

TECHNISCHE UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler am Deutschen Herzzentrum
München

(Direktor: Univ.-Prof. Dr. J. Hess, Ph.D.)

Repräsentieren Änderungen der Leistungsfähigkeit auch Änderungen der Lebensqualität bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern?

Nina Ehlert

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. Priv.-Doz. Dr. A. Hager
2. Univ.-Prof. Dr. M. Halle

Die Dissertation wurde am 01.06.2011 bei der Technischen Universität München
eingereicht und durch die Fakultät für Medizin am 26.09.2012 angenommen.

Meinen Eltern

Erklärung

Hiermit versichere ich an Eides statt, die vorliegende Arbeit eigenhändig verfasst und außer den im Literaturverzeichnis vollständig und korrekt angegebenen Quellen keine weiteren Grundlagen oder Hilfsmittel verwendet zu haben.

München, den 17.05.2011

Nina Ehlert

Präsentationen

Ehlert N, Hess J, Hager A. Improvements of cardiopulmonary capacity are not associated with changes in quality of life in patients with congenital heart disease. 41. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie, Weimar, 3.-6. Oktober 2009; Clin Res Cardiol 2009; 98:596 (A) (Vortrag)

Ehlert N, Hess J, Hager A. Improvements of cardiopulmonary capacity are not associated with changes in quality of life in patients with congenital heart disease. ESC Congress 2009, Barcelona/ ES, 29.8.-2.9.2009; Eur Heart J 2009, 30 (Abstr. Suppl.)802-803 (A) (Poster)

Ehlert N, Hess J, Hager A. Modifications of cardiopulmonary capacity are not associated with changes in quality of life in patients with congenital heart disease. 43rd Annual Meeting of the Association for European Paediatric Cardiology, Venice Lido/IT, 21.-24.5.2008; Cardiology in the Young 2008; 18(Suppl 1):16-17 [A] (Vortrag)

Ehlert N, Hess J, Hager A. Modifications of cardiopulmonary capacity are not associated with changes in quality of life in patients with congenital heart disease. EuroPREvent 2008, Paris/F, 1.-3.5.2008; EurJ Cardiovasc Prev Rehabil 2008; 15(Suppl):S58 [A] (Poster)

Ehlert N, Hess J, Hager A. Änderungen der Leistungsfähigkeit sind bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern nicht mit Änderungen der Lebensqualität verknüpft. 74. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung, Mannheim/D, 27.- 29.3.2008; P1208 (Poster)

Publikationen:

Ehlert N, Hess J, Hager A. Modifications of cardiopulmonary capacity are not associated with changes in quality of life in patients with congenital heart disease, Congenit. Heart Dis. 2012; 7:448-454

Inhaltsverzeichnis

1	EINLEITUNG	7
2	THEORETISCHER HINTERGRUND	8
2.1	Lebensqualität	8
2.2	Leistungsfähigkeit und Leistungsphysiologie	13
2.3	Übersicht über angeborene Herzfehler	16
3	METHODEN	35
3.1	Patienten und Prozedere.....	35
3.2	Lebensqualität	36
3.3	Lungenfunktionsuntersuchung.....	38
3.4	Spiroergometrie.....	42
3.5	Statistik.....	53
4	ERGEBNISSE	55
5	DISKUSSION	59
6	ZUSAMMENFASSUNG	65
7	LITERATURVERZEICHNIS	66
8	DANKSAGUNG.....	72

Abkürzungsverzeichnis

AV-Block	Atrioventrikulärer Block
AV-Klappe	Atrioventrikuläre-Klappe
ASD	Atrialer Septumdefekt
CO ₂	Kohlenstoffdioxid
EKG	Elektrokardiogramm
FEV1	Einsekundenkapazität
HOCM	Hypertrophe Obstruktive Kardiomyopathie
HRQOL	health related quality of life
ICR	Interkostalraum
Max $\dot{V}O_2$	maximale O ₂ -Aufnahme (ml/kg Körpergewicht/min)
MS	Mitralstenose
O ₂	Sauerstoff
peak $\dot{V}O_2$	gemessene maximale O ₂ -Aufnahme (ml/kg Körpergewicht/min)
PDA	Persistierender Ductus Arteriosus
PFO	Persistierendes Foramen Ovale
RC	Respiratorischer Kompensationspunkt
RQ	Respiratorischer Quotient
VC	Vitalkapazität
VSD	Ventrikelspetumdefekt
WHO	World health organisation
WPW-Syndrom	Wolff-Parkinson-White-Syndrom

1 Einleitung

„Add life to your years- not just years to your life! “

Heutzutage sind Kinder, die mit einem Herzfehler geboren werden nicht mehr in derselben lebensbedrohlichen Lage wie noch vor fünfzig Jahren. Während 1940 20% der Patienten mit angeborenen Herzfehlern die ersten Jahre überlebt haben, sind es heute immerhin 85%. (Kaemmerer, 2005)

Neue postnatale Operationsmethoden sowie moderne Behandlungsmöglichkeiten auf Intensivstationen ermöglichen es mittlerweile den meisten Patienten das Erwachsenenalter zu erreichen.

Folglich ist es eines der führenden Ziele der behandelnden Ärzte nach der Geburt oder sogar bereits intrauterin einen möglichst physiologischen Zustand mit normalen Kreislaufverhältnissen herzustellen und aufrechtzuerhalten.

Damit soll den Kindern und späteren Erwachsenen ein weitgehend normales Leben möglich werden.

Seitdem das Behandlungsziel „alleiniges Überleben“ bei vielen angeborenen Herzfehlern erreicht ist, haben sich neue Schwerpunkte in der Forschung entwickelt. Folglich hat sich der Fokus vieler Studien in den letzten fünfzig Jahren verschoben. Nicht der Endpunkt Mortalität, sondern funktionelle Aspekte wie die Herzfunktion, der Herzrhythmus und die Leistungsfähigkeit sind von Interesse. (Hager, 2005)

Auch die Frage nach der Lebensqualität rückt immer mehr in den Mittelpunkt der Forschung. Die Möglichkeit der körperlichen Aktivität, in welchem Ausmaß auch immer, scheint oberflächlich betrachtet für viele Menschen ein Parameter für die Gesundheit zu sein.

In einer kürzlich veröffentlichten Studie wurde in einer Querschnittsstudie der Zusammenhang zwischen der Lebensqualität und Leistungsfähigkeit bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern untersucht. Es wurde nachgewiesen, dass es jedoch kaum einen Zusammenhang zwischen objektiv messbarer körperlicher

Funktionsfähigkeit und der subjektiv angegebenen Lebensqualität, die mit dem MOS SF-36 Fragebogen erhoben wurde, gibt. (Gratz, 2009)

Obwohl manche Patienten in der genannten Studie in ihrer Leistungsfähigkeit stark eingeschränkt waren, berichteten sie über eine einigermaßen gute subjektive Lebensqualität.

Es stellt sich nun die Frage und diese zu klären ist Ziel dieser Studie, ob im Verlauf betrachtet ein Anstieg oder ein Abfall der maximalen Sauerstoffaufnahme ($VO_2\text{max}$) und damit eine Veränderung der körperlichen Leistungsfähigkeit mit einer veränderten Lebensqualität korreliert.

2 Theoretischer Hintergrund

2.1 Lebensqualität

Was ist Lebensqualität?

Das Erfassen der Lebensqualität eines Menschen ist ein sehr komplexes Vorhaben. Was genau ist Lebensqualität und aus welchen Determinanten setzt sie sich zusammen?

Das alleinige Überleben von Patienten, durch neue Operationstechniken oder medikamentöse Behandlung sollte in der modernen Medizin mit den heutigen Möglichkeiten nicht das alleinige Ziel und Ende der Überlegungen der behandelnden Ärzte sein. Vielmehr wurde zum Beispiel die Lebensqualität der Patienten zum eigenständigen Behandlungsziel erklärt.

Seit Beginn der 1980er Jahre ist immer mehr das emotionale Erleben und psychische Befinden der Patienten von Interesse und wird systematisch erforscht.

Zu Beginn der Lebensqualitätsforschung stand das Erleben des Alltags im Mittelpunkt. Die körperlichen Einschränkungen sowie die emotionale Antwort auf sich ergebende Probleme, und die körperliche Leistungsfähigkeit mit der Möglichkeit der Selbstversorgung und täglicher Arbeit nachgehen zu können, waren zentrale Themen. (Kamphuis, 2002)

Das bewusste Auseinandersetzen mit der eigenen Lebenssituation ist eine entscheidende Voraussetzung für die Messung von subjektiven Parametern, wie zum Beispiel der Lebensqualität.

Die Frage stellt sich, was macht Lebensqualität aus?

Für eine wissenschaftliche Erhebung ist eine präzise Begriffsbestimmung notwendig. Es gibt viele Ansätze eine Definition zu finden. Dabei wird davon ausgegangen, dass trotz der subjektiven Unterschiede ein großer Teil des Begriffs von allen Menschen gleich verstanden wird, sonst würde man sich nicht auf eine einheitliche Festlegung einigen können.

Es gibt sechs große Richtungen, aus deren Sicht man die Qualität des Lebens untersuchen kann: soziologisch, psychologisch, ökonomisch, philosophisch, medizinisch und ethisch.

Diese sind verschiedene Sichtweisen mit unterschiedlichen Schwerpunkten und es darf nicht übersehen werden, dass bei jedem Individuum und bei jedem Forschungsschwerpunkt eine andere Gewichtung stattfindet.

Eine neuere Definition der WHO von 1993 lautet: "Lebensqualität ist die subjektive Wahrnehmung einer Person über ihre Stellung im Leben in Relation zur Kultur und den Wertsystemen, in denen sie lebt und in Bezug auf ihre Ziele, Erwartungen, Standards und Anliegen".

Es gilt die allgemeine wissenschaftliche Auffassung, dass es sich um ein multidimensionales Konstrukt handelt, das nicht direkt erfasst, sondern nur in seinen Teilbereichen abgebildet werden kann. (Bullinger, 1997)

Begriffsbestimmung

Der Begriff „Lebensqualität“ ist überraschend jung, so selbstverständlich wir ihn in unserem heutigen Sprachschatz auch benutzen.

Es fehlt die Basis eines historisch gewachsenen Begriffes.

„Qualita vitae“, die Qualität des Lebens geht aus den wirtschaftlichen Parametern Wohlfahrt und Wohlstand hervor. Nach der Industrialisierung zur letzten Jahrhundertwende war das erklärte Ziel der Allgemeinheit die Mehrung materieller Güter.

In den 1970er Jahren kam es zu einer aufkommenden Kritik am Wirtschaftssystem. Schlagworte wie „öffentliche Armut privater Reichtum“, „Mehr ist nicht besser“ und der Wunsch nach Individualität und Menschlichkeit wurden laut.

Das wirtschaftliche Wachstum wird ab da nur noch begrenzt als Indikator für Wohlfahrt und Wohlbefinden angesehen.

Eine der ersten Erwähnungen in der Medizin findet sich in einem Editorial der „Annals for Internal Medicine“ von Elkinton 1966, in dem darauf hingewiesen wird, dass der wissenschaftlichen Medizin ein Parameter zur Seite gestellt werden sollte, der psychosoziale Aspekte der Behandlung erfasst. (Elkinton, 1966)

Aus den 1960er Jahren gibt es mehrere Fallberichte, auf die in den 1970ern eine Diskussion über eine Operationalisierung und Einsatz in der Forschung folgt. In den 1980ern werden Instrumente und Methoden zur Erfassung der Lebensqualität entwickelt, und speziell in den USA wird systematisch geforscht.

Dabei ist es von Bedeutung sich klarzumachen, dass Lebensqualitätsforschung in der Medizin keine absoluten Werte liefert. Es werden eher Fortschritte im Therapieverlauf dokumentiert.

Lebensqualität als Grad des Wohlbefindens

Betrachtet man einzelne Aspekte wie zum Beispiel die körperliche Leistungsfähigkeit, psychologische und geistige Defizite und den Einfluss von sozioökonomischen Faktoren, so lassen sich jeweils objektive Testmethoden finden, um eine Vorstellung von der allgemeinen Lebensqualität des Menschen zu bekommen.

Befasst man sich mit der Frage was die Lebensqualität bestimmt, kommt man an den Punkt, sich zu überlegen, was sie einschränkt.

Dabei gibt es physische Komponenten wie zum Beispiel die körperliche Leistungsfähigkeit. Diese ist durch eine ungestörte Organfunktion, Mobilität, Kommunikationsfähigkeit und Abwesenheit von Schmerzen bedingt.

Es hat sich gezeigt, dass die körperliche und somit kardiale Leistung von der maximalen Sauerstoffaufnahme über die Lunge abhängt. Diese kann mittels Spiroergometrie ermittelt werden. (Hager, 2005)

Spezielle Testverfahren ermitteln den psychischen Zustand, der sich in Wohlbefinden, Zufriedenheit, Angst oder auch Angstfreiheit ausdrückt.

Als dritte Dimension wird die Anzahl und Güte sozialer Beziehungen betrachtet. Sozialkontakte, Ausübung sozialer Rollen, Arbeitssituation, familiäre Beziehungen,

finanzielle Lage und die Verwirklichung von Zielen üben entscheidenden Einfluss auf die Gesamtsituation eines Individuums aus.

Zusammengefasst: Was die Greifbarkeit und damit die Definition schwierig macht ist die multidimensionale Konstruktion, die nur in ihren Teilbereichen abgebildet werden kann.

Die inhaltliche Offenheit des Begriffes „Lebensqualität“ bedingt, dass man individuelle Akzentuierungen beachten muss. Es handelt sich schließlich um ein subjektiv geprägtes Konzept, das man mit objektiven Methoden messen möchte.

Es gibt objektive Aspekte, sogenannte objektivierbare Grundbedürfnisse und sind diese erfüllt, stellt sich Wohlbefinden ein. Demnach wäre die Lebensqualität die optimale Ausstattung mit Ressourcen. Dieser Bereich der Lebensqualitätsforschung wird hauptsächlich von den Sozialwissenschaften erarbeitet.

