die nicht ausreichend über diese mögliche (Neben)wirkung beraten wurden, Ängste auslösen⁶⁰,⁶⁵. Nachteilig ist auch die relative Größe dieser IUP, die das Einsetzen gerade bei jungen Patientinnen erschweren kann.

Die **Sterilisation der Frau** (z.B. durch **Tubenligatur**) kann für Frauen mit angeborenen Herzfehlern insbesondere durch die CO₂-Insufflation und die Kopftieflage für das erforderliche Pneumoperitoneum risikoreich sein. Besonders gefährdet sind auch hier Frauen mit pulmonaler Hypertonie, Eisenmenger-Reaktion, mit Fontan-Zirkulation, Herzinsuffizienz oder Herzrhythmusstörungen^{61, 74}. Die Effektivität dieser Verhütungsmethode ist hoch. Dennoch gibt es vereinzelt Fälle, in denen eine Schwangerschaft nach spontaner Eileiter-Rekanalisation eingetreten ist.

Eine **Sterilisation des Mannes** sollte erst erwogen werden, wenn die Familienplanung abgeschlossen ist, weil das Verfahren in der Regel nicht reversibel ist. Zuvor sollte jedoch die möglicherweise limitierte Lebenserwartung der Partnerin diskutiert werden. Dies trifft für alle Frauen mit schwerwiegenden angeborenen Herzfehlern zu.

Wie auch aus der vorliegenden Studie hervorgeht, werden auch von Frauen mit angeborenen Herzfehlern zur Empfängnisverhütung am häufigsten **orale Kontrazeptiva** verwendet. Meist handelt es sich um Kombinationspräparate mit Östrogen- und Progesteronanteilen ("Kombinations-Pille"). Begründet wird dies vermutlich durch die hohe Zuverlässigkeit und die einfache Handhabung.

Die **kombinierten oralen hormonalen Kontrazeptiva** enthielten in früheren Jahren vergleichsweise hohe Östrogen- und Gestagen-Dosen. Dies verursachte *ernsthafte* Komplikationen wie Schlaganfälle, Herzinfarkte, Venenthrombosen und Lungenembolien⁶². Der Ethinylöstradiol-Anteil war hauptsächlich für eine Erhöhung von Faktor 7, Faktor 8, dem von-Willebrand-Faktor, Thromboglobulin und Plättchenfaktoren, sowie für eine Abnahme von AT III verantwortlich.

Die neueren oralen Kontrazeptiva haben weniger als die Hälfte der Östrogen-Menge, die ältere Hormonpräparate enthielten (≥ 50 pg EE). Da die ungewollten Wirkungen

dosisabhängig sind, besteht bei den niedriger dosierten Formulierungen vermutlich ein geringeres Risiko für Herz-Kreislauf-Komplikationen.

Nach neuen Literaturangaben entsteht unter Einnahme von oralen Kontrazeptiva in bis zu 5% der Fälle eine arterielle Hypertonie ⁶³. Dies ist besonders wichtig für Patientinnen mit Aortenisthmusstenose, die auch nach einer erfolgreichen interventionellen oder chirurgischen Behandlung gefährdet sind, eine arterielle Hypertonie zu bekommen, oder bei denen sich eine vorbestehende Hypertonie verschlechtern kann. Dementsprechend können den meisten Frauen mit angeborenen Herzfehlern orale Kontrazeptiva verordnet werden, wobei aber niedrig-dosierte Präparationen bevorzugt werden sollten.

Wenn ein hohes Risiko für thromboembolische Ereignisse besteht, z. B. bei pulmonaler Hypertonie, bei zyanotischen Herzfehlern mit hohem Hämatokrit, bei Herzinsuffizienz, Vorhoffarrhythmien, bei zusätzlich erworbener ischämischer koronarer Herzkrankheit oder bei früheren Thromboembolien, sollte man mit der Verordnung allerdings zurückhaltend sein ^{64, 65}.

Probleme können auch bei angeborenen Herzfehlern mit niedrigem Herzzeitvolumen und langsamem Blutfluss (z.B. nach Fontan-Operation) oder bei Vitien mit einem höherer Risiko für Thrombophlebitis und Phlebothrombose (z.B. Varizen oder venöse Insuffizienz bei Patienten nach Vorhofumkehr-Operation oder nach Fontan-Operation) auftreten.

In solchen Fällen könnte für zuverlässige Frauen die östrogen-freie "Minipille" (z.B. in Deutschland: Cerazette[®]), die nur ein Gestagen enthält, eine Alternative darstellen ^{66, 76, 67, 66}.

Wechselbeziehungen zwischen oralen Kontrazeptiva und dem Lipid- und Kohlenhydrat-Metabolismus sowie dem Gerinnungssystem sind derzeit in der Gruppe der angeborenen Herzfehler noch ein seltenes Problem und wichtiger für Patienten mit koronarer Herzkrankheit ^{68, 64}.

Erwähnt werden sollte aber die vor kurzem im British Medical Journal veröffentlichte Fall-Kontroll-Studie, nach der das synthetische Hormon **Drospirenon** im Vergleich zu Levonorgestrel das Risiko von nicht-tödlichen venösen Thromboembolien erhöhen kann ^{69, 70}.

Die **intramuskuläre Injektion von Gestagenen** (z.B. Medroxyprogesteronacetat (Depot-Clinovir[®]) oder Norethisteronenanthrat (Noristat[®])) kann Nebenwirkungen in Form von Gewichtszunahme, Flüssigkeitsretention, Libidoverlust oder Depressionen

verursachen. Bei Frauen mit eingeschränkter Ventrikelfunktion sollten Depot-Gestagene daher mit großer Vorsicht verwendet werden. Bei Patienten unter systemischer oraler Antikoagulation (z. B. nach Klappenersatz, bei Vorhoffarrhythmien, nach Fontan-Operation) sind intramuskuläre Injektionen kontraindiziert.