In der Medizin handelt es sich eher um subjektive Messgrößen. Im Wesentlichen wird versucht die altbekannte Frage des Arztes „Wie geht es ihnen?“ in eine wissenschaftliche Struktur zu bringen und anhand objektiver Messgrößen fassbar zu machen.

Die individuelle Wahrnehmung der Lebenssituation und die Bewertung von Gefühlsqualitäten, sogenannte immaterielle Werte, lassen sich durch Befragung ermitteln.

Wie kann man Lebensqualität messen?

Man unterscheidet prinzipiell die Fremdbeurteilung von der Selbstbeurteilung.

Die Selbstauskunft erfolgt mittels Fragebögen oder Interviews. Es liegt auf der Hand, dass eine subjektive Selbstauskunft vorzuziehen ist, da ein Außenstehender zu einer falschen Einschätzung kommen kann. Außerdem könnten zwei Beurteiler zu verschiedenen Ergebnissen kommen.

Falls der Patient nicht in der Lage ist seine subjektive Lebenssituation zu bewerten, muss man auf eine Fremdbeurteilung zurückgreifen. Bei der Erfassung der Lebensqualität ist zu beachten, dass es verschiedene Bereiche gibt, denen Untergruppen des Konstruktes „Lebensqualität“ zugeordnet werden.

Es gibt die allgemeine oder globale Lebensqualität, die Aussagen über die allgemeine Lebenssituation trifft. Dieser Ansatz geht davon aus, dass die

Lebensqualität nur in ihrer Ganzheit erfasst werden kann und kommt hauptsächlich in der soziologischen und psychologischen Grundlagenforschung zum Einsatz.

In der Medizin ist die gesundheitsbezogene Lebensqualität von Interesse.

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität oder „Health related quality of life“ (HRQOL) umfasst die subjektive Gesundheit von Befragten, ihre erlebte und geäußerte Befindlichkeit und Funktionsfähigkeit in psychischen, physischen, mentalen, sozialen und alltagsbezogenen Lebensbereichen. Es handelt sich um ein mehrdimensionales Merkmalsprofil, das eine Veränderungssensibilität bei gesundheitsrelevanten Ereignissen aufweist. Diese Merkmalsprofile werden in krankheitsunspezifische oder generische Lebensqualität und krankheitsspezifische Lebensqualität unterteilt.

Verwendet man Messinstrumente, die krankheitsunspezifisch sind, erreicht man eine bessere Vergleichbarkeit mit anderen Patientengruppen oder gesunden Populationen. Krankheitsspezifische Instrumente haben eine höhere Differenzierungsfähigkeit. Das heißt, möglichst nah am Erkrankungsbild sollen die therapiebedingten Veränderungen des Erlebens und Verhaltens von Patientengruppen erfasst werden.

Es wurden verschiedene Instrumente entwickelt, die ganz unterschiedliche Zielsetzungen verfolgen. Beispiele sind der Fragebogen der EORTC-Arbeitsgruppe im Bereich der Onkologie und andere aus dem Bereich der Epilepsie, des Asthma etc. (Anderson, 1993)

Ein weiteres Instrument sind visuelle Analogskalen. Diese erfassen einen einzelnen Bereich, wie zum Beispiel das Schmerzempfinden.

Die Beurteilung der körperlichen Leistungsfähigkeit im Alltag und Messung der Unabhängigkeit kann im Rahmen von Funktionsindizes, wie zum Beispiel dem Karnofsky-Index erfolgen.

Um das Konstrukt Lebensqualität aber in einem breiteren Spektrum darzustellen, wurden multidimensionale Fragebögen entwickelt.

Die Fragebögen werden im klinischen Alltag eingesetzt, um die Auswirkungen von Behandlungsmaßnahmen auf die Lebensqualität der Patienten zu erfassen. Sie finden Anwendung bei Patientengruppen mit somatischen sowie mit psychischen Erkrankungen. Durch objektive Messung entsteht eine Art dritte Instanz zwischen Arzt und Patient, die eventuell Therapieentscheidungen rechtfertigen kann.

Wie jedes Testverfahren muss auch der Fragebogen validiert sein.

Es gelten die gängigen Kriterien Reliabilität, Validität und Objektivität.

Die Validität (misst der Fragebogen auch tatsächlich das, was er vorgibt zu messen) ist im Fall der Erfassung der Lebensqualität kritisch zu hinterfragen, da der Fragebogen misst, was der jeweilige Wissenschaftler und Entwickler für die richtige Lebensqualität hält.

2.2 Leistungsfähigkeit und Leistungsphysiologie

Definition Leistungsfähigkeit

Die Leistungsfähigkeit ist ein Zustand, in dem ein Mensch in der Lage ist, eine bestimmte Art von Leistung zu erbringen.

Die Leistungsfähigkeit des Menschen lässt sich in verschiedene Belastungsformen einteilen. Man unterscheidet grob körperliche und geistige Belastung.

Psychische und intellektuelle Leistung, wie zum Beispiel das Lösen von Rechenaufgaben, unterscheiden sich eindeutig von körperlicher motorischer Leistung.

Körperliche Leistungsfähigkeit setzt sich zusammen aus Ausdauerleistung, Kraft, Schnelligkeit, Geschicklichkeit und Beweglichkeit.

Körperliche Ausdauer kann zum einen mit Belastungsuntersuchungen, sogenannten Feldtests oder Labortests erfasst werden. Zum anderen kann der Körper medikamentös belastet werden, indem er unterschiedlichen Substanzen oder der Kreislauf zusätzlichem Volumen ausgesetzt wird.

Die darauf folgende Reaktion wird gemessen und analysiert.

Psychische oder mentale Belastbarkeit wird mittels kognitiven Aufgaben oder psychologisch experimentellen Studien untersucht.

Körperliche Leistungsfähigkeit ist kein universell anwendbarer Begriff, denn es sind verschiedene Bereiche untergeordnet.

Die Messung der körperlichen Leistungsfähigkeit umfasst verschiedene Organsysteme: das Herz-Kreislaufsystem, die Lunge, Skelettmuskeln, das hämatopoetische System und neuropsychologische Einflussfaktoren.

Jedes für sich leistet seinen Beitrag, so dass der Körper im Gesamten den Anforderungen, die an ihn gestellt werden, gerecht wird.

Die menschliche Leistungsfähigkeit wird durch Faktoren wie Körperbau, Konstitution, Größe und Gewicht, Muskelkraft, Ausdauer, Trainingszustand von Herz, Kreislauf und Atmung sowie Stoffwechsel, Wasserhaushalt und Temperaturregelung bestimmt. Auch die psychische Situation und allgemeine aktuelle Lebenssituation spielen eine entscheidende Rolle.

Stress, Angst und Krankheiten können die Leistungsfähigkeit beeinträchtigen.

Eine ganze Reihe von Messmethoden stehen zur Verfügung um Fitness und körperliche Leistungsfähigkeit zu bestimmen. Das Untersuchungsspektrum variiert, je nach Fragestellung der Leistungsdiagnostik.

Eine Belastungsuntersuchung bei einem Sportler oder Leistungssportler wird mit einer anderen Indikation vorgenommen als bei einem Patienten.

Die Spiroergometrie erfasst den Unterpunkt „Ausdauer- Leistungsfähigkeit“ oder „aerobe Fitness“.

Das Ergebnis der kardiovaskulären Belastungsuntersuchung kann eine Aussage über die Diagnose, Prognose und Therapieentscheidung treffen. Außerdem kann objektiviert werden, wie stark die Krankheit die Leistungsfähigkeit beeinflusst, ob sich unter Belastung neue Symptome entwickeln, oder ob die aktuelle Therapie Erfolge erzielt.

Reaktionen des Herzkreislaufsystems unter Belastung

Damit der Körper unter Belastung Leistung erbringen kann, muss die Versorgung der arbeitenden Muskulatur mit Sauerstoff und Nährstoffen gewährleistet sein. Unter Belastung steigt der Sauerstoffbedarf der arbeitenden Muskulatur.

Damit der Muskel ausreichend versorgt wird, steigt der Stoffwechsel zur Energiebereitstellung um ein Vielfaches seines Ruhewertes an. Über die Lunge wird vermehrt Sauerstoff aufgenommen und die Durchblutung der Muskulatur nimmt zu.

Eine Gefäßweitstellung führt nur dann zu einer Durchblutungszunahme der Muskulatur, wenn das Herz eine erhöhte Blutmenge pro Zeiteinheit auswirft, so dass folglich der erhöhte Bedarf der Peripherie an Sauerstoff gedeckt wird.

Eine Erhöhung des Herzminutenvolumens erfolgt hauptsächlich über Herzfrequenzsteigerung und zum kleineren Teil durch Zunahme des Schlagvolumens.

Das autonome Nervensystem regelt die Zu- und Abnahme der Herzfrequenz. Es lässt sich ein herzfördernder, der Sympathikus und ein herzhemmender Teil, der Parasympathikus unterscheiden. Die parasympathischen Nervenfasern werden hauptsächlich über den Nervus vagus geleitet. Es wird Acetylcholin als Neurotransmitter freigesetzt, das an cholinergen Rezeptoren an der Herzmuskulatur wirkt. Ist in der Startphase körperlicher Arbeit eine schnelle Herzfrequenzsteigerung notwendig, so kann dies am schnellsten über eine Abnahme des Parasympathikotonus effektiv erfolgen.

Der Sympathikus steigert die Herzfrequenz durch Erhöhung der Spontanentladungsrate im Sinusknoten und indem er die Erregungsleitung im Atrioventrikularknoten beschleunigt. Es werden Noradrenalin und Adrenalin als chemische Überträgerstoffe ausgeschüttet, die an adrenergen Rezeptoren wirken. Unter maximaler körperlicher Belastung ist eine Verdreifachung der Herzfrequenz möglich. Ab einer bestimmten, individuellen Belastungsstufe muss zusätzlich zur aeroben Energiegewinnung auch der anaerobe Stoffwechsel aktiviert werden. Anfallendes Laktat wird zunächst abgepuffert. Zur Aufrechterhaltung des pH-Wertes muss aber immer mehr CO_2 abgeatmet werden und die alveoläre Ventilation wird erhöht. Diesen Punkt nennt man anaerobe oder ventilatorische Schwelle.

Weitere Belastung führt zu einem Anstieg des Laktats und damit Absinken des pH-Wertes bis die maximale Sauerstoffaufnahme erreicht wird.

Es wurde gezeigt, dass die maximale Sauerstoffaufnahme (VO_2max) ein geeigneter Parameter zur Erfassung der globalen kardiopulmonalen Funktion und damit der Bestimmung der körperlichen Leistungsfähigkeit ist. (Gibbons, 2002)

2.3 Übersicht über angeborene Herzfehler

Angeborene Herzfehler gehören zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen des Menschen. Es wird ungefähr jedes hundertste Kind mit einem Herzfehler geboren. (Kaemmerer, 2005)

Um eine Übersicht über die vielen anatomisch und morphologisch unterschiedlichen Herzfehler zu erhalten, folgt eine Einteilung der wichtigsten angeborenen Herzfehler nach hämodynamischen Gesichtspunkten. (Schumacher, 2007)

Das Spektrum der untersuchten Patienten in dieser Studie umfasst den gesamten Bereich der angeborenen Vitien.

<p>I. Obstruktionen im Bereich des linken Herzens (Linksobstruktionen)</p> <ul style="list-style-type: none"> a. Mitralklappenstenosen (valvulär, sub- und supra-valvulär) b. Aortenisthmusstenosen im Kindesalter (einschließlich Kritische Aortenisthmusstenose im Säuglingsalter) c. Unterbrochener Aortenbogen d. Aortenklappenstenose e. Hypoplastisches Linksherzsyndrom f. Supra-valvuläre Aortenstenose (William-Beuren-Syndrom) g. Sub-valvuläre Aortenstenose h. Hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie
<p>II. Obstruktionen im Bereich des rechten Herzens (Rechtsostruktionen)</p> <ul style="list-style-type: none"> a. Ebstein- Anomalie b. Trikuspidalatresie c. Pulmonalklappenstenose d. Kritische Pulmonalklappenstenose und Pulmonalklappenatresie mit intaktem Ventrikelseptum e. Fallot'sche Tetralogie f. Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt
<p>III. Septale Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen</p> <ul style="list-style-type: none"> a. Vorhofseptumdefekt und partielle Lungenvenenfehlkonnektion b. Totale Lungenvenenfehlkonnektion c. Partieller und kompletter atrioventrikulärer Septumdefekt d. Ventrikelseptumdefekt e. Persistierender Ductus arteriosus f. Aortopulmonaler Septumdefekt - Truncus arteriosus communis
<p>IV. Ursprungsanomalien der großen Arterien</p> <ul style="list-style-type: none"> a. Komplette Transposition der großen Arterien b. Angeborene korrigierte Transposition der großen Arterien c. Anatomisch korrigierte Malposition der großen Arterien d. „Double outlet right ventricle“ e. „Double outlet left ventricle“ f. Singulärer Ventrikel/ Univentrikuläres Herz

Zu I. Obstruktionen im Bereich des linken Herzens

Kongenitale Mitralstenose (MS) und Mitralinsuffizienz

Definition:

Es handelt sich um Einflussbehinderungen von Blut aus den Lungenvenen in den linken Ventrikel.

Epidemiologie:

Bei 1% der Patienten mit angeborenen Herzfehlern findet sich eine kongenitale MS. Häufiger ist dies ein erworbener Herzfehler oder tritt in Kombination mit anderen Vitiern auf. Zum Beispiel als Folge des rheumatischen Fiebers, einer bakteriellen Endokarditis oder im Lauf eines Karzinoid-Syndroms, Systemischen Lupus erythematoses oder anderer rheumatischer Erkrankungen.

Einteilung:

Man unterscheidet supra- valvuläre, valvuläre oder subvalvuläre Stenosen.

Manifestationsalter:

Je nach Lokalisation und Schwere der Einflusstraktobstruktion sind Symptome schon im Säuglingsalter möglich.

Klinik:

Leitsymptome sind Dyspnoe und rezidivierende pulmonale Infekte.