Im Ausland galt **subkutan appliziertes Progesteron** (z.B. Levonorgestrel (Norplant[®])) als ein sicheres, effektives und lang wirksames Verhütungsmittel, auch für zyanotische Frauen und solche mit pulmonalvaskulären Veränderungen (z.B. Eisenmenger-Syndrom)^{52, 69}. Norplant[®] wird jedoch, zumindest in den USA, nicht mehr hergestellt.

Auf dem deutschen Markt ist ein **Implantationssystem (Implanon[®])** verfügbar, das Etonogestrel enthält. Theoretisch könnte es bei Kontraindikationen für **kombinierte orale hormonale Kontrazeptiva** oder für Frauen mit unzureichender Compliance (z.B. im Rahmen von Syndromen) eine geeignete Verhütungsmethode sein. Über die Anwendung bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern wurde bislang noch nicht berichtet.

Daten über die Nutzung eines **kontrazeptiv wirkenden Vaginalringes (NuvaRing[®])** oder zu **Verhütungsmittel-Patches** bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern fehlen ebenso.

Von großer Bedeutung ist die Tatsache, dass **Frauen mit angeborenen Herzfehlern schon in jungem Alter sexuell aktiv sind.**

Das Alter der Mädchen mit angeborenen Herzfehlern zum **Zeitpunkt der Menarche** lag in der aktuellen Studie im Median bei 13,0 Jahren. Dies ist fast identisch mit der deutschen Normalbevölkerung. Deutlich später trat die Menarche allerdings bei den herzkranken Patientinnen in den schlechten Funktionsklassen (III und IV), bei schwerwiegenden Herzfehlern (ACC-Classification-Klasse 3) oder bei zyanotischen Vitien auf.

Das mittlere Alter der Frauen mit angeborenen Herzfehlern bei der **Cohabitarche** lag in der aktuellen Studie bei einem Median von 17,0 Jahren. Die ähnelt wiederum der Situation in der normalen deutschen Bevölkerung (17,5 Jahre). Es gibt nur eine leichte Tendenz, dass Mädchen in höheren Funktionsklassen und in höheren ACC-Klassen beim ersten Geschlechtsverkehr älter waren.

Aus diesem Grunde ist eine **rechtzeitige Beratung in Bezug auf reproduktive Gesundheit**, einschließlich aller Fragen zu Sexualität, Schwangerschaft, Schwangerschaftsrisiken und geeigneter Empfängnisverhütung von herausragender Bedeutung^{47, 71}.

Dabei ist zu beachten, dass sich die jungen Frauen häufig scheuen, im Rahmen der routinemäßigen Nachuntersuchungen Fragen zur reproduktive Gesundheit zu stellen.

In Kenntnis dieser Tatsache sollte sich der Arzt verantwortlich fühlen, diese Themen von sich aus anzusprechen und nicht darauf warten, von der Patientin gefragt zu werden⁴⁷.

Bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern, die ein hohes Schwangerschaftsrisiko haben und trotz einer sexuellen Beziehung keine adaequate Verhütung betreiben, muß ein pathologisches persönlichkeitspezifisches **Risikoverhalten** („**risk-taking behavior**“) in Erwägung gezogen werden. Dies kann Ausdruck der Hoffnungslosigkeit hinsichtlich der eigenen Gesundheit und Zukunft sein und bedarf möglicherweise einer zusätzlichen psychologischen Beratung.

5. Schlussfolgerung

1. Wenngleich heutzutage die meisten Patienten mit angeborenen Herzfehlern, überwiegend nach chirurgischen und interventionellen Eingriffen, ein hohes Erwachsenenalter erreichen, sind sie dem Risiko von Rest- und Folgezuständen ausgesetzt, die sich auf dem Boden des angeborenen Herzfehlers entwickeln, daher bedürfen fast alle Patienten einer lebenslangen Nachsorge.
2. Bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern haben Fragen zur reproduktiven Gesundheit einen hohen Stellenwert. Dies beinhaltet alle Probleme der Sexualität, Schwangerschaft, Schwangerschaftsrisiken und geeigneter Maßnahmen zur Empfängnisverhütung.
3. Die betroffenen Frauen müssen insbesondere über die Möglichkeiten, aber auch die Risiken einer Schwangerschaft informiert werden.
4. Zudem muss klargelegt werden, welche Möglichkeiten ihnen zur Empfängnisverhütung zur Verfügung stehen und wie diese angewendet werden, um eine ungeplante oder ungewollte Schwangerschaft zu verhindern.
5. Eine wirksame und geeignete Methode zur Empfängnisverhütung kann für nahezu alle Frauen mit angeborenen Herzfehlern gefunden werden.
6. Auch Frauen mit angeborenen Herzfehlern können dabei durchaus von den pharmakologischen und technologischen Fortschritten profitieren, die sich auf dem Gebiet empfängnisverhütender Maßnahmen in den letzten Jahren ergeben haben.
7. Das Durchschnittsalter der Frauen mit angeborenen Herzfehlern zum Zeitpunkt der Menarche lag in der aktuellen Studie im Median bei 13,0 Jahren, bei der Cohabitarche bei 17,0 Jahren, im Einzelfall schon bei 12 Jahren. Somit ist schon in früher Jugend eine rechtzeitige Beratung zu diesen Themen erforderlich.
8. Im Einzelfall müssen allerdings einerseits der jeweilige Herzfehler und der klinische Status der Patientin, andererseits die Vor- und Nachteile der jeweiligen Verhütungsmethoden Berücksichtigung finden.
9. Besondere Aufmerksamkeit muss den Kontraindikationen und Risiken der jeweiligen Verhütungsverfahren gewidmet werden.

-
10. Eine unzureichende Beratung zu diesen Themen der reproduktiven Gesundheit kann für diese Patientengruppe ein hohes Risiko bedeuten und gefährliche Folgen für Mutter und Kind haben.
 11. Die vorliegende Studie konnte zeigen, dass viele Ärzte versäumen, das Thema reproduktiven Gesundheit frühzeitig und von sich aus anzusprechen.
 12. Die Patientinnen sind somit darauf angewiesen, sich selbstständig auf anderen Wegen (Freunde, Eltern, Literatur, Internet) Informationen zu beschaffen.
 13. Die vorliegende Studie konnte zudem zeigen, dass viele behandelnde Ärzte nur über begrenzte Kenntnisse hinsichtlich der Zusammenhänge zwischen angeborenen Herzfehlern und reproduktiven Gesundheit verfügen. Dies kommt in der mangelhaften Informationsvermittlung zu den Themen Sexualität, Schwangerschaft und Empfängnisverhütung zum Ausdruck.
 14. Nachdem die vorliegende retrospektive Untersuchung deutliche Versorgungs- und Informationsmängel aufgedeckt hat, müssen künftige prospektive Studien das Schwangerschaftsrisiko einzelner Herzfehler sowie die Anwendbarkeit empfängnisverhütender Maßnahmen bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern klären.
 15. Für die adäquate Beratung von Frauen mit angeborenen Herzfehlern zu Fragen der reproduktiven Gesundheit ist eine Kooperation zwischen congenitalen Kardiologen, Gynäkologen und Geburtshelfern, die entsprechendes Wissen über angeborene Herzfehler haben, unabdingbar.
 16. Eine optimale Versorgung und Beratung von Frauen mit angeborenen Herzfehlern über Fragen der reproduktiven Gesundheit kann letztendlich nur in Zentren für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern gewährleistet werden, in denen eine Kooperation zwischen Kardiologen, Gynäkologen und Geburtshelfern etabliert ist, zumindest, wenn es sich um schwerwiegende und komplikationsträchtige Herzfehler handelt.

6. Studienbeschränkung

Die vorliegende Studie hat Limitationen, da es sich um eine retrospektive Untersuchung handelt und keine Kontrollgruppe existiert.

Die Studie wurde an zwei tertiären Zentren für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern durchgeführt. Dadurch entspricht die Verteilung der Patientinnen in Hinblick auf Art und Schwere des zugrundeliegenden Herzfehlers nicht dem typischen Patientengut, das von einem Hausarzt, einem Internisten oder einem Kardiologen gesehen wird. Die Prävalenz komplexer Anomalien in diesen Institutionen ist wahrscheinlich wesentlich höher als in regionalen Krankenhäusern oder auch in regulären kardiologischen Abteilungen.

Die vorgestellten Daten stammen von Frauen, die in Deutschland leben. Verallgemeinerungen der Schlussfolgerungen und Übertragung der gewonnenen Erkenntnisse auf Frauen, die in anderen Ländern oder in anderen Kulturkreisen leben, ist problematisch. Weitere Studien sind diesbezüglich erforderlich.

7. Zusammenfassung

Die verschiedenen biopsychosozialen Perioden im Leben einer Frau sind direkt mit der Funktion des Herz-Kreislauf-System verbunden.

Die **vorliegende Studie** wurde konzipiert, um an einer großen Kohorte von Frauen mit angeborenen Herzfehlern Fragen den Umgang mit Fragen zu Sexualität und reproduktiver Gesundheit zu untersuchen. Darüberhinaus wird bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern die praktische Durchführung der Kontrazeption unter Berücksichtigung der verschiedenen Herzfehler und der klinischen Gesamtkonstellation geprüft. Zudem werden Beratungsgepflogenheiten von Ärzten sowie das Informationsverhalten betroffener Patienten zum Thema reproduktive Gesundheit (Sexualität, Schwangerschaft, Empfängnisverhütung) untersucht.

536 Frauen mit angeborenen Herzfehlern, die im Rahmen einer routinemäßigen **Kontrolluntersuchung in einem von zwei tertiären Versorgungszentren** für Erwachsene mit angeborene Herzfehlern (Deutsches Herzzentrum München, Deutsches Herzzentrum Berlin) vorstellig wurden, konnten in die Studie eingeschlossen werden. Ihr mittleres Alter lag bei 29 Jahren (Spannweite 18 bis 75 Jahre). Fast 73 % der Patienten befanden sich in ihrem dritten und vierten Lebensjahrzehnt. Die Patienten wurden in Abhängigkeit von Art und Schweregrad des Herzfehlers sowie der klinischen Funktionsklasse klassifiziert. Nahezu alle Formen angeborener Herzfehler waren vertreten und acht Hauptgruppen von Vitien zuzuordnen: Univentrikuläres Herz, Fallot'sche Tetralogie und Truncus arteriosus, diskordante Verbindungen, "Prae-tricuspidale Shunts", "Post-tricuspidale Shunts" und Eisenmenger-Syndrom, Obstruktionen des linksventrikulären Ausflußtraktes und Aortenisthmusstenose, Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflußtraktes sowie andere. Auf komplexe Anomalien, einschließlich univentrikuläre Herzen, Fallot'sche-Tetralogie, Truncus arteriosus und diskordante atrioventrikuläre oder ventrikulo-arterielle Verbindungen entfielen mindestens 32 %. Insgesamt hatten 66,6 % der Frauen mindestens eine Herzoperation (Palliation oder Reparatur) und 7,7 % eine interventionelle Behandlung des angeborenen Herzfehlers erhalten. Die Patienten waren zu 92,1 % in der Funktionsklasse I und II und nur in 7,9 % in Funktionsklasse III/IV.

Die angeborenen Herzfehler waren in 23,7 % leicht, in 51,3 % mittelschwer und in 25,0 % schwer gemäß den Empfehlungen des American College of Cardiology.

Die Patientinnen erhielten einen Fragebogen über Sexualität, Schwangerschaft und Empfängnisverhütung.