Kinder werden durch Husten, nächtlichen Hustenattacken und anfallsartiger Atemnot (Asthma cardiale) auffällig. Als Folge der Drucksteigerung im linken Vorhof kann es zu Vorhofflimmern mit absoluter Arrhythmie und Thrombenbildung kommen. Zeichen der Lungenstauung oder pulmonalen Hypertonie sind Atemschwierigkeiten und Hämoptoe mit Herzfehlerzellen im Sputum. Weitere Folgeerscheinungen sind Rechtsherzinsuffizienz mit Venenstauung, Stauungsleber und Ödemen. Das Herzzeitvolumen sinkt und es kommt zu Leistungsminderung und peripherer Zyanose („Facies mitralis“)

Diagnostik:

Es ist ein paukender erster Herzton, ein Mitralöffnungston sowie ein rumpelndes Diastolikum über der Herzspitze zu hören. Echokardiographisch fallen je nach Veränderung ein vergrößerter linker Vorhof, pathologische Klappensegel, Veränderungen am Klappenaufhängeapparat oder des Papillarmuskels auf.

Therapie:

Konservative Therapiemöglichkeiten bei Herzinsuffizienz umfassen den Einsatz von Diuretika und Digitalis bei gleichzeitigem Vorhofflimmern. Darüberhinaus stehen interventionelle und chirurgische Therapiemöglichkeiten zur Verfügung.

Zur **Mitralinsuffizienz** kommt es meist im Verlauf durch eine fortschreitende Dilatation von Vorhof und Ventrikel. Angeboren ist sie sehr selten.

Aortenstenose

Definition:

Es handelt sich um eine Obstruktion des Ausflusstraktes des linken Ventrikels. Dadurch kommt es zu einem Strömungshindernis von der linken Herzkammer in den Körperkreislauf.

Epidemiologie:

Mit 5% ein häufiger angeborener Herzfehler. Es ist die gefährlichste Herzklappenerkrankung, weil es zu plötzlichem Herztod führen kann.

Einteilung:

subvalvulär (membranös, fibromukulär, HOCM)

valvulär- angeboren (bikuspidale Klappe) oder erworben (rheumatisch, degenerativ, atherosklerotisch)

supravalvulär

Klinik:

Bis zum Schulalter treten meist keine Beschwerden auf. Das Herzgeräusch als Zufallsbefund ist oft das einzige Zeichen.

Die konzentrische Myokardhypertrophie des linken Ventrikels und poststenotische Dilatation der Aorta ascendens führen zu Koronarinsuffizienz und Myokardischämie bei Belastung. Zunehmende Belastungsdyspnoe, leichte Ermüdbarkeit, Angina pectoris, Schwindel und synkopale Anfälle sind die ersten Symptome. Synkopen treten ab einem Druckgradienten von $>70\text{mmHg}$ auf.

Diagnostik:

Über dem 2.ICR rechts ist ein systolisches Schwirren zu hören, das in die Karotiden fortgeleitet wird.

Im EKG sind Zeichen einer linksventrikulären Hypertrophie zu sehen. Repolarisationsstörungen in Form von ST-Streckensenkungen und Veränderungen der T-Welle weisen auf eine Ischämie hin.

Ein Hinweis auf eine höhergradige Aortenstenose ist im Belastungs-EKG zu sehen, wenn der Blutdruckanstieg unter Belastung weniger als 35mmHg beträgt.

Therapie:

Asymptomatische Patienten sollten körperlich aktiv bleiben.

Körperliche Schonung sowie Verbot von Schul,- und Leistungssport bei symptomatischen Patienten, bzw. bei einem Gradienten von >30mmHg.

Ab einem Gradienten von >50mmHg besteht die Indikation zur operativen oder katheterinterventionellen Therapie.

Als gefährliche Variante ist die **Kritische Aortenklappenstenose des Säuglings** zu erwähnen. Aufgrund einer sehr frühen Entwicklungsstörung des linksventrikulären Myokards kommt es bereits in den ersten sechs Lebenswochen bei Ductusverschluss zu zunehmender kardialer Dekompensation und präfinal zu einem Lungenödem. Die Kinder sind tachypnoeisch mit Frequenzen über 140/ min, trinken schlecht, haben ein blassgraues Hautkolorit und kalte Extremitäten.

Kinder die mit einem **Hypoplastischen Linksherzsyndrom** geboren werden überleben die ersten Lebenstage nur, wenn eine ausreichend große interatriale Verbindung, und ein weit offenstehender PDA besteht. Das Fehlen einer Klappenanlage, bzw. der komplette Verschluss der Aortenklappe führt zu einem schwerwiegenden Krankheitsbild, das ohne Notfalltherapie mit Prostaglandin E1 und darauffolgender Notfalloperation nach Norwood schnell zum Tod führt.

Bei restriktivem PFO besteht die Möglichkeit der Ballonatrioseptostomie nach Rashkind.

Alternativ kann eine Herztransplantation im Neugeborenenalter erwogen werden.

Zum Formenkreis der **obstruktiven Kardiomyopathien** zählen genetisch fixierte Fehlbildungen des interventrikulären Septums und der linksventrikulären Muskulatur.

Klinisch ist das Ausmaß der begleitenden Mitralinsuffizienz von Bedeutung.

Die hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie ist selten mit anderen kardiovaskulären Fehlbildungen assoziiert, 25% der Kinder haben ein Noonan-Syndrom.

Die **supravalvuläre Aortenstenose** kommt grob eingeteilt in zwei Formen vor, der lokalisierten Einengung der Aorta ascendens und der tubulären Form. Die Klinik richtet sich nach dem Ausmaß der Aortenstenose sowie weiteren Gefäßstenosen und Hypoplasien und den Folgen der Koronarsklerose. In Verbindung mit weiteren spezifischen Fehlbildungen tritt die supravalvuläre Aortenstenose sporadisch und familiär auf und wird als **William-Beuren-Syndrom** bezeichnet.

Isolierte Aortenisthmusstenose

Definition:

Es handelt sich um eine Einengung der Aorta zwischen dem Abgang der linken Arteria subclavia und dem Übergang in die Aorta descendens.

Epidemiologie:

Diese Gefäßfehlbildung macht etwa 5-8% aller angeborenen Herzfehler aus und kommt einzeln oder in Verbindung mit anderen Fehlbildungen vor. In 20% ist sie mit dem Ullrich-Turner-Syndrom assoziiert.

Einteilung:

Früher hat man die präduktale oder infantile Form von der postduktalen Stenose unterschieden, die im Kindes oder Jugendalter hämodynamisch relevant wird. In beiden Fällen handelt es sich um Gewebe des Ductus arteriosus Botalli, das die Aortenwand umgibt und postnatal durch Schrumpfung eine Stenose verursacht.

Klinik:

Die kritische Aortenisthmusstenose wird bald nach der Geburt symptomatisch und kann lebensbedrohlich für das Neugeborene werden. Der rechte Ventrikel muss über die Pulmonalarterie und den Ductus Botalli die untere Körperhälfte mit Blut versorgen. Wenn sich postnatal der Ductus verschließt, wird die untere Körperhälfte stark vermindert perfundiert und es kommt zu akuter Nachlaststeigerung und akuter linksventrikulärer Dekompensation.

Der arterielle Hypertonus an den oberen Extremitäten und Hypotonus an den unteren ist kennzeichnend für die weniger ausgeprägten Formen. Die untere Körperhälfte wird über Kollateralgefäße versorgt, die in die Aorta descendens münden. Diese können so gut ausgebildet sein, dass die Patienten erst im Erwachsenenalter symptomatisch werden. Die körperliche Entwicklung im Kindesalter ist meist unbeeinträchtigt.

Diagnostik:

Man hört ein Systolikum mit Punctum maximum zwischen den Schulterblättern am Rücken. Die Stenose lässt sich echokardiographisch darstellen. Rippenusuren sind ab dem 8. Lebensjahr auf dem Röntgenbild zu sehen.

Therapie:

Im Neugeborenenalter wird Prostaglandin E1 gegeben, um die abdominelle Blutversorgung zu verbessern. Die Operation sollte so bald wie möglich erfolgen.

Die Resektion des Ductusgewebes sollte bei der adulten Form möglichst frühzeitig erfolgen um einer persistierenden arteriellen Hypertonie vorzubeugen.

Das seltene Krankheitsbild des **unterbrochenen Aortenbogens** entspricht im Wesentlichen einer kritischen Aortenisthmusstenos mit Ventrikelseptumdefekt und PDA. Prostaglandingabe und eventuell Stenting des Ductus überbrücken die Zeit bis zur notwendigen Operation.

Zu II. Obstruktionen im Bereich des rechten Herzens

Ebstein´sche Anomalie

Definition:

Bei diesem Herzfehler ist die Trikuspidalklappe fehlgebildet und ist von der Klappenebene in den rechten Ventrikel verschoben. In der Regel besteht zusätzlich eine Verbindung zwischen den Vorhöfen in Form eines persistierenden Foramen ovale oder eines Vorhofseptumdefekts vom Secundumtyp.

Einteilung:

Das Spektrum reicht von leichten bis extremen Verlagerungen der Klappen und auch die Morphologie der Klappe weist eine große Varianz auf. Ein Großteil der Patienten

hat weitere kardiovaskuläre Fehlbildungen und viele neigen zu Herzrhythmusstörungen (WPW-Syndrom)

Klinik:

Sie ist abhängig vom Grad der Trikuspidalklappenfehlbildung. Durch eine Insuffizienz der Klappe kommt es zu Rechtsherzbelastung und folglich Rechtsherzinsuffizienz. Die Lunge wird vermindert durchblutet und wenn das Blut zusätzlich über eine Vorhofverbindung vermischt wird kommt es zu Zyanose und Dyspnoe. Die Patienten haben glühend rote Wangen teils mit Teleangiektasien und gestauten Halsvenen.

Diagnose:

Man hört einen Dreier,- oder Viererrhythmus bzw. Galopprrhythmus.

Ein Herzgeräusch kann bei leichten und schweren Formen fehlen. Sonst hört man ein Systolikum über dem 3.-4. ICR links parasternal.

Im Röntgen einen vergrößerten Herzschatten in „Bocksbeutelform“. Im Echo sieht man die apikal verlagerte Klappe und kann die Insuffizienz der Klappe mittels Doppler quantifizieren.

Therapie:

Konservativ wird die Rechtsherzinsuffizienz mit Diuretika und die Herzrhythmusstörungen gegebenenfalls mit Antiarrhythmika behandelt.

Übermäßige Anstrengungen sollten vermieden werden.

Ist eine Operation unausweichlich, kann die Klappe rekonstruiert oder ersetzt werden.

Trikuspidalatresie

Definition:

Es fehlt eine Verbindung zwischen rechtem Vorhof und rechter Kammer. Die Trikuspidalklappe ist durch fibromuskuläres Gewebe ersetzt.

Einteilung:

Das venöse Blut aus dem Körperkreislauf gelangt über eine interatriale Verbindung-entweder über ein PFO oder einen ASD in den linken Ventrikel. Nur wenn eine solche Verbindung besteht sind die Patienten lebensfähig. Von dort gibt es verschiedene Möglichkeiten: 70% der Patienten haben einen normalen Ursprung der großen Arterien und werden dem Typ 1 zugeordnet. Bei Pulmonalstenose oder

Atresie kommt es zur Lungenminderdurchblutung. Ist die Pulmonalklappe normal angelegt fließt viel Blut durch die Lungen.

Patienten mit Typ 2 haben zusätzlich eine Transposition der großen Arterien. Auch hier kommt es auf die Anlage der Pulmonalklappe an, ob die Lunge vermehrt oder vermindert durchblutet wird.

Klinik:

Sie wird vom Ausmaß der Lungendurchblutung bestimmt. In den ersten Lebenswochen sind zunehmende Zyanose und hypoxämische Anfälle Hinweise auf eine verminderte Lungendurchblutung.

Zeichen der Herzinsuffizienz, wie Trinkschwäche, Schwitzen, Infekte und Gedeihstörung deuten auf eine vermehrte Lungendurchblutung hin.

Diagnose:

Herzgeräusche sind eher uncharakteristisch. Im Echo sieht man deutlich das Fehlen der atrioventrikulären Verbindung. Außerdem kann der Ventrikelseptumdefekt quantifiziert werden.

Therapie:

Der Ductus wird mit Prostaglandin E1 offen gehalten und bei pulmonaler Minderdurchblutung wird ein systemikopulmonaler Shunt angelegt. Prostaglandin E2 wirkt genauso gut und kostet deutlich weniger.

Die endgültige palliative Operation erfolgt mittels Fontan-Prozedur oder als Totale cavopulmonale Anastomose.

Pulmonalstenosen

Definition:

Es gibt verschiedene Formen der Obstruktion im rechtsventrikulären Ausflusstrakt: bei der valvulären Stenose ist die Klappe selbst betroffen; die subvalvuläre Stenose kann entweder infundibulär oder subinfundibulär gelegen sein; die supralvalvuläre Stenose ist eine fibröse Membran oberhalb des Sinus Valsalvae. Außerdem gibt es periphere Stenosen einzelner oder mehrerer Pulmonalarterien.

Epidemiologie:

Die Pulmonalklappenstenose ist mit 10% ein häufiger angeborener Herzfehler.

Klinik:

Zu Symptomen wie zunehmender Belastungsdyspnoe, Ermüdbarkeit und peripherer Zyanose kommt es nur bei höherem Stenosegrad.

Je größer der Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene ist, desto früher beginnen die Symptome. Kinder mit „kritischer“ Klappenstenose sind bereits im Säuglingsalter beeinträchtigt, da die Lungendurchblutung vom offenen Ductus arteriosus abhängig ist.

Diagnostik:

Es gibt sichtbare Pulsationen über dem rechtem Ventrikel (4. ICR links) und im Epigastrium.

Es ist ein leiser 1. Herzton und ein frühsystolischer ejection click, außerdem ein systolisches Schwirren über dem 2.-3. ICR links zu hören. (Ausnahme: leichtgradig und schwerstgradig bei Rechtsdekompensation). Die Art des Herzgeräusches ist ein Parameter zur Beurteilung des Schweregrades, da sich das systolische Austreibungsgeräusch mit zunehmender Stenose ändert.

Das EKG kann bei leichter Stenose normal sein. Bei höherer Einengung sieht man einen Rechtslagetyp, P-dextrocardiale und rechtsventrikuläre Hypertrophie.