Die **Menarche** trat in einem Durchschnittsalter von 13,0 Jahren (Spannweite: 9 bis 19 Jahre) auf. In den Funktionsklasse III-IV sowie bei komplexen oder zyanotischen Vitien lag sie signifikant später ein. Das mittlere Alter bei der **Cohabitarche** lag bei 17,7 Jahren (Spannweite: 12 bis 32 Jahre). Sie war in den Funktionsklasse III-IV und bei komplexen oder zyanotischen Vitien tendentiell später. Über vitienassoziierte **Symptome während der sexuellen Aktivität** berichteten 9,4 % der Frauen. **Menstruationsbeschwerden** (28,6 %) traten insbesondere in schlechteren Funktionsklassen und bei zyanotischen Herzfehlern auf. Nur wenige Frauen (7,7 %) klagten über vermehrte kardiale Beschwerden während der Menstruation.

Insgesamt 5,4 % aller teilnehmenden Frauen hatten **noch nie Kontrazeptiva** verwendet.

Das Durchschnittsalter der Frauen bei der **erstmaligen Anwendung empfängnisverhütender Maßnahmen** lag bei 17,8 Jahre (Spannweite 12 bis 38 Jahre).

Am häufigsten wurden orale Kontrazeptiva (Minipille und Mikropille), Kondome, Intrauterinpressare und Sterilisation der Frau als empfängnisverhütende **Methoden** genutzt

Obwohl 173 von 469 Patienten (36,9 %) zumindest eine relative **Kontraindikation** gegen kombinierte orale Kontrazeptiva (schwerer Herzinsuffizienz (Funktionsklasse III/IV), Zyanose, Eisenmenger-Syndrom, anamnestischer Hinweis auf Thrombembolien, Lungenembolien oder zerebrovaskuläre Insulte, arterielle Hypertonie, Nikotinkonsum) hatten, nutzten zum Zeitpunkt der Untersuchung 34 von ihnen (19,6 %) diese Art der Empfängnisverhütung.

Frauen mit einem hohen Risiko für **schwangerschaftsassozierte Komplikationen** (Funktionsklasse III/IV, Zyanose, Eisenmenger-Reaktion) (n = 66) verwendeten häufigsten kombinierte orale Kontrazeptiva, Kondome oder Intrauterinpressare zur Empfängnisverhütung.

Auffallend ist, dass in der Gruppe mit hohem Schwangerschaftsrisiko, trotz einer sexuellen Beziehung, eine erhebliche Zahl von Patientinnen (21 von 66 ; 31,8 %) keine Verhütung betrieben.

Bei Fragen zu **Sexualität, Schwangerschaft und damit verbundenen Risiken** sowie zu **Verhütungsmitteln** waren der behandelnde Arzt sowie Freunde die wichtigsten Informationsquellen. Schriftliche Informationen, wie Zeitungen, Zeitschriften oder Bücher, und auch das Internet wurden seltener herangezogen. Informationen wurden nur selten von anderen Betroffenen eingeholt.

Die **Informationsquellen**, die Frauen nutzten, variierten in Abhängigkeit von der jeweiligen Altersgruppe.

Informationen zu **Schwangerschaft und Schwangerschaftsrisiken** wurde nur bei 51,9 % der befragten Frauen (n = 256 von 493) durch den Arzt gegeben. Von sich aus hatte der Arzt das Thema dabei in 56,3 % (n = 130) der Fälle angesprochen.

Selbst bei hohem Schwangerschaftsrisiko (n = 66) wurden nur wenige Frauen (n = 38; 65,5 %; fehlende Daten in 8) von ihrem Arzt auf Risiken hingewiesen.

Informationen **zur Kontrazeption** in Hinblick auf ihre angeborenen Herzfehler wurden nur bei 56,8 % der befragten Frauen (n = 287 von 505) durch den Arzt gegeben. Von sich aus hatte der Arzt das Thema dabei in 56,0 % (n = 136) der Fälle angesprochen.

Auf einer Skala von 1 (sehr schlecht) bis 10 (sehr gut) bewerteten die Frauen die Qualität der vermittelten Informationen bezüglich Sexualität mit einem Median von 3,5, hinsichtlich Verwendung von Verhütungsmitteln sowie möglicher Schwangerschaftsrisiken mit einem Median von 5.

8. Literaturverzeichnis

1. Bundesministerium für Familie S, Frauen und Jugend (BFSFJ), ed. Bericht zur gesundheitlichen Situation von Frauen in Deutschland. Stuttgart: Kohlhammer 2002.
2. Moons P, Engelfriet P, Kaemmerer H, Meijboom FJ, Oechslin E, Mulder BJ. Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe: results from the Euro Heart Survey. *Eur Heart J* 2006;27(11):1324-30.
3. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol* 2005;46(1):1-8.
4. Webb GD. Care of adults with congenital heart disease--a challenge for the new millennium. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001;49(1):30-4.
5. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JIE, et al. Proceedings of the 32nd Bethesda Conference: Care of the adult with congenital heart disease. Task Force 1: The Changing Profile of Congenital Heart Disease in Adult Life. *JACC* 2001;37:1161-98.
6. Bruckenberg E. Herzbericht 2009. In; 2010.
7. Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;56(14):1149-57.
8. Kaemmerer H, Meisner H, Hess J, Perloff JK. Surgical treatment of patent ductus arteriosus: a new historical perspective. *Am J Cardiol* 2004;94(9):1153-4.
9. Perloff JK, Child JS, Aboulhosn J. Congenital heart disease in adults. 3rd ed. ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company; 2009.
10. Stark J. Do we really correct congenital heart defects? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;97(1):1-9.
11. Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001;103(21):2637-43.
12. Hess J, Bauer U, de Haan F, Flesh J, Gohlke-Baerwolf C, Hagl S, et al. Recommendations for adult and paediatric cardiologists on obtaining additional qualification in "Adults with Congenital Heart Disease" (ACHD). *Int J Cardiol* 2010.
13. Kaemmerer H, Hess J. [Congenital heart disease. Transition from adolescence to adulthood]. *Internist (Berl)* 2009;50(10):1221-2, 1224-7.
14. Keck C, Tempfer C. Hormonale Kontrazeption. Bremen: Unimed-verlag; 2003.
15. Blitzer J. Kontrazeption - von den Grundlagen zur Praxis. Stuttgart: Thieme-Verlag.; 2010.
16. Cerel-Suhl SL, Yeager BF. Update on oral contraceptive pills. *Am Fam Physician* 1999;60(7):2073-84.

-
17. Wiegratz I, Thaler CJ. Hormonal contraception--what kind, when, and for whom? *Dtsch Arztebl Int* 2011;108(28-29):495-505; quiz 506.
 18. Dinger J, Minh TD, Buttmann N, Bardenheuer K. Effectiveness of oral contraceptive pills in a large U.S. cohort comparing progestogen and regimen. *Obstetrics and gynecology* 2011;117(1):33-40.
 19. Mansour D, Inki P, Gemzell-Danielsson K. Efficacy of contraceptive methods: A review of the literature. *Eur J Contracept Reprod Health Care* 2010;15(1):4-16.
 20. Cates W, Jr., Steiner MJ. Dual protection against unintended pregnancy and sexually transmitted infections: what is the best contraceptive approach? *Sex Transm Dis* 2002;29(3):168-74.
 21. Audet MC, Moreau M, Koltun WD, Waldbaum AS, Shangold G, Fisher AC, et al. Evaluation of contraceptive efficacy and cycle control of a transdermal contraceptive patch vs an oral contraceptive: a randomized controlled trial. *JAMA* 2001;285(18):2347-54.
 22. Fortney JA, Feldblum PJ, Raymond EG. Intrauterine devices. The optimal long-term contraceptive method? *J Reprod Med* 1999;44(3):269-74.
 23. French RS, Cowan FM, Mansour D, Higgins JP, Robinson A, Procter T, et al. Levonorgestrel-releasing (20 microgram/day) intrauterine systems (Mirena) compared with other methods of reversible contraceptives. *BJOG* 2000;107(10):1218-25.
 24. Kaunitz AM, Garceau RJ, Cromie MA. Comparative safety, efficacy, and cycle control of Lunelle monthly contraceptive injection (medroxyprogesterone acetate and estradiol cypionate injectable suspension) and Ortho-Novum 7/7/7 oral contraceptive (norethindrone/ethinyl estradiol triphasic). Lunelle Study Group. *Contraception* 1999;60(4):179-87.
 25. Hubacher D, Grimes DA. Noncontraceptive health benefits of intrauterine devices: a systematic review. *Obstet Gynecol Surv* 2002;57(2):120-8.
 26. Andersson K, Odland V, Rybo G. Levonorgestrel-releasing and copper-releasing (Nova T) IUDs during five years of use: a randomized comparative trial. *Contraception* 1994;49(1):56-72.
 27. Grimes DA. Intrauterine device and upper-genital-tract infection. *Lancet* 2000;356(9234):1013-9.
 28. Pati S, Cullins V. Female sterilization. Evidence. *Obstet Gynecol Clin North Am* 2000;27(4):859-99.
 29. Kuhl H. Pharmacology of estrogens and progestogens: influence of different routes of administration. *Climacteric* 2005;8 Suppl 1:3-63.
 30. Lewis MA, MacRae KD, Kuhl-Habichl D, Bruppacher R, Heinemann LA, Spitzer WO. The differential risk of oral contraceptives: the impact of full exposure history. *Hum Reprod* 1999;14(6):1493-9.
 31. Heinemann LA, Dinger JC. Range of published estimates of venous thromboembolism incidence in young women. *Contraception* 2007;75(5):328-36.

-
32. Lidegaard O, Lokkegaard E, Svendsen AL, Agger C. Hormonal contraception and risk of venous thromboembolism: national follow-up study. *BMJ* 2009;339:b2890.
 33. Hannaford PC. Epidemiology of the contraceptive pill and venous thromboembolism. *Thromb Res* 2011;127 Suppl 3:S30-4.
 34. Roumen FJ, Apter D, Mulders TM, Dieben TO. Efficacy, tolerability and acceptability of a novel contraceptive vaginal ring releasing etonogestrel and ethinyl oestradiol. *Hum Reprod* 2001;16(3):469-75.
 35. Vigl M, Kaemmerer M, Niggemeyer E, Nagdyman N, Seifert-Klauss V, Trigas V, et al. Sexuality and reproductive health in women with congenital heart disease. *The American journal of cardiology* 2010;105(4):538-41.
 36. Vigl M, Kaemmerer M, Seifert-Klauss V, Niggemeyer E, Nagdyman N, Trigas V, et al. Contraception in women with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2010;106(9):1317-21.
 37. Kahl H, Schaffrath R A, M. S. Sexual maturation of children and adolescents in Germany: results of the German Health Interview and Examination Survey for Children and Adolescents (KiGGS). . *Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz* 2007 50:677– 685.
 38. Dore A, de Guise P, Mercier LA. Transition of care to adult congenital heart centres: what do patients know about their heart condition? *The Canadian journal of cardiology* 2002;18(2):141-6.
 39. Moons P, De Volder E, Budts W, De Geest S, Elen J, Waeytens K, et al. What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education. *Heart* 2001;86(1):74-80.
 40. Wacker A, Kaemmerer H, Hollweck R, Hauser M, Deutsch MA, Brodherr-Heberlein S, et al. Outcome of operated and unoperated adults with congenital cardiac disease lost to follow-up for more than five years. *Am J Cardiol* 2005;95(6):776-9.
 41. Moons P, Meijboom FJ, Baumgartner H, Trindade PT, Huyghe E, Kaemmerer H. Structure and activities of adult congenital heart disease programmes in Europe. *Eur Heart J* 2010;31(11):1305-10.
 42. Perloff JK. Congenital heart disease and pregnancy. *Clinical cardiology* 1994;17(11):579-87.
 43. Somerville J. Congenital heart disease in the adolescent. *Archives of disease in childhood* 1989;64(6):771-3.
 44. Warnes C. Establishing an adult congenital heart disease clinic. *American journal of cardiac imaging* 1995;9(1):11-4.
 45. Webb GD. Care of adults with congenital heart disease - A challenge for the new millennium. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001;49:30 - 34.
 46. Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation* 1991;84(5):1881-90.