Therapie:

Bei isolierter Klappenstenose wird eine perkutane Ballonvalvuloplastie, bei zentraler oder peripherer Stenose eine Ballonangioplastie gegebenenfalls mit Stentimplantation gemacht.

Operative Sanierung der Fehlbildung ist ebenfalls möglich.

Deutliche zentrale Zyanose bereits wenige Stunden nach der Geburt und Neigung zu hypoxischen Krisen weisen auf eine **Kritische Pulmonalklappenstenose** oder **Pulmonalklappenatresie mit intaktem Ventrikelseptum** hin. Die Kinder sind nur überlebensfähig, wenn die Pulmonalgefäße über einen PDA, ein ASD oder ein PFO versorgt werden.

Fallot'sche Tetralogie

Definition:

Das Infundibulumseptum ist nach rechts-anterior verlagert. Daraus resultiert eine Obstruktion im rechtsventrikulären Ausflusstrakt (Pulmonalstenose),

rechtsventrikuläre Hypertrophie, ein großer Ventrikelseptumdefekt und eine über dem Ventrikelseptum reitende Aorta.

Epidemiologie:

Mit 14% ein sehr häufiger angeborener Herzfehler und mit 65% der häufigste zyanotische Herzfehler. Der Herzfehler ist mit dem 22q11 Mikrodeletionssyndrom assoziiert.

Klinik:

Die Schwere des Krankheitsbildes ist abhängig von der rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion und der Hypoplasie der zentralen Pulmonalarterien.

Je mehr Druck für die Lungendurchblutung aufgewendet werden muss, desto leichter fließt ungesättigtes Blut über den VSD in den Systemkreislauf und desto schwerer ist die Zyanose.

Es können hypoxämische Anfälle auftreten. Die Kinder sind blass-zyanotisch, atmen hyperaktiv und neigen dazu in Hock,- oder Krabbelstellung zu sein, in der eine verbesserte Lungendurchblutung durch Widerstandserhöhung im großen Kreislauf eintritt. Nach länger bestehender Zyanose können die Kinder im Schulalter bereits Trommelschlegelfinger mit Uhrglasnägeln, Gingivahyperplasie, vermehrte Gefäßinjektion der Schleimhäute sowie gestaute Netzhautvenen haben.

Die chronische Zyanose führt zu Polyglobulie mit Anstieg des Hämatokrit und der Blutviskosität.

Diagnostik:

Es ist ein Systolikum über dem 3./4. ICR links zu hören.

Das Röntgenbild zeigt einen typisch konfigurierten Herzschatten („coeur en sabot“) mit angehobener Herzspitze.

Therapie:

Es sollte so bald wie möglich eine korrigierende Operation vorgenommen werden. Meist ist bei ausgeprägter Hypoplasie der Pulmonalarterie ein zweizeitiges Vorgehen notwendig. Zuerst sollte die Lungendurchblutung verbessert werden und dann kann der Herzfehler definitiv korrigiert werden.

Hypoxämische Anfälle werden mit Sauerstoff, Morphin und Flüssigkeitsboli behandelt.

Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt

Definition:

Die Pulmonalklappe ist komplett verschlossen. Die Versorgung der Lunge erfolgt entweder über einen PDA oder systemikopulmonale Kollateralarterien.

Klinik:

Der Grad der Zyanose ist abhängig von der Lungendurchblutung. In der Regel fallen bereits Säuglinge durch eine zentrale Zyanose und Dyspnoe auf.

Diagnostik:

Es ist ein leises Systolikum, aber kein systolisches Austreibungsgeräusch zu hören. Über den Lungen kann man systolisch-diastolische Kollateralgeräusche hören.

Therapie:

Der Ductus wird beim Neugeborenen mit Prostaglandin E offen gehalten. Operativ-palliativ wird bei verminderter Lungendurchblutung eine systemikopulmonale Shuntoperation (modifizierter Blalock-Taussig-Shunt) vorgenommen. Eine korrigierende Operation, bei der die Pulmonalarterien an den rechten Ventrikel angeschlossen werden und der Ventrikelseptumdefekt verschlossen wird ist häufig möglich.

Zu III. Septale Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen

Vorhofseptumdefekte und partielle Lungenvenenfehlkonnektion

Definition:

Es besteht eine Verbindung über das Vorhofseptum zwischen linkem und rechtem Vorhof. Je nach Lage unterscheidet man einen Ostium-secundum-Defekt (ASD II), ein Persistierendes Foramen ovale (PFO), Ostium-Primum-Defekt. (ASD I), einen Koronarsinusdefekt, Sinus-Venosus-Defekt und eine interatriale Kommunikation durch die Koronarsinus-Mündung. Häufig ist dieser Herzfehler mit anderen Fehlbildungen wie einer partiellen Lungenvenenfehlmündung, Pulmonalstenosen, Ventrikelseptumdefekt oder Offener Ductus arteriosus kombiniert.

Klinik:

Die Klinik ist abhängig von der Größe des Defektes und der Compliance der Ventrikel. Durch den Links-Rechts-Shunt besteht eine Rechtsvolumenbelastung.

Bei sehr großem Shunt kommt es bereits im Säuglingsalter zu Herzinsuffizienz. Kinder sind in ihrer Leistungsfähigkeit eingeschränkt, eher schwächlich, blass, haben eine periphere Zyanose und sind infektfällig.

Oft bleiben die Patienten bis in die 6. Lebensdekade asymptomatisch

Diagnostik:

Es fällt eine fixierte, atemunabhängige Spaltung des zweiten Herztones auf, außerdem ein mittellautes Systolikum, das einer Pulmonalklappenstenose zuzuordnen ist.

Typisches Röntgenzeichen für einen Herzfehler mit Links-Rechts-Shunt ist die verstärkte Lungenperfusion mit prominentem Pulmonalisbogen und verstärkter Lungengefäßzeichnung. Im Echo können die verschiedenen Defekte gut dargestellt werden.

Therapie:

Um irreversible Schäden wie eine pulmonale Hypertonie oder einen chronischen Volumenschaden zu verhindern, sollte der ASD entweder interventionell mit einem Schirmchen verschlossen oder chirurgisch vernäht werden.

Die Voraussetzung für das Überleben mit einer **totalen Lungenvenenfehlkonnektion**, bei der alle Lungenvenen in den rechten Vorhof drainieren, ist eine interatriale Verbindung in Form eines PFO oder eines ASD. Die vier Lungenvenen haben keinen Anschluss an den linken Vorhof und konfluieren in einem Pulmonalvenensinus. Es gibt vier Formen: suprakardial, kardial, infrakardial und gemischt. Die Patienten werden bereits im ersten Lebensmonat auffällig mit dem Bild einer Pneumonie, Sepsis oder Herzinsuffizienz. Ohne Operation erreichen die meisten Kinder nicht das erste Lebensjahr. Durch eine Operation können normale hämodynamische Verhältnisse hergestellt werden.

Besteht eine Verbindung auf Vorhof und auf Kammerebene, das heißt ein ASD I, ein VSD und eine AV-Klappenanomalie, nennt man dies **Atrioventrikulärer Septumdefekt**.

Die Kinder sind in ihrer Entwicklung verzögert, herzinsuffizient und fallen durch häufige bronchopulmonale Infekte auf. In 40% ist diese Fehlbildung mit einer

Trisomie 21 assoziiert. Ein deutlicher Herz buckel und im Röntgenbild ein allseits vergrößertes Herz sind hinweisende Zeichen. Die Kinder sollten schon in den ersten sechs Lebensmonaten operiert werden um einer pulmonalen Hypertonie vorzubeugen.

Ventrikelseptumdefekt

Definition:

Es bestehen eine oder mehrere Verbindungen zwischen den Ventrikeln.

Epidemiologie:

Mit 30% ist es der häufigste angeborene Herzfehler. Ein Drittel verschließt sich spontan innerhalb der ersten Lebensjahre und jeweils die Hälfte kommt isoliert oder in Kombination mit anderen Fehlbildungen vor.

Einteilung:

Je nach Lokalisation in den vier Anteilen des Septums unterscheidet man den membranösen, muskulären oder infundibulären Typ. Außerdem kommt der VSD im Rahmen eines Atrioventrikuläreseptumdefektes vor.

Kleine bis mittelgroße Defekte sind drucktrennend, wobei bei großen Defekten ein Druckangleich stattfindet.

Klinik:

Patienten mit kleinem VSD sind in der Regel asymptomatisch. Je größer der VSD wird, desto mehr Einschränkungen in der Leistungsfähigkeit treten auf. Bei großen Defekten zeigen sich Zeichen der Herzinsuffizienz bereits im 2.-3. Lebensmonat, die Patienten haben häufig einen deutlichen Herz buckel und es kann zur Shunt-Umkehr und folglich zu einer fixierten pulmonalen Hypertonie, der Eisenmenger Reaktion kommen.

Diagnostik:

Bei kleinem VSD ist das lauteste Geräusch zu hören. Es nimmt mit Zunahme der Größe des Defektes ab. Es ist ein lautes Systolikum über dem 3.-4. ICR links und wird auch als Pressstrahlgeräusch oder „Viel Lärm um Nichts“ bezeichnet.

Typisch ist der gespaltene zweite Herzton.

Bei größerem Defekt sieht man im Röntgen ein prominentes Pulmonalissegment und Kardiomegalie. Typisch für eine Eisenmenger Reaktion ist der Kalibersprung der Pulmonalarterien vom Hilus in Richtung Peripherie.

Mit Hilfe der Echokardiographie lässt sich die Größe und Lokalisation des Defektes darstellen.

Therapie:

Unter 25% Shuntvolumen besteht in der Regel kein Bedarf zur operativen Therapie. Mittelgroße Defekte sollten im Vorschulalter mit Direktnaht oder durch Einnähen eines Patches verschlossen werden, große Defekte müssen bis zum 6. Lebensmonat operiert werden um eine pulmonale Hypertonie zu vermeiden.

Persistierender Ductus arteriosus Botalli

Definition:

Die in der Fetalzeit notwendige Verbindung zwischen Pulmonalarterie und Aorta bleibt nach der Geburt länger als drei Monate unverschlossen.

Epidemiologie:

Der offene Ductus macht etwa 10% der angeborenen Herzfehler aus. Er ist häufig mit anderen Anomalien assoziiert und teilweise ein kompensatorischer und überlebensnotwendiger Bestandteil komplexer Fehlbildungen.

Klinik:

Patienten mit kleinem Shuntvolumen sind beschwerdefrei. Bei größerem PDA kommt es zu Leistungsschwäche, Belastungsdyspnoe und Palpitationen.

Bei großem Links-Rechts-Shunt besteht eine große Blutdruckamplitude mit niedrigem diastolischen Druck (Pulsus celer et altus).

Diagnostik:

Man hört ein kontinuierliches, spindelförmiges systolisch-diastolisches Maschinengeräusch über dem 2.ICR links.

Doppler-, und Farbdopplersonographisch lässt sich der systolisch-diastolische Einstrom aus dem distalen Aortenbogenbereich in den Pulmonalarterienstamm nachweisen. Auf dem Röntgenbild ist die Kardiomegalie und ein prominentes pulmonales Segment und eine verstärkte Lungengefäßzeichnung auffällig. Auch hier

sieht man bei zunehmender pulmonaler Hypertonie einen Kalibersprung der Lungengefäße.

Therapie:

Bei Frühgeborenen können Prostaglandinhibitoren eingesetzt werden. Die Indikation zum PDA Verschluss ist im Kindes,- oder Jugendalter aufgrund einer hohen Endokarditisgefahr gegeben. Es besteht die Möglichkeit den Ductus interventionell mit einem Katheter oder operativ zu verschließen.

Der **aortopulmonale Septumdefekt**, der auch als **aortopulmonales Fenster** bezeichnet wird, zeichnet sich durch eine Verbindung zwischen der Aorta ascendens und der Pulmonalarterie aus. Die Semilunarklappen und die Ausflussbahnen der Ventrikel sind im Unterschied zum **Truncus arteriosus communis** voneinander getrennt. Die Klinik richtet sich nach der Größe des Defektes. Bei kleinen, drucktrennenden Defekten fallen oft außer einem spindelförmigen Systolikum keine Symptome auf. Patienten mit großen Defekten zeigen früh Zeichen der Herzinsuffizienz und sind in ihrer Leistungsfähigkeit eingeschränkt. Der Defekt kann entweder durch eine Naht oder einen Patch verschlossen werden.

Bei Persistenz des embryonalen Truncus nimmt nur eine große Arterie den Ursprung von der Basis des Herzens und es kommt zum **Truncus arteriosus communis**. Es gibt nur eine Semilunarklappe, die sogenannte Truncusklappe. Je nach Lungenperfusion und Abgang der Pulmonalarterie werden vier Typen unterschieden. Das Krankheitsbild ist sehr häufig mit einem 22q11 Mikrodeletionssyndrom assoziiert. Die Kinder sollten in den ersten Lebensmonaten das erstmalig operiert werden. Zwischen dem 5. und 8. Lebensjahr sollte die korrigierende Zweitoperation erfolgen.

Zu IV. Komplexe kardiovaskuläre Fehlbildungen mit Ursprungsanomalien der großen Arterien

Transposition der großen Arterien

Definition:

Die Aorta entspringt aus dem morphologisch rechten Ventrikel und die Pulmonalarterie aus dem morphologisch linken Ventrikel. Sie überkreuzen sich nicht, sondern laufen parallel nach oben.

Epidemiologie:

5% der angeborenen Herzfehler.

Pathophysiologie:

Der pulmonale und der Systemkreislauf sind nicht nacheinander sondern parallel geschaltet. Das heißt, sauerstoffarmes Blut bleibt im Systemkreislauf und sauerstoffreiches Blut im Lungenkreislauf. Ein Überleben ist nur möglich, wenn es auf irgendeiner Ebene eine Kurzschlussverbindung gibt, sich folglich das Blut vermischt und es zu einer angemessenen arteriellen Sauerstoffsättigung kommt.

Klinik:

Das neugeborene Kind ist unauffällig. Je nach Größe der Querverbindung werden die Kinder früher oder später stark zyanotisch und entwickeln Dyspnoe. Ein typisches Herzgeräusch fehlt.

Diagnostik:

Neben dem klinischen Bild ist die Echokardiographie entscheidend.

Therapie:

Es stehen mehrere Möglichkeiten zur Verfügung: früher Vorhofumkehr nach Mustard oder Senning, Arterial Switch-Operation (Therapie der Wahl) oder Korrekturoperation nach Rastelli bei Vorliegen einer Pulmonalstenose.

Angeborene korrigierte Transposition der großen Arterien

Definition:

Durch eine Inversion der Ventrikel pumpt der morphologisch linke Ventrikel systemvenöses Blut in die Lunge und der morphologisch rechte Ventrikel pumpt pulmonalvenöses Blut in den Systemkreislauf. Häufig liegen zusätzliche kardiale Fehlbildungen vor, wie Ventrikelseptumdefekt, Ausflusstraktobstruktionen des

morphologisch linken Ventrikels, interatriale Verbindungen und anormaler Lauf des Reizleitungssystems. Sie können als reguläre Begleitfehler angesehen werden.

Man unterscheidet weiterhin einen viszeroatrialen Situs solitus und einen viszeroatriales Situs inversus im Hinblick auf die Lagebeziehung der Herzkammern und der großen Arterien zueinander.

Klinik:

Es lassen sich vier klinische Gruppen unterscheiden. Je nach Ausprägung der begleitenden Fehlbildungen wird der Krankheitsgrad bestimmt.

Diagnostik:

Typisch ist ein betonter zweiter Herzton und ein Insuffizienz-Geräusch, das jedoch von der morphologischen Trikuspidalklappe kommt. Niedrige Herzfrequenzen finden sich häufig bei Patienten mit AV-Block Grad III.

Im EKG sind Dysrhythmien und ausgeprägte Q-Zacken zu sehen.

Ursprung beider großer Arterien aus dem rechten Ventrikel (DORV)

Definition:

Die Aorta und der Truncus pulmonalis entspringen beide dem rechten Ventrikel. Häufig assoziierte Fehlbildungen sind ein Ventrikelseptumdefekt, ein Vorhofseptumdefekt oder eine Aortenisthmusstenose.

Klinik:

Bei großem VSD sind Zeichen der Herzinsuffizienz mit oder ohne Zyanose zu sehen sowie ein Systolikum und ein Diastolikum zu hören. Bei zusätzlicher Pulmonalstenose sieht man eine zentrale Zyanose ohne Herzinsuffizienz.

Univentrikuläres Herz

Definition:

Das Blut fließt aus zwei getrennten Vorhöfen entweder durch eine gemeinsame oder zwei getrennte Klappen in eine Hauptkammer. Von dort wird das Blut sowohl in den Systemkreislauf als auch in die Lunge und über das Foramen bulboventrikulare in die rudimentäre zweite Kammer gepumpt.

Klinik:

Die Klinik ist sehr vielgestaltig und abhängig von der Lungendurchblutung. Ist die Lunge durch eine Pulmonalstenose geschützt resultiert eine Zyanose. Bei freier Flut in die Pulmonalarterie ist die Gefahr der frühen Eisenmenger Reaktion sehr groß bei normalem Widerstand im Lungenkreislauf.

Therapie:

Es ist nur eine palliative Operation in Form einer modifizierten Fontan-Operation möglich. Diese erfolgt in 2-3 Stufen und soll nach dem 2. Lebensjahr abgeschlossen sein.

3 Methoden

3.1 Patienten und Prozedere

Im Zeitraum zwischen August 2005 und Oktober 2007 wurden die Patienten in die Studie eingeschlossen, die mindestens zweimal an unser Belastungslabor von den Kinderkardiologen aus der Ambulanz oder von Station überwiesen wurden.

Zwischen den Untersuchungen lagen therapeutische Maßnahmen oder mindestens 6 Monate Überwachung und Beobachtung.

Patienten, die jünger als 14 Jahre alt waren, wurden aus der Studie ausgeschlossen, weil der Fragebogen zur Erfassung der Lebensqualität für Kinder unter 14 Jahren nicht validiert ist. Außerdem wurden Patienten ausgeschlossen deren Deutschkenntnisse zu schlecht waren oder die intellektuell nicht in der Lage waren, den Fragebogen auszufüllen.

Die Indikationen für die Belastungsuntersuchung umfassten das gesamte Spektrum für Patienten mit angeborenen Herzfehlern. Von der Fragestellung nach der Leistungsfähigkeit um an sportlichen Aktivitäten teilzunehmen bis zur Fragestellung ob eine Herztransplantation bereits notwendig ist.

Alles in allem wurden 182 Patienten (79 Frauen und 103 Männer) aus der Ambulanz des deutschen Herzzentrums in München in die Studie aufgenommen.

Der jüngste Patient war 14 und der älteste 70 Jahre alt. (Median 24 Jahre, Interquartilabstand 19-32 Jahre)

Es wurden insgesamt 364 Untersuchungen durchgeführt.

Bei jeder Untersuchung füllten die Patienten zuerst den SF-36 Fragebogen zur Erfassung der Lebensqualität aus. Danach wurde eine symptomlimitierte kardiopulmonale Belastungsuntersuchung durchgeführt.

In dem Zeitraum zwischen den beiden Untersuchungen wurde bei 48 Patienten eine Medikamentenumstellung vorgenommen, 32 wurden operiert, 10 hatten eine Katheterintervention und bei 92 Patienten wurde mindestens in den letzten sechs Monaten die Therapie nicht geändert. Das durchschnittliche Zeitintervall betraf 1,9 (1,0-3,0) Jahre.

3.2 Lebensqualität

Zur Messung der Lebensqualität verwendeten wir den Fragebogen SF-36 (MOS-36 Item Short Form Health Survey Version 1), den die Patienten zu Beginn der Untersuchung erhielten und selbstständig ausfüllten.

Es handelt sich um ein krankheitsübergreifendes Messinstrument zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität. Es können sowohl gesunde Personen zwischen dem vierzehnten Lebensjahr und dem höchsten Lebensalter als auch Patienten aus verschiedenen Erkrankungsgruppen untersucht und verglichen werden. Das Verfahren wurde im Rahmen der Medical Outcome Study in den USA entwickelt und ist mittlerweile in über fünfzehn Sprachen übersetzt und psychometrisch getestet (Aaronson, 1992).

Der SF 36 erfaßt acht Dimensionen, die sich konzeptuell in die Bereiche körperliche Gesundheit und psychische Gesundheit einordnen lassen und mit insgesamt 35 Fragen, sowie einer Frage über Gesundheitsveränderungen.

Der Patient hat die Aufgabe eine Antwort anzukreuzen, die seinem momentanen Erleben entspricht. Es gibt dabei verschiedene Antwortmöglichkeiten, von dreistufigen bis hin zu sechsstufigen Antwortskalen.

Um ein weites Patientenspektrum zu erfassen gibt es verschiedene Versionen. Neben der Selbstauskunft auf einem Papierbogen gibt es zum Beispiel eine Interviewform oder wenn der Patient nicht in der Lage ist, den Fragebogen selbst zu beantworten, gibt es eine Fremdbeurteilungsversion. Außerdem liegt der Fragebogen in 2 Versionen mit unterschiedlich zeitlichem Bezug vor. Eine sogenannte Akutversion, die sich auf die vergangene Woche bezieht und die Standardversion, die das Erleben der letzten vier Wochen dokumentiert.

Wir verwendeten die Version, die sich auf den letzten Monat bezieht.

In dem Fragebogen SF-36 werden folgende Bereiche der gesundheitsbezogenen Lebensqualität erfasst: (Bullinger, 1995)

- **Körperliche Funktionsfähigkeit** (erfasst das Ausmaß der Beeinträchtigung körperlicher Aktivitäten wie Selbstversorgung, Gehen, Treppen steigen, Bücken, Heben und mittelschwerer oder anstrengender Tätigkeiten durch den Gesundheitszustand)
- **Körperliche Rollenfunktion** (erfasst das Ausmaß, indem der körperliche Gesundheitszustand die Arbeit oder andere tägliche Aktivitäten beeinträchtigt, z.B.

- weniger schaffen als gewöhnlich, Einschränkungen in der Art der Aktivitäten oder Schwierigkeiten bestimmt Aktivitäten auszuführen)
- **Körperliche Schmerzen** (das Ausmaß der Schmerzen sowie der Einfluss von Schmerzen auf die normale Arbeit, sowohl im Haus als auch außerhalb des Hauses)
 - **Allgemeine Gesundheitswahrnehmung** (persönliche Beurteilung der Gesundheit, einschließlich des aktuellen Gesundheitszustandes, der zukünftigen Erwartungen und der Widerstandskräftigkeit gegenüber Erkrankungen)
 - **Vitalität** (erfasst, ob sich der Patient energiegeladener und voller Schwung fühlt oder eher müde und erschöpft)
 - **Soziale Funktionsfähigkeit** (erfasst das Ausmaß, in dem die körperliche Gesundheit oder emotionale Probleme die normalen sozialen Aktivitäten beeinträchtigen)
 - **Emotionale Rollenfunktion** (beschreibt das Ausmaß, in dem emotionale Probleme die Arbeit oder tägliche Aktivitäten beeinträchtigen; u.a. weniger Zeit für Aktivitäten aufbringen, weniger schaffen und nicht so sorgfältig wie üblich arbeiten)
 - **Psychisches Wohlbefinden** (erfasst die allgemeine psychische Gesundheit, einschließlich Depression, Angst, emotionale und verhaltensbezogene Kontrolle und allgemeine positive Stimmung)
 - **Veränderung der Gesundheit** (Beurteilung des aktuellen Gesundheitszustandes im Vergleich zum vergangenen Jahr)

Verschiedene psychometrische Prüfungen ergaben eine hohe Reliabilität, Validität und Responsivität des Fragebogens. (Bullinger, 1995)

Ordinalität und Intervallskalierbarkeit wurden mit den Thurstone-Skalierungsverfahren positiv bestätigt.

Die Thurstone-Skala ist die am häufigsten verwendete Skalierungstechnik.

Es ist eine vor allem in der Einstellungsforschung verwendete Intervallskala, die 1910 von L. Thorndike entwickelt wurde. Es ist die Methode der gleicherscheinenenden Intervalle und teilt das Beurteilungskontinuum in annähernd gleiche Abstände ein.

Die Antworten sind so formuliert, dass die Befragten meistens nur einer von ihnen zustimmen können. Zur Beantwortung der Fragen werden im Schnitt fünf bis zehn Minuten gebraucht.

Es ist darauf zu achten, dass sich der Patient in einer ruhigen Umgebung befindet und die Fragen selbstständig beantwortet.

Ausgewertet werden die Punktwerte der einzelnen Items pro Skala, die unterschiedliche Gewichtung haben. Mittels Transformationsformeln werden alle Skalen umgerechnet in Werte zwischen 0 und 100, wo bei eine hohe Zahl für eine hohe Lebensqualität steht.

3.3 Lungenfunktionsuntersuchung

Zu Beginn einer jeden Spiroergometrie steht die Untersuchung der Lungenfunktion.

Lungenfunktionsprüfungen umfassen Ventilations,- Diffusions,- und Perfusionsmessungen. Die Lungenfunktionsdiagnostik kann bei speziellen Fragestellungen durch eine Blutgasanalyse erweitert werden.

Ventilationsmessungen gehören zur Routinediagnostik und können mit preiswerten Geräten auf jeder Station durchgeführt werden.

Diffusions,- und Perfusionsmessungen müssen in spezialisierten pulmonologischen Abteilungen erfolgen.

Die Indikationen zur Durchführung einer Lungenfunktionsprüfung sind laut der deutschen Atemwegsliga in der folgenden Tabelle wiedergegeben: (Criée, 2006)

- Beschwerden wie Atemnot, Husten oder Auswurf
- Verdacht auf Erkrankungen der Bronchien, der Lunge, des Herzens, des knöchernen Thorax, der Wirbelsäule und der Skelettmuskulatur
- Verdacht auf Erkrankungen der Atempumpe (Atemzentrum und dazugehörige Nerven und Muskeln)
- präoperative Abschätzung des pulmonalen Operationsrisikos
- arbeitsmedizinische Überwachung, sowie Verlaufsbeobachtung und Therapiekontrollen
- Screening bei Tabakkonsum

Auf keinen Fall darf man eine Lungenfunktion durchführen bei Verdacht auf Spannungspneumothorax, akutem Herzinfarkt oder akuter innerer Blutung.

Die Methode zur Beurteilung der Ventilation ist die Spirometrie. Es werden die Lungenvolumina und Atemstromstärke bestimmt. Mit einem computergestützten

Messprinzip wird der Atemfluss registriert und daraus wird das Atemvolumen errechnet.

Zur Durchführung der Messung sind einige einfache Regeln zu beachten. Der Patient sollte beengende Kleidung ablegen und auf einem Stuhl Platz nehmen. Die Nase wird mit einer Nasenklemme luftdicht verschlossen und das Mundstück des Pneumotachographen muss fischmaulartig umschlossen werden. Nachdem einige Male ruhig ein und ausgeatmet wurde und die Atemruhelage vom Computer erkannt wurde, beginnt das Atemmanöver mit einer tiefen maximal möglichen Expiration gefolgt von einer maximalen Inspiration und einer forcierten maximalen Expiration. Der Patient sollte bei der letzten Expiration so lange wie möglich ausatmen bis ein deutliches Plateau im Volumenverlauf sichtbar ist.

Die Untersuchung sollte mindestens dreimal hintereinander durchgeführt werden, denn durch den Vergleich der Kurven lassen sich Messfehler aufdecken und der Untersucher kann feststellen, ob der Patient zufriedenstellend mitgearbeitet hat.

Zur Auswertung einer Spirometrie werden die Lungenvolumina in der Fluss-Volumenkurve betrachtet.