-
47. Hargrove A, Penny DJ, Sawyer SM. Sexual and reproductive health in young people with congenital heart disease: a systematic review of the literature. *Pediatric cardiology* 2005;26(6):805-11.
 48. Uzark K, VonBargen-Mazza P, Messiter E. Health education needs of adolescents with congenital heart disease. *J Pediatr Health Care* 1989;3(3):137-43.
 49. Siu SC, Colman JM. Heart disease and pregnancy. *Heart* 2001;85(6):710-5.
 50. Burkman R, Schlesselman JJ, Ziemann M. Safety concerns and health benefits associated with oral contraception. *American journal of obstetrics and gynecology* 2004;190(4 Suppl):S5-22.
 51. Seifert-Klauss V, Kaemmerer H, Brunner B, Schneider KT, Hess J. [Contraception in patients with congenital heart defects]. *Z Kardiol* 2000;89(7):606-11.
 52. Thorne S, MacGregor A, Nelson-Piercy C. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart* 2006;92(10):1520-5.
 53. Cobbs CG. IUD and endocarditis. *Annals of internal medicine* 1973;78(3):451.
 54. de Swiet M, Ramsay ID, Rees GM. Bacterial endocarditis after insertion of intrauterine contraceptive device. *British medical journal* 1975;3(5975):76-7.
 55. Everett ED, Reller LB, Droegemueller W, Greer BE. Absence of bacteremia after insertion or removal of intrauterine devices. *Obstetrics and gynecology* 1976;47(2):207-9.
 56. Murray S, Hickey JB, Houang E. Significant bacteremia associated with replacement of intrauterine contraceptive device. *American journal of obstetrics and gynecology* 1987;156(3):698-700.
 57. Farley TM, Rosenberg MJ, Rowe PJ, Chen JH, Meirik O. Intrauterine devices and pelvic inflammatory disease: an international perspective. *Lancet* 1992;339(8796):785-8.
 58. Aznar R, Reynoso L, Ley E, Gamez R, De Leon MD. Electrocardiographic changes induced by insertion of an intrauterine device and other uterine manipulations. *Fertility and sterility* 1976;27(1):92-6.
 59. Farmer M, Webb A. Intrauterine device insertion-related complications: can they be predicted? *The journal of family planning and reproductive health care / Faculty of Family Planning & Reproductive Health Care, Royal College of Obstetricians & Gynaecologists* 2003;29(4):227-31.
 60. Guillebaud J. The levonorgestrel intrauterine system: a clinical perspective from the UK. *Annals of the New York Academy of Sciences* 2003;997:185-93.
 61. Snabes MC, Poindexter AN, 3rd. Laparoscopic tubal sterilization under local anesthesia in women with cyanotic heart disease. *Obstetrics and gynecology* 1991;78(3 Pt 1):437-40.
 62. Gomes MP, Deitcher SR. Risk of venous thromboembolic disease associated with hormonal contraceptives and hormone replacement therapy: a clinical review. *Archives of internal medicine* 2004;164(18):1965-76.

-
63. Lubianca JN, Faccin CS, Fuchs FD. Oral contraceptives: a risk factor for uncontrolled blood pressure among hypertensive women. *Contraception* 2003;67(1):19-24.
 64. Kujovich JL. Hormones and pregnancy: thromboembolic risks for women. *British journal of haematology* 2004;126(4):443-54.
 65. Martinelli I, Sacchi E, Landi G, Taioli E, Duca F, Mannucci PM. High risk of cerebral-vein thrombosis in carriers of a prothrombin-gene mutation and in users of oral contraceptives. *N Engl J Med* 1998;338(25):1793-7.
 66. Korver T, Klipping C, Heger-Mahn D, Duijkers I, van Osta G, Dieben T. Maintenance of ovulation inhibition with the 75-microg desogestrel-only contraceptive pill (Cerazette) after scheduled 12-h delays in tablet intake. *Contraception* 2005;71(1):8-13.
 67. Conard J, Plu-Bureau G, Bahi N, Horellou MH, Pelissier C, Thalabard JC. Progestogen-only contraception in women at high risk of venous thromboembolism. *Contraception* 2004;70(6):437-41.
 68. Khader YS, Rice J, John L, Abueita O. Oral contraceptives use and the risk of myocardial infarction: a meta-analysis. *Contraception* 2003;68(1):11-7.
 69. Jick SS, Hernandez RK. Risk of non-fatal venous thromboembolism in women using oral contraceptives containing drospirenone compared with women using oral contraceptives containing levonorgestrel: case-control study using United States claims data. *BMJ* 2011;342:d2151.
 70. Parkin L, Sharples K, Hernandez RK, Jick SS. Risk of venous thromboembolism in users of oral contraceptives containing drospirenone or levonorgestrel: nested case-control study based on UK General Practice Research Database. *BMJ* 2011;342:d2139.
 71. Swan L, Hillis WS, Cameron A. Family planning requirements of adults with congenital heart disease. *Heart* 1997;78(1):9-11.