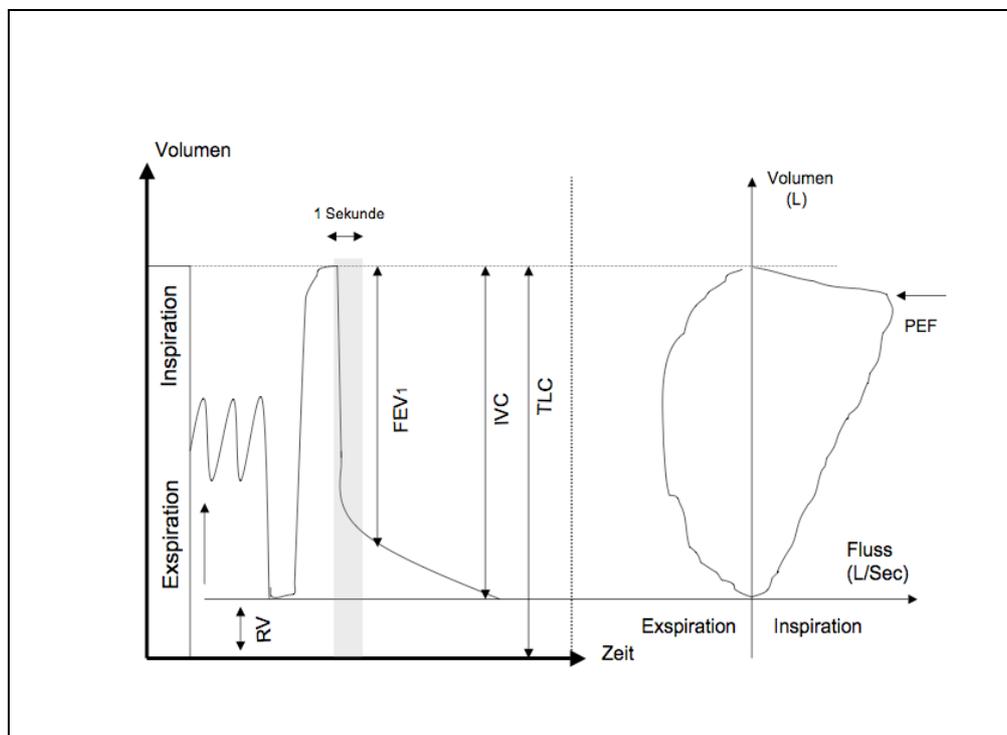


Abb. 1: Lungenfunktion bei Gesunden

Die normale Kurve hat einen halbmondförmigen inspiratorischen und einen biphasischen expiratorischen Teil. Es werden statische und dynamische Größen unterschieden.

Zur Erfassung von dynamischen Volumina, wie der forcierten Vitalkapazität oder der Sekundenkapazität bedarf es einer forcierten Expiration. So lassen sich Atemwegsobstruktionen nachweisen. Die Ursache einer obstruktiven Ventilationsstörung ist immer eine Verengung oder Verlegung der Atemwege.

Der expiratorische Kurvenverlauf hat bei einer obstruktiven Lungenerkrankung eine konvexe Form, wobei der Grad der Deformierung ein Hinweis auf den Schweregrad der Obstruktion ist. Bei einer schweren Obstruktion sind der Peak flow, sowie alle weiteren Flusswerte stark vermindert. Im Extremfall kommt es zu einem sogenannten Emphysem-Knick als Zeichen eines expiratorischen Bronchialkollapses bei mangelnder Stabilität der Bronchialwände.

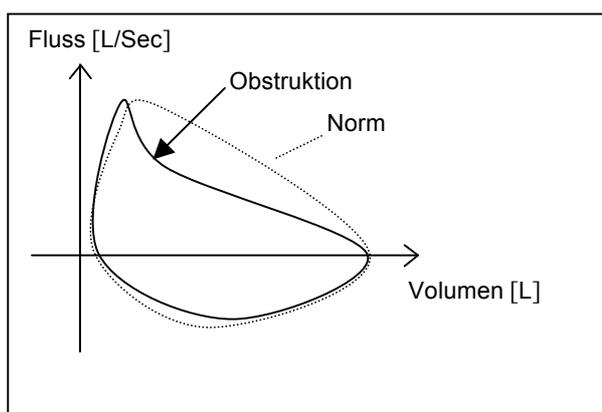


Abb. 2: Fluss-Volumen-Kurve bei Obstruktion

Des Weiteren kann eine periphere Obstruktion, mit einem eingeschränkten Tiffenauwert (FEV₁/VC max) von einer zentralen Obstruktion mit erhöhter Resistance (Reff) unterschieden werden. Es gilt die Faustregel, dass ein Gesunder 75% seiner Vitalkapazität in einer Sekunde forciert ausatmen kann. Wird dieser Wert nicht erreicht, spricht man ab 60% von einer obstruktiven Ventilationsstörung.

Die Reversibilität einer Obstruktion kann nach Inhalation von Salbutamol mit einer zweiten Spirometrie überprüft werden. Kommt es zu einem Anstieg des FEV₁ über 15% entweder nach fünfzehn Minuten nach Inhalation von 200µg Salbutamol, oder

nach drei wöchiger oraler Gabe von 20-40mg Prednisolon oder nach vier wöchiger topischer Gabe von zweimal 1000µg Budesonid, gilt die Obstruktion als reversibel. Die statischen Volumina umfassen die Teilvolumina der Totalkapazität und ermöglichen die Beurteilung einer restriktiven Lungenerkrankung. Alle Flusswerte sind proportional zur Volumenreduktion vermindert. Die Form der Fluss,-Volumenkurve ist weitgehend erhalten und entspricht einem gegenüber der Norm verkleinertem Dreieck.

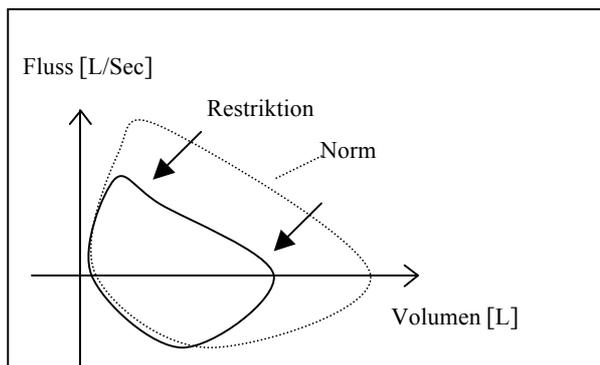


Abb. 3: Fluss-Volumen-Kurve bei Restriktion

Eine restriktive Lungenerkrankung liegt vor, wenn es zu einer Verminderung der mobilisierbaren und nicht-mobilisierbaren Lungenvolumina durch verminderte Ausdehnungsfähigkeit des Lungen-Thorax-Zwerchfellsystems kommt.

Von einer kombinierten Ventilationsstörung spricht man, wenn sowohl eine Obstruktion als auch eine Restriktion vorliegen. Dementsprechend kommt es zu Veränderungen der Fluss-Volumen-Kurve; der Peak Flow ist vermindert, die Expirationskurve zeigt eine Konkavität und alle Flusswerte sind ebenso wie die Volumenwerte vermindert.

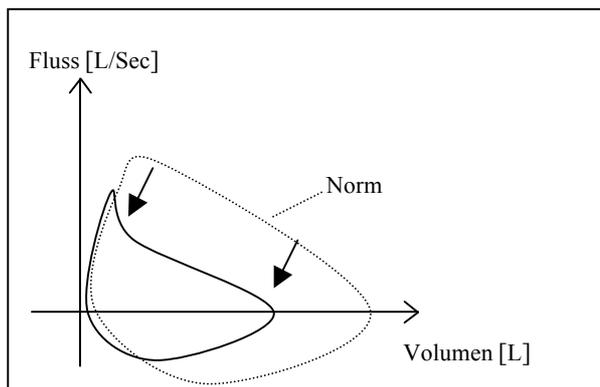


Abb. 4: Fluss-Volumen-Kurve bei massiver Obstruktion mit Überblähung oder bei gemischter Ventilationsstörung

Die Spirometrie ist nur ein hinweisgebendes diagnostisches Basisprogramm. Das Ergebnis ist abhängig von der Mitarbeit des Patienten und der Fähigkeit des Untersuchers.

Bei mangelnder Kooperation müssen objektivere Methoden, wie zum Beispiel Atemwiderstandsmessungen oder eine Bodyplethysmographie die Diagnostik erweitern.

Wenn eindeutig pathologische Ergebnisse in der Fluss-Volumen-Kurve zu sehen sind, sollte der Patient an eine pulmonologische Spezialabteilung zur weiteren Diagnostik überwiesen werden.

3.4 Spiroergometrie

Um eine objektive Aussage zur Belastungsfähigkeit der Patienten machen zu können und die Herz- Kreislauf- Veränderungen unter körperlicher Belastung zu erfassen, wurde in dieser Studie eine Spiroergometrie durchgeführt.

Es handelt sich um einen Labortest, der im Gegensatz zu Feldtests die körperliche Belastung nicht in natürlicher Umgebung sondern in einem wissenschaftlichen Labor erfasst.

Neben einem 12-Kanal EKG und einer ständigen Messung der arteriellen Sauerstoffsättigung, sowie Überwachung des Blutdruckes und der Herzfrequenz unter Belastung bietet die Spiroergometrie die Möglichkeit den respiratorischen Gasaustausch zu analysieren: Sauerstoffaufnahme, Kohlendioxidabgabe und

ventilatorische Parameter wie Atemminutenvolumen, Atemzugvolumen und Atemfrequenz.

Es stellt sich immer wieder die Frage, ob es vorteilhafter ist die Patienten auf einem Laufband oder einem Fahrradergometer zu belasten. Während im angoamerikanischen Raum überwiegend Laufbänder verwendet werden, wird im deutschsprachigen Raum die Fahrradergometrie bevorzugt. (Coplan, 1994)

Die Untersuchung auf dem Fahrrad hat den Vorteil, dass eine gleichmäßige Steuerung der Wattzahl möglich ist, es weniger Verletzungen und Bewegungsartefakte gibt und somit Blutgase und andere Parameter einfacher gemessen werden können. Außerdem handelt es sich um eine Mischung aus statischer und dynamischer Belastung und umfasst damit ein breites Spektrum.

Bei einer Laufbandanalyse ist die maximale Sauerstoffaufnahme im Schnitt 5-10% größer als bei Fahrradanalysen, weil es zu einer besseren kardialen Ausbelastung kommt. Es ist die häufigste Belastungsform im täglichen Leben, aber die Verletzungsgefahr ist größer. Zur besseren Vergleichbarkeit gibt es bei Laufbandanalysen alters,- und gewichtsunabhängige Protokolle.

Schwerere Patienten müssen auf dem Fahrrad weniger muskuläre Leistung erbringen als auf dem Laufband, da ihnen in sitzender Position ein Teil ihres Gewichtes vom Fahrradgerüst abgenommen wird. Das muss in der Auswertung beachtet werden.

Ein direkter Vergleich der Ergebnisse und Normbereiche für die erhobenen Messwerte ist aufgrund des Einflusses der Körperposition auf Hämodynamik und Ventilation nicht möglich.

Wir belasteten die Patienten in sitzender Position auf einem Fahrradergometer.

Es gibt verschiedene Fragestellungen und Indikationen, die zur Durchführung einer Spiroergometrie führen.

Folgende Aufzählung gibt eine Übersicht über die Indikationen: (ATS/ ACCP, 2003)

- Bestimmung der allgemeinen körperlichen Leistungsfähigkeit, im Bereich der Sportmedizin, so wie allen anderen Fachbereichen
- Abklärung von Patienten mit Herz-Kreislauf-Erkrankungen, insbesondere Therapiekontrolle bei Patienten mit Herzinsuffizienz und Entscheidung über einen möglichen Transplantationszeitpunkt

- Einteilung, ob eine Leistungseinschränkung in einer Herz-, Lungen-, oder Muskelerkrankungen zu finden ist
- Prognoseeinschätzung bei Herzinsuffizienz
- Beurteilung der Funktionseinschränkung im Beruf
- Risikoeinschätzung vor Operationen
- Beurteilung der Leistungsfähigkeit und Abklärung einer Leistungsminderung
- Abklärung einer bisher ungeklärten Dyspnoe

Vor der Durchführung müssen Kontraindikationen ausgeschlossen werden. Diese werden in folgender Tabelle dargestellt: (Hager, 2007)

- akute Infektion, akute Endo-, Myo-, Perikarditis
- symptomatische hochgradige subvalvuläre, valvuläre oder supravalvuläre Aortenstenose
- hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie mit Operationsindikation oder Synkopenanamnese
- symptomatische hochgradige Mitralstenose
- Aortendissektion, Aortenaneurysma
- nicht beherrschbare symptomatische Herzrhythmusstörungen
- Elektrolytimbalance
- nicht beherrschbare symptomatische Herzinsuffizienz
- pulmonalvaskuläre Erkrankung mit pulmonalhypertensiven Krisen
- akute Lungenembolie oder Lungeninfarkt
- akuter Myokardinfarkt, instabile Angina pectoris, Hauptstammstenose der linken Koronararterie
- geistige oder körperliche Behinderung, die eine adäquate sportliche Belastung unmöglich macht

Zum Ausschluss von Kontraindikationen sollte im Vorfeld eine klinische Untersuchung erfolgen. Auskultation des Herzens, Messung des Blutdruckes, Schreiben eines 12-Kanal EKGs in Ruhe und eine Ultraschalluntersuchung des Herzens sind standardmäßig vor jeder Belastungsuntersuchung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern durchzuführen.

Bei der Medikamentenanamnese ist besonders auf Digitalis Präparate, Betablocker und Kalziumkanalblocker zu achten, weil sie die Herzfrequenz erniedrigen und die

Überleitungszeit im AV-Knoten verlängern und somit Einfluss auf das Ergebnis des Belastungs-EKGs haben.

Eine Spiroergometrie ist kaum mit Risiken verbunden insofern die Kontraindikationen beachtet werden. Zur Risikominimierung sollte eine Defibrillator im Untersuchungsraum bereit stehen, sowie eine Sauerstoffquelle. Außerdem sollte der Untersucher kardiopulmonale Reanimationsmaßnahmen beherrschen und es sollte ein Arzt in unmittelbarer Reichweite sein.

Als Vorbereitung sollte der Patient etwa 48 Stunden vor Beginn der Leistungsdiagnostik keinen exzessiven Sport getrieben haben. Er sollte leichte, kohlenhydratreiche Kost, keinen Alkohol, kein Koffein und kein Nikotin zu sich genommen haben, und vor allem nicht nüchtern untersucht werden.

Darüber hinaus ist es wichtig darauf zu achten, dass der Patient fieber-, und infektfrei ist und er sich subjektiv wohl fühlt.

Bei der Spiroergometrie wird neben einer üblichen Ergometrie, die Messung von EKG und Blutdruck umfasst, die Ventilation einschließlich der Sauerstoff-, und Kohlendioxid-Konzentration gemessen. Aus der Flussmessung am Mundstück kann das Atemzugvolumen, die Atemfrequenz und das expiratorische Atemzeitvolumen errechnet werden. Aus der Gaskonzentration in der Expirationsluft werden der Sauerstoff-, und Kohlenstoffdioxid-Partialdruck sowie die Sauerstoffaufnahme und Kohlenstoffdioxidabgabe ermittelt.

Es gibt verschiedene Belastungsprotokolle, die zwischen einer submaximalen, einer konstanten Belastung und einer maximalen symptomlimitierenden Belastungsform unterscheiden.

Wir verwendeten folgendes Standardprotokoll: die Fahrrad- Rampe (nach Copper et.al 1984).

Das Protokoll umfasste drei Minuten Überwachung im Sitzen, 3 Minuten Aufwärmen der Muskulatur mit Treten bei eingestellten 0-20 Watt, anschließend ein rampenförmiger Lastanstieg, das heißt, die Last wird kontinuierlich gesteigert mit jeweils 5, 10, 15 bzw. 20 Watt pro Minute bis zur Ausbelastung.

Es sollte ein passendes Protokoll gewählt werden, so dass der Patient in ungefähr acht bis zwölf Minuten an sein Leistungslimit herangeführt wird. Bei längerer

Belastungsdauer kommt es wegen muskulärer Erschöpfung zum vorzeitigen Abbruch.

Anschließend folgen fünf Minuten Nachüberwachung im ruhigen Sitzen.

Es wird kontinuierlich ein 12-Kanal EKG abgeleitet und die Sauerstoffsättigung transkutan gemessen. Unter Belastung sollten sich die Form, Amplitude und Breite der QRS-Komplexe nicht ändern. Die PQ,- sowie die QT-Zeit verkürzt sich mit zunehmender Belastung.

Das Atemzugvolumen, die Atemfrequenz, endtidales O₂, bzw., CO₂, die O₂ Aufnahme und CO₂ Abgabe wird bei jedem Atemzug über einen Flow-Sensor mit Gasanalyse und der Blutdruck alle 2 Minuten mit einer Armmanschette gemessen.

Die Belastungsuntersuchung sollte in einem klimatisierten Raum (18-24°C, 30-60% Luftfeuchtigkeit) stattfinden.

Die Patienten entscheiden über das Ende der Belastung. Sobald Symptome, wie muskuläre Beinschmerzen, Dyspnoe oder andere Abbruchkriterien berichtet werden, wird die Untersuchung abgebrochen.

Eine Übersicht über die Abbruchkriterien bietet folgende Tabelle: (Hager, 2007)

- zunehmende ventrikuläre Extrasystolen, wiederholte Couplets, Triplets oder Kammertachykardie
- anhaltende supraventrikuläre Tachykardie
- neu aufgetretende AV-Blockierung, Kammerbradykardie
- neu aufgetretener Linksschenkelblock
- horizontale ST-Streckenhebung >0,1 mV
- horizontale oder deszendierende ST-Strecken-Senkung
- pektanginöse Beschwerden
- periphere Zyanose, Blässe und thorakale Schmerzen
- zentralnervöse Symptome
- technischer Defekt der EKG- oder RR-Überwachung
- dringender Wunsch des Patienten.
- exzessiver RR-Anstieg
- RR-Abfall >10 mmHg trotz Belastungsanstieg (bei Verdacht auf Ischämie)

Die Patienten sollten ohne Widerstand etwa drei Minuten lang nach der Belastung weiter treten um das Risiko von orthostatischen Blutdruckabfällen durch venöses Pooling oder vasovagale Synkopen zu mindern.

Das Ziel ist es, eine kardiale und pulmonale Ausbelastung zu erreichen. Da dies meist nur bei Gesunden der Fall ist, kann im Gegenzug bei Patienten festgestellt werden, was ihn in seiner Leistung limitiert.

Die Kriterien für eine Ausbelastung sind folgender Aufzählung zu entnehmen: (Hager, 2007)

- **aerobe Ausbelastung:** kein weiterer Anstieg der O₂-Aufnahme trotz Zunahme der Belastung
- **pulmonale Ausbelastung:** Atemzeitvolumen unter Belastung erreicht das maximale Minutenvolumen, gemessen in Ruhe oder als maximales Minutenvolumen= 35 x FEV₁
- **kardiale Ausbelastung:** Herzfrequenz 190- 200/ min oder bei Erwachsenen 220- Alter (Jahre) (Washington et al. 1994)
- **metabolische Ausbelastung:** RQ (= CO₂-Abgabe/ O₂-Aufnahme) > 1,0 (Brown et al. 2002), bei Erwachsenen RQ > 1,15

Während der gesamten Untersuchung wird der Patient klinisch überwacht und wird aufgefordert neu auftretende Symptome sofort mitzuteilen, damit man einen Zusammenhang zwischen Symptomen und Messdaten erkennen kann.

Auswertung

Die Bewertung und Befundung der spiroergometrischen Untersuchung erfolgt durch die Darstellung der Ergebnisse auf einer 9-Felder-Tafel nach Wassermann.

Alle wichtigen Unterpunkte können in neun Graphiken dargestellt werden. Es wird die Ventilation, die Zirkulation, der Gasaustausch und die Metabolik bewertet.

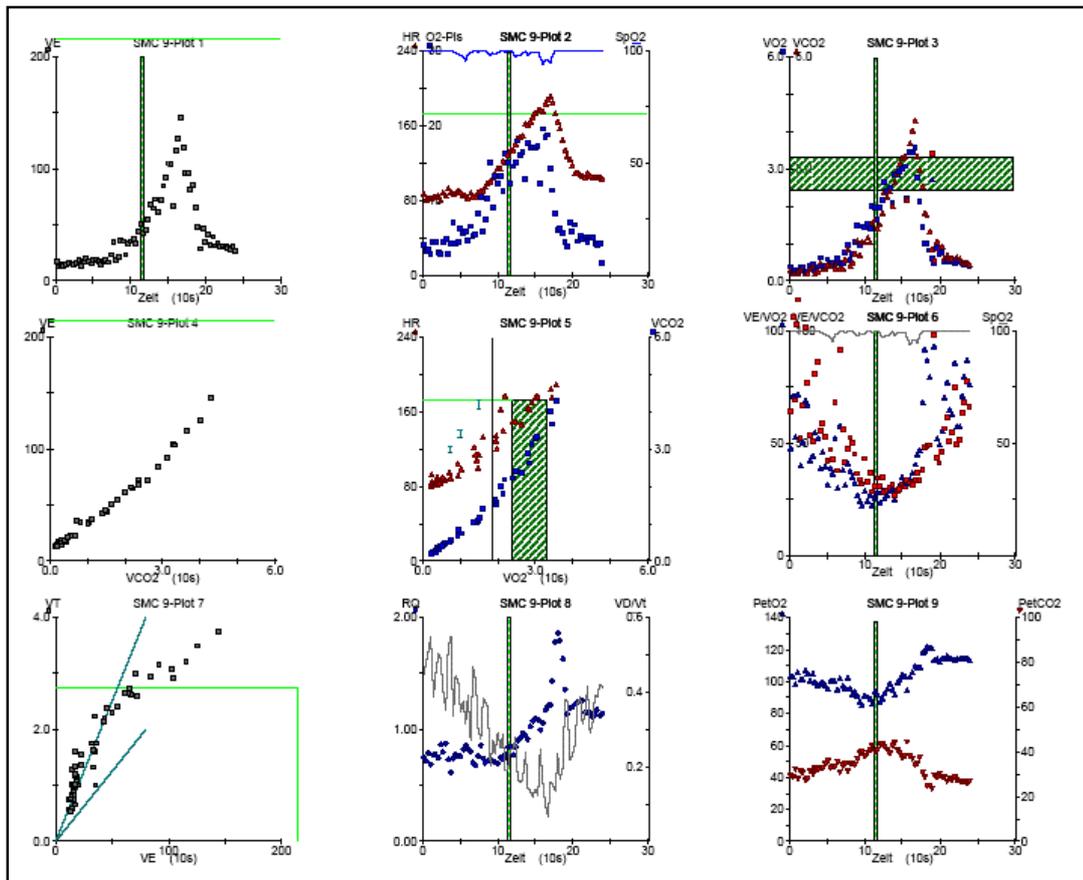


Abb. 5: 9-Feldertafel nach Wassermann

Graphik 1:

Auf der Ordinate ist die Ventilation, als Atemminutenvolumen mit der Einheit l/min, und auf der Abszisse die Zeit in Minuten dargestellt. Im Normalfall ist der Anstieg der Kurve bis zur anaeroben Schwelle nahezu linear, steigt gegen Ende stark steil an, als Ausdruck der gesteigerten Ventilation, und fällt dann bei Ende der Belastung wieder ab, bis die Kurve in etwa den Ausgangswert erreicht.

Wenn es eine ausreichende Atemreserve gibt, ist die Ventilation nicht leistungsbeschränkend. Wenn die Kurve nicht adäquat ansteigt ist dies ein Hinweis auf ein pulmonales Ventilationsproblem.

Graphik 2:

Auf Graphik zwei ist die Herzfrequenz in 1/ min auf der Ordinate gegen die Zeit in Minuten auf der Abszisse aufgetragen. Die Herzfrequenz sollte im Verlauf der

Belastung kontinuierlich bis zu einem individuellen Maximum ansteigen. Auf der rechten Seite der Graphik ist der O_2 -Puls in ml/Herzschlag auf der Ordinate gegen die Zeit in Minuten auf der Abszisse dargestellt. Er zeigt die Sauerstoffmenge an, die pro Herzschlag transportiert wird. Auch diese Kurve sollte kontinuierlich ansteigen. Eine Abflachung unter maximaler Belastung ist physiologisch, ein Abfall der Kurve ist jedoch als pathologisch zu bewerten, da dies unter anderem ein Hinweis auf eine Pumpschwäche des Herzens ist.

Graphik 3:

Die linke Ordinate zeigt die O_2 -Aufnahme (VO_2) in ml/min und die rechte die CO_2 -Abgabe in ml/min. Diese sind gegen die Zeit in Minuten auf der Abszisse aufgetragen. Die O_2 -Aufnahme steigt kontinuierlich bis zum Leistungsmaximum an und so kann bei völliger Ausbelastung ein $peakVO_2$, die maximale Sauerstoffaufnahme zu einem bestimmten Zeitpunkt, gemessen werden, der als Richtwert für die Leistungsfähigkeit verwendet wird.

Graphik 4:

Auf der Ordinate ist das Atemminutenvolumen in l/min und auf der Abszisse die CO_2 -Abgabe in ml/min aufgetragen. Auf dieser Kurve ist die Effektivität der Atmung zu sehen, das heißt wie viele Liter Luft müssen geatmet werden um einen Liter CO_2 abzuatmen. Eine zu den Normwerten zu steile Kurve zeigt eine Hyperventilation, eine zu flache Kurve zeigt eine Hypoventilation.

Graphik 5:

Die rechte Ordinate zeigt die CO_2 -Abgabe in ml/min, die linke Ordinate zeigt die Herzfrequenz in 1/min und die Abszisse die O_2 -Aufnahme in ml/min. Mit Hilfe dieser Graphik kann mit der V-Slope-Methode die anaerobe Schwelle bestimmt werden. Der Knickpunkt der Kurven zeigt den Übergang vom aeroben zum anaeroben Stoffwechsel der Muskulatur.

Links ist die Beziehung der Herzfrequenz zur O_2 -Aufnahme zu sehen. Die Steigung entspricht dem bereits erwähnten O_2 -Puls.

Graphik 6:

Auf der linken Ordinate ist das Atemäquivalent für O₂ und auf der rechten Ordinate das Atemäquivalent für CO₂ aufgetragen, auf der Abszisse die Zeit in Minuten. Hier ist zu sehen wie viele Liter geatmet werden müssen um einen Liter O₂ aufzunehmen, bzw. einen Liter CO₂ abzugeben.

Graphik 7:

Auf der Ordinate ist das Atemzugvolumen und auf der Abszisse das Atemminutenvolumen in l/min angegeben. Zu Beginn der Belastung steigt physiologischerweise zuerst das Atemzugvolumen und schließlich die Frequenz. Die Kurve sollte also im Normalfall zunächst steigen und erst später abflachen. Ist die Atmung insuffizient oder der Patient sehr jung (Kinder) steigt hauptsächlich die Atemfrequenz und die Kurve ist von Anfang an flach.

Graphik 8:

Die Ordinate zeigt den respiratorischen Kompensationspunkt (RQ) und die Abszisse die Zeit in Minuten. Die Kurve beschreibt den RQ im Verlauf der Belastung. Bei völliger Ausbelastung schießt er an der anaeroben Schwelle weit nach oben und kann Werte von >1,5 nach Belastungsende erreichen. Steigt der RQ nicht über 1,0 ist das ein Hinweis auf eine fehlende Ausbelastung.

Graphik 9:

Die linke Ordinate zeigt den endexpiratorischen CO₂-Wert (PET CO₂ in kPA), die rechte Ordinate den endexpiratorischen O₂-Wert (PET O₂ in kPA), die Abszisse zeigt die Zeit in Minuten. Der PET CO₂ entspricht in etwa dem alveolären pCO₂ und kann somit bei Abweichen von den Normwerten einen Hinweis auf eine pulmonale Hypertonie geben.

Die Herzfrequenz sollte parallel zur Belastung ansteigen. Am Ende der Belastung sollte eine alters-, und den Normwerten entsprechende maximale Herzfrequenz erreicht werden.

Der Blutdruck kann manuell gemessen werden. Die automatische Blutdruckmessung ist erst zufrieden stellend, seitdem es akustische Geräte mit EKG- Trigger gibt.