9. Tabellenverzeichnis

Tab. 1: Überlebensrate von Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF) ins Erwachsenenalter in Abhängigkeit von der Schwere des AHF und des Geburtsjahres des Patienten⁵

Tab. 2: Patientenklassifizierung in Abhängigkeit vom Spontanverlauf bzw. der vorgenommenen Behandlung

Tab. 3: Wichtige und häufige anatomische und funktionelle Rest- und Folgezustände nach chirurgischer oder interventioneller Behandlung eines angeborenen Herzfehlers¹³

Tab. 4: Pearl-Index als Maß der Sicherheit eines Verhütungsmittels (aus: Wiegratz J et al. und Thaler CJ: Hormonale Kontrazeption.)¹⁷, (1) ergänzt durch Daten von Dinger et al. 2011 (*1) sowie von Mansour et al. 2010 (*2)^{18, 19}

Tab. 5: Funktionelle Klassifizierung der angeborenen Herzfehler nach PERLOFF⁹

Tab. 6: Klassifizierung der angeborenen Herzfehler gemäß Schweregrad⁵

Tab. 7: Basisdaten der an der Studie teilnehmenden Frauen (modif. nach Vigl, M et al, 2010)^{35, 36}

Tab. 8: Hauptdiagnosen (in Gruppen)

Tab. 9: Angeborene Herzfehler der eingeschlossenen Patientinnen: Hauptdiagnose (modif. nach Vigl, M et al, 2010)^{35, 36}

Tab. 10: Behandlungsstatus der eingeschlossenen 535 Patienten (*missing data in n= 1) (modif. nach Vigl, M et al, 2010)^{35, 36}

Tab. 11: Korrelation zwischen Menarche und funktionellem Status, ACC-Klassifikation oder Zyanose

Tab. 12: Die Korrelation zwischen Cohabitararche und funktionalen Status, ACC-Klassifikation oder Zyanose

Tab. 13: Die Korrelation zwischen Symptomen während sexueller Aktivität und funktionalem Status, ACC-Klassifikation oder Zyanose

Tab. 14: Anzahl der Patientinnen (%) mit Menstruationsbeschwerden

Tab. 15: Anzahl der Patientinnen mit kardialen Beschwerden (%) während der Menstruation

Tab. 16: Verwendung von Verhütungsmitteln durch die Studienteilnehmerinnen

Tab. 17: Ungewollte Schwangerschaft trotz Verwendung einer Verhütungsmethode

Tab. 18: Einsatz kombinierter oraler Kontrazeptiva trotz Kontraindikationen oder relativen Kontraindikationen

Tab. 19: Derzeitige Verwendung von Verhütungsmitteln in der Gruppe der Hochrisiko-Patientinnen (Funktionsklasse III / IV, Zyanose, Eisenmenger-Syndrom)

Tab. 20: Informationsquellen, die Frauen nutzten, um Informationen über Sexualität, Verhütung oder Schwangerschaft zu erhalten (Mehrfachnennungen möglich)

Tab. 21 a: Informationsquellen, die Frauen verschiedener Altersgruppen (n = 362*) nutzten, um Informationen über Sexualität zu erhalten. Frauen, die keine der sechs Antwortmöglichkeiten kennzeichneten, wurden als „fehlend“ klassifiziert.

Tab. 21 b: Informationsquellen, die Frauen verschiedener Altersgruppen (n = 392*) nutzten, um Informationen über Kontrazeption zu erhalten. Frauen, die keine der sechs Antwortmöglichkeiten kennzeichneten, wurden als „fehlend“ klassifiziert.

Tab. 21 c: Informationsquellen, die Frauen verschiedener Altersgruppen (n = 371*) nutzten, um Informationen über Schwangerschaft und assoziierte Risiken zu erhalten. Frauen, die keine der sechs Antwortmöglichkeiten kennzeichneten, wurden als „fehlend“ klassifiziert.

Tab. 22: Informationsgrad auf einer Skala von 1 (sehr schlecht) bis 10 (sehr gut) hinsichtlich des Einsatzes von Verhütungsmitteln und über das Risiko einer Schwangerschaft in den verschiedenen Altersgruppen *

Tab. 23: Schwangerschaftsrisiko in Abhängigkeit vom zugrundeliegenden Herzfehler (mod. nach Siu et al ⁴⁹)

10. Abbildungsverzeichnis

Abb. 1: Geographische Verteilung von 48 spezialisierten und 23 nicht-spezialisierten Zentren für angeborene Herzfehler, die an der Euro Heart Survey teilnahmen (aus: Moons, Ph. et al.: Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe: results from the Euro Heart Survey ^{2}})

Abb. 2: Entwicklung der Mortalitätsrate für Patienten mit angeborenen Herzfehlern in Deutschland zwischen 1990 und 2008 (aus: E. Bruckenberger, Herzbericht 2009.)⁶

Abb. 3: Zeitliches Auftreten von Todesfällen bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern (aus: Khairy P: Changing Mortality in Congenital Heart Disease)⁷

Abb. 4: Entwicklungstendenzen der Zahl von Kindern und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern während der letzten und kommenden Dekaden (mod. nach: Webb, G.: Care of Adults with Congenital Heart Disease - A Challenge for the New Millennium, The Thoracic and cardiovascular surgeon, 2001) ⁴

Abb. 5: Altersmäßige Verteilung der an der Studie teilnehmenden Frauen (n = 536)

Abb. 6: Zuordnung von 516 Patientinnen zu Funktionsklassen (fehlende Daten in n = 20).

Abb. 7: Zuordnung der 536 Patienten zu einem Schweregrad (Gruppe 1: einfach, Gruppe 2: mittelschwer, Gruppe 3: schwer) in Abhängigkeit vom Typ des angeborenen Herzfehlers gemäß den Empfehlungen des American College of Cardiology

Abb. 8: Übersicht, ob und durch wen Information über Schwangerschaft und schwangerschaftsassozierte Risiken an die in die Studie eingeschlossenen Patientinnen gegeben wurden

Abb. 9: Übersicht, ob und durch wen Information über Kontrazeption, die an die in Studie eingeschlossenen Patientinnen gegeben wurden

11. Lebenslauf

Lebenslauf

Mathias Rudolf KAEMMERER

Geboren: 22.11.1982 in Hannover
Staatsangehörigkeit: deutsch und österreichisch
Wohnhaft: Forellenstr. 2, D-85567 Grafing, BRD

BERUF

Seit 08/2011 Assistenzarzt an der Klinik und Poliklinik für Herz- und Gefäßchirurgie, Universitäres Herzzentrum Hamburg (Prof. Dr. Dr. H. Reichenspurner)

STUDIUM

06/2011 Staatsexamen, Albert-Szent-Györgyi Universität, Szeged, Ungarn

02/2011 - 04/2011 Unterassistent: Universitätsklinik für Allgemeine Innere Medizin, Inselspital Bern, Schweiz (Prof. Dr. D. Aujesky)

11/2010 – 01/2011 Praktikum: Kinderklinik, Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen, Trier, Lehrkrankenhaus der Universität Mainz (Prof. Dr. W. Rauh)

10/2010 – 11/2010 Praktikum: Psychiatrische Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München (Prof. Dr. H.J. Möller)

09/2010 – 10/2010 Praktikum: Klinik für Neurologie, Klinikum Harlaching, Lehrkrankenhaus der Ludwig-Maximilian Universität München (Prof. Dr. R. Haberl)

08/2010 – 09/2010	Praktikum: Frauenklinik im Klinikum rechts der Isar der Technischen Universität München (Prof. Dr. M. Kiechle; Prof. Dr. K.T.M. Schneider)
06/2010 – 07/2010	Praktikum: Albert-Szent-Györgyi Universität, Dpt. Surgery (Prof. Dr. G. Lazar)
07/2009	Praktikum: UCLA, Los Angeles, Cardiac Surgery (Prof. Dr. Brian Reemtsen)
07/2007	Praktikum: Medizinische Poliklinik, Abt. Nephrologie, Ludwig Maximilian Universität München (Prof. Dr. Fischereder)
07/2006	Praktikum: Institut für Anaesthesiologie, Deutsches Herzzentrum München (Prof. Dr. P. Tassani), Klinik an der Technischen Universität München
ab 2004	Studium Humanmedizin Szeged, Albert-Szent-Györgyi Universität

ZIVILDIENTST / KRANKENPFLEGEDIENST

07/2005	Krankenpflegedienst: Institut für Anaesthesiologie, Deutsches Herzzentrum München
07-08/2004	Krankenpflegedienst: Orthopädische Klinik München-Harlaching, München (Prof. Dr. H.M. Mayer)
2003 – 2004	Diakonisches Werk Bayern, SchulCentrum Augustinum (Betreuung von Kindern mit Teilleistungsstörungen)

SCHULE

2003	Abitur, Gymnasium Grafing
1998 - 2003	Gymnasium Grafing, Bayern
1993 – 1997	Gymnasium Großburgwedel, Niedersachsen
1989-1993	Grundschule Bonn-Röttgen, Nordrhein-Westfalen

12. Erklärung zur Vorveröffentlichung der Ergebnisse der vorliegenden Dissertation:

Teile der vorliegenden Dissertation wurden auf nationalen und internationalen wissenschaftlichen Kongressen vorgestellt.

Zudem sind Auszüge der vorliegenden Dissertation veröffentlicht worden:

- Contraception in women with congenital heart disease. Vigl M, **Kaemmerer M**, Seifert-Klauss V, Niggemeyer E, Nagdyman N, Trigas V, Bauer U, Schneider KT, Berger F, Hess J, Kaemmerer H. Am J Cardiol. 2010 Nov 1;106(9):1317-21.
- Sexuality and subjective wellbeing in male patients with congenital heart disease. Vigl M, **Kaemmerer M**, Niggemeyer E, Nagdyman N, Vanadin Seifert-Klauss V, Trigas V, Bauer U, Schneider KTM, Berger F, Hess J, Kaemmerer H. Am J Cardiol. 2009 Jul;95(14):1179-83.

Weitere Teile der vorliegenden Dissertation sind zur Veröffentlichung eingereicht:

- Counseling Practice for Sexuality, Pregnancy and Contraception in Women with Congenital Heart Disease. **Kaemmerer M**, Vigl M, Seifert-Klauss V, Nagdyman N, Bauer U, Schneider KTM, Kaemmerer H. (submitted).

München, 18. Januar 2012

.....
Unterschrift

13. DANKSAGUNG

An dieser Stelle sage ich Herrn Prof. Dr. KTM Schneider, Leiter der Abteilung für Perinatalmedizin der Frauenklinik und Poliklinik im Klinikum rechts der Isar der Technischen Universität München herzlichen Dank für die Überlassung des Themas, die persönliche Betreuung, seine Ratschläge bei der Auswertung der Daten und für die kritische Durchsicht der Arbeit.

Herrn Prof. Dr. J. Hess, Direktor der Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München, und Herrn Prof. Dr. F. Berger, Direktor der Abteilung Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum Berlin, gilt mein Dank, für die Genehmigung, Patienten der beiden Kliniken in die Studie zu integrieren. Ohne ihr Entgegenkommen hätte die Studie nicht durchgeführt werden können.

Herrn Dr. med. M. Vigl, Kompetenznetz Angeborene Herzfehler, Berlin, (Geschäftsführerin: Fr. Dr. U. Bauer) danke ich ganz besonders für seine kompetente, engagierte und stets freundliche Hilfe bei der Erstellung der Arbeit. Insbesondere bei der statistischen Datenbearbeitung und der Befundinterpretation hat er einen wesentlichen Beitrag geleistet.

Den ärztlichen Mitarbeitern aller Institutionen, insbes. Frau PD Dr. N. Nagdymann, Deutsches Herzzentrum Berlin, sowie Frau PD Dr. V. Seifert-Klauss, Frauenklinik im Klinikum rechts der Isar der Technischen Universität München, danke ich für die Hilfe bei der Datenzusammenstellung und Befundinterpretation.

Allen beteiligten Schwester und Mitarbeitern der genannten Kliniken und Ambulanzen sowie dem Kompetenznetz Angeborene Herzfehler, Berlin, danke ich für ihre tatkräftige Unterstützung.