Diese Methode vermindert deutlich Störungen und Artefakte. Die Normwerte für das Alter und die jeweilige Belastungsstufe sind der folgenden Aufzählung zu entnehmen (Nach Heck et al. 1984)

$$- RR_{\text{sys}} (\text{mmHg}) = 111,2 + 0,334 \text{ Watt} + 0,31 \times \text{Alter (Jahre)} \pm 17,9$$

Als Faustregel gilt für einen adäquaten Blutdruckanstieg, dass der Blutdruck um 10 mmHg je 30 Watt Belastungssteigerung ansteigen darf, ausgehend von einem Ruheblutdruck von 120 mmHg. Ein Überschreiten der Werte um mehr als zwei Standardabweichungen gilt als pathologisch.

Messparameter der Spiroergometrie

Bei der Auswertung und Bewertung der körperlichen Leistungsfähigkeit bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern ist die maximale Sauerstoffaufnahme (peakVO₂) ein zentraler Messwert und Goldstandard zur Beurteilung der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit.

Diller und Kollegen haben gezeigt, dass die maximale Sauerstoffaufnahme in allen diagnostischen Untergruppen bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern eingeschränkt ist. (Diller, 2005)

Bei Gesunden besteht ein linearer Zusammenhang zur Belastung in Watt.

Es ist der beste Parameter für die aerobe Kapazität und die globale kardiopulmonale Funktion, gilt als prognostischer Marker für die Wahrscheinlichkeit in der nächsten Zeit hospitalisiert zu werden und für das Langzeitüberleben im Allgemeinen. Betrachtet man alle Einzelbausteine, die zusammen den Menschen befähigen körperliche Leistung zu erbringen, nämlich Koordination, Schnelligkeit, Kraft, Beweglichkeit und Ausdauer, so fällt auf, dass bei herzkranken Patienten hauptsächlich das letztgenannte Leistungsmerkmal, die kardiale Ausdauerfähigkeit eingeschränkt ist.

Differentialdiagnostisch kommt dem Wert jedoch keine Bedeutung zu, da er unabhängig von der Ursache der Leistungseinschränkung erniedrigt ist. (Gibbons, 2002)

Einschränkungen der maximalen Sauerstoffaufnahme ergeben sich, wenn die Herzfrequenz, das systolische Schlagvolumen oder die O_2 -Ausschöpfung nicht adäquat gesteigert werden können.

Das ist der Fall, wenn ein Links-Rechts-Shunt unter Belastung zunimmt, wenn der Ventrikel nicht vollständig gefüllt wird oder das Herz insuffizient arbeitet und den Anforderungen nicht gerecht wird.

Ein weiterer wichtiger Parameter ist der Sauerstoffpuls, der als Sauerstofftransport pro Herzschlag definiert ist. Aus dem Fickschen Gesetz abgeleitet kann der Sauerstoffpuls als nicht-invasiver Messparameter für das Schlagvolumen verwendet werden, wenn die O_2 -Ausschöpfung optimal ist. Wichtig für die Beurteilung ist der Verlauf der Kurve, nicht der Maximalwert. (Wassermann, 1994)

Unter normalen Bedingungen steigt er bis zur Ausbelastung an und bildet dann ein Plateau. Fällt er vor Ausbelastung schon ab, was von einem Abbruch durch den Patienten wegen Erschöpfung begleitet ist, ist das ein Zeichen für eine Störung des Schlagvolumens, für eine inadäquate Dilatation der Gefäße oder für einen zunehmenden Rechts-Links-Shunt.

Neben der maximalen Sauerstoffaufnahme ist die Bestimmung der anaeroben Schwelle bei der Spiroergometrie von großer Bedeutung.

Die anaerobe Schwelle wird indirekt über die Auswirkung des Laktats auf die Atmung bestimmt. Es wird der Belastungszustand erfasst, bei dem Laktatbildung und -elimination gerade noch im Gleichgewicht stehen. Je mehr Laktat gebildet wird, desto mehr wird es über Bikarbonat gepuffert, dabei wird Kohlenstoffdioxid gebildet, das vermehrt über die Lunge abgeatmet wird. Ab der anaeroben Schwelle gewinnt der Körper zusätzlich Energie aus dem anaeroben Stoffwechsel.

Diese nicht-invasive Schwellenbestimmung wird als V-Slope-Methode eingesetzt. (Beaver, 1986)

Die VCO_2 -Abgabe steigt im anaeroben Bereich stärker als die VO_2 -Aufnahme. Es entsteht ein Knick in der VO_2 - zu $V'CO_2$ - Kurve, wenn überproportional viel CO_2 anfällt. Dieser wird als ventilatorische Schwelle bezeichnet.

Der zweite Knick in der Kurve wird als respiratorischer Kompensationspunkt (RC) bezeichnet. Es ist ein Quotient aus Kohlendioxidabatemung und Sauerstoffaufnahme in der Lunge. Am RQ wird mehr CO₂ abgegeben als O₂ aufgenommen. Der aerob-anaerobe Übergang liegt ungefähr bei 1,0, kann aber mit Hilfe der V-Slope Methode individuell exakter berechnet werden. Der RQ wird daher heute nicht mehr zur Berechnung der anaeroben Schwelle benutzt. Bedeutung kommt ihm zu bei der Beurteilung der Erreichten Ausbelastung zu. Ein Wert >1,0 ist unter Berücksichtigung der Abbruchkriterien bei jeder spiroergometrischen Untersuchung anzustreben.

3.5 Statistik

Alle Daten wurden mit einem standardmäßig eingeführtem Statistikprogramm, dem SPSS Version 16.0.1 SPSS inc, Chicago, Illinois, USA analysiert.

Alle Ergebnisse sind als Mittelwerte ± Standardabweichung angegeben.

Zur statistischen Analyse wurden die Patienten in drei Gruppen bezüglich der Änderung ihrer Leistungsfähigkeit eingeteilt: eine Gruppe war „schlechter“ mit >10% Abfall des peak $\dot{V}O_2$ bezogen auf die Voruntersuchung, eine Gruppe ist „gleichgeblieben“ (±10%) mit kaum Änderungen des peak $\dot{V}O_2$, und eine dritte Gruppe hat sich „verbessert“ und hat einen Anstieg um >10% des peak $\dot{V}O_2$ zu verzeichnen.

Um die drei definierten Gruppen untereinander in den Änderungen der Leistungsfähigkeit korreliert mit den Änderungen einer der neun Dimensionen der Lebensqualität zu vergleichen, wurde eine Varianzanalyse mit dem Kruskal-Wallis H Test durchgeführt.

Es wurde nur $p < 0,0055$ als signifikant anerkannt, bezogen auf die Bonferoni Korrekturen für mehrfache Testdurchführungen.

Als nächstes wurden Korrelationsfaktoren nach Spearman ausgerechnet zwischen den Änderungen der peak $\dot{V}O_2$ und den Änderungen aller neun gesundheitsbezogenen Lebensqualitäts-Dimensionen.

Als signifikant wurde wieder nur $p < 0,0055$ anerkannt.

Als drittes wurde eine weitere Korrelation nach Spearman berechnet. Die Änderungen eines einzelnen Items, der Veränderung der Gesundheit, aus der zweiten Untersuchung wurde korreliert mit der Änderung des peak $\dot{V}O_2$.

4 Ergebnisse

Insgesamt konnten sieben SF-36 Skalen bei 2 Patienten nicht ausgewertet werden, weil die Antwortbögen nicht vollständig ausgefüllt waren. Diese fehlenden Antworten wurden nicht in die Studie eingeschlossen.

Alle Belastungsuntersuchungen wurden ohne Komplikationen durchgeführt. Es musste keine Untersuchung, die in die Studie aufgenommen worden ist, durch den Untersucher vorzeitig abgebrochen werden.

Die Patienten wurden anschließend in drei Gruppen eingeteilt. Als Parameter wurde die Änderung der maximalen Sauerstoffaufnahme (peak VO_2) verwendet.

Eine Gruppe *G-* hatte mehr als 10% ihrer maximalen Sauerstoffaufnahme im Vergleich zur Voruntersuchung verloren (55 Patienten), eine Gruppe *G0* war gleich geblieben ($\pm 10\%$) (84 Patienten) und eine dritte Gruppe *G+* hat ihre peak VO_2 im Verlauf um 10% gesteigert (43 Patienten).

In der Gruppe *G-* waren eher jüngere, männliche Patienten, die in der Voruntersuchung im Vergleich zu den anderen Patienten eine bessere Leistung erbracht haben. Außerdem befinden sich in *G-* etwas mehr Patienten, die im Behandlungszeitraum nicht behandelt wurden.

Im Gegensatz dazu waren in der Gruppe *G+* eher ältere, weibliche Patienten, die ein schlechteres Ergebnis in der Leistungsdiagnostik und ein aggressiveres Therapiemanagement hatten. Jedoch gab es keine signifikante Korrelation zwischen der Art der Behandlung (Operation, Katheterintervention, medikamentöse Umstellung, keine Änderung im Behandlungsplan) und der Zu,- oder Abnahme der Leistungsfähigkeit.

Betrachtet man darüber hinaus die Lebensqualitätswerte und vergleicht die drei Patientengruppen, so ergibt sich keine Änderung in irgendeiner Lebensqualitätskala.

Es ergeben sich auch keine Unterschiede in der Wahrnehmung der „körperlichen Funktionsfähigkeit“ und „veränderten Gesundheit“ im Vergleich der drei Gruppen.

Die Ergebnisse sind in Tabelle 1 zu sehen:

Änderungen der Lebensqualitätsskalen bezogen auf die Änderungen der Leistungsfähigkeit

	„schlechter“ G- peak $\dot{V}O_2$ (n=55)	„gleichgeblieben“* G0 peak $\dot{V}O_2$ (n=84)	„besser“ G+ peak $\dot{V}O_2$ (n=43)	p**
Demographische Daten				
Alter- 1. Test	21 (17; 27)	26 (20; 35)	25 (20; 32)	.036
Geschlecht (männ/weibl)	36 / 19	49 / 35	18 / 25	.059
peak $\dot{V}O_2$ - 1.Test	30 (21; 37)	24 (17; 31)	19 (14; 22)	<.001
Behandlung				
Herzoperation	7	16	9	
Katheter Intervention	3	2	5	.220
Änderungen Medikament	12	26	10	
Keine Veränderungen	33	40	19	
Lebensqualität (SF-36)				
Körperl. Funktionsfähigkeit	5 (-5; 15)	0 (-5; 8.75)	5 (-5; 15)	.563
Körperl. Rollenfunktion	0 (0; 0)	0 (0; 0)	0 (0; 25)	.908
Körperl. Schmerzen	0 (0; 0)	0 (-11; 0)	0 (-16; 0)	.950
Allg. Gesundheitswahrnehmung	5 (-10; 15)	5 (-5; 13)	5 (-10; 17)	.972
Vitalität	0 (-5; 15)	0 (-5; 15)	5 (-5; 20)	.702
Soziale Funktionsfähigkeit	0 (0; 12.5)	0 (-12.5; 12.5)	0 (0; 25)	.128
Emotionale Rollenfunktion	0(0; 0)	0(0; 0)	0(0; 0)	.865
Psychisches Wohlbefinden	0 (-4; 8)	4 (-8; 16)	4 (-4; 16)	.348
Veränderung der Gesundheit	0 (-25; 0)	0 (0; 25)	0 (0; 25)	.153

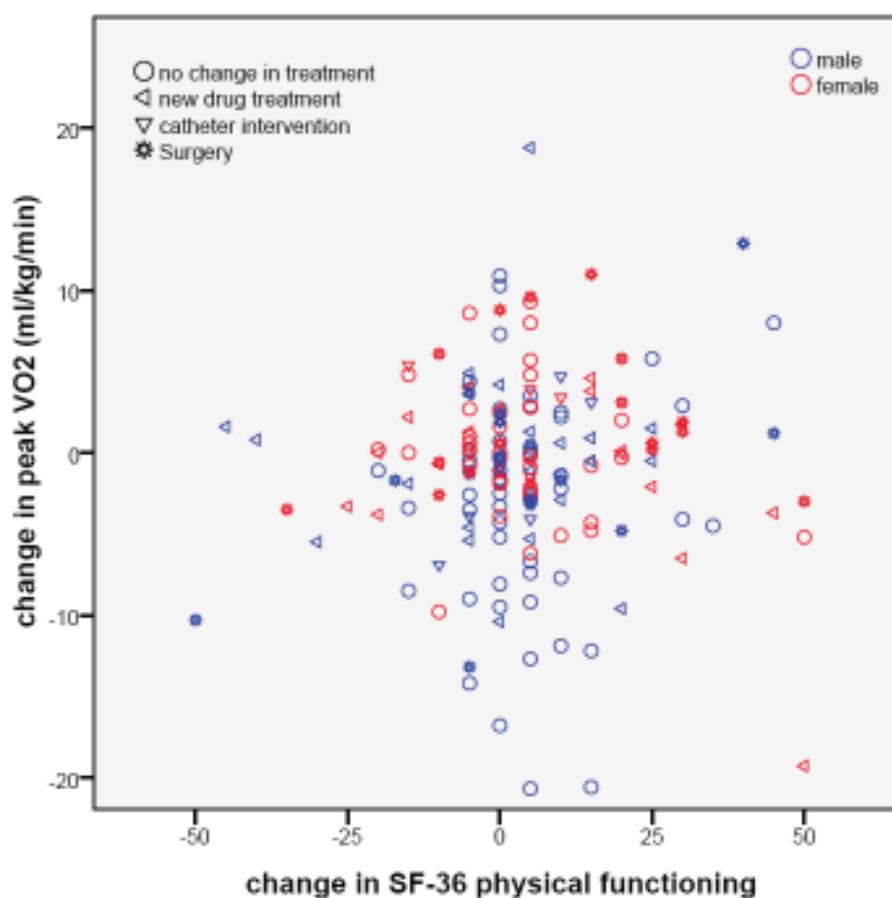
Alle Daten sind entweder als Patientenzahl oder als Median (Q1;Q3) angegeben

* „gleichgebliebener“ peak $\dot{V}O_2$ ist definiert als eine relative Veränderung des peak $\dot{V}O_2$ innerhalb $\pm 10\%$.

**X² test für Geschlecht und Behandlung, Kruskal-Wallis H test für Alter und SF-36.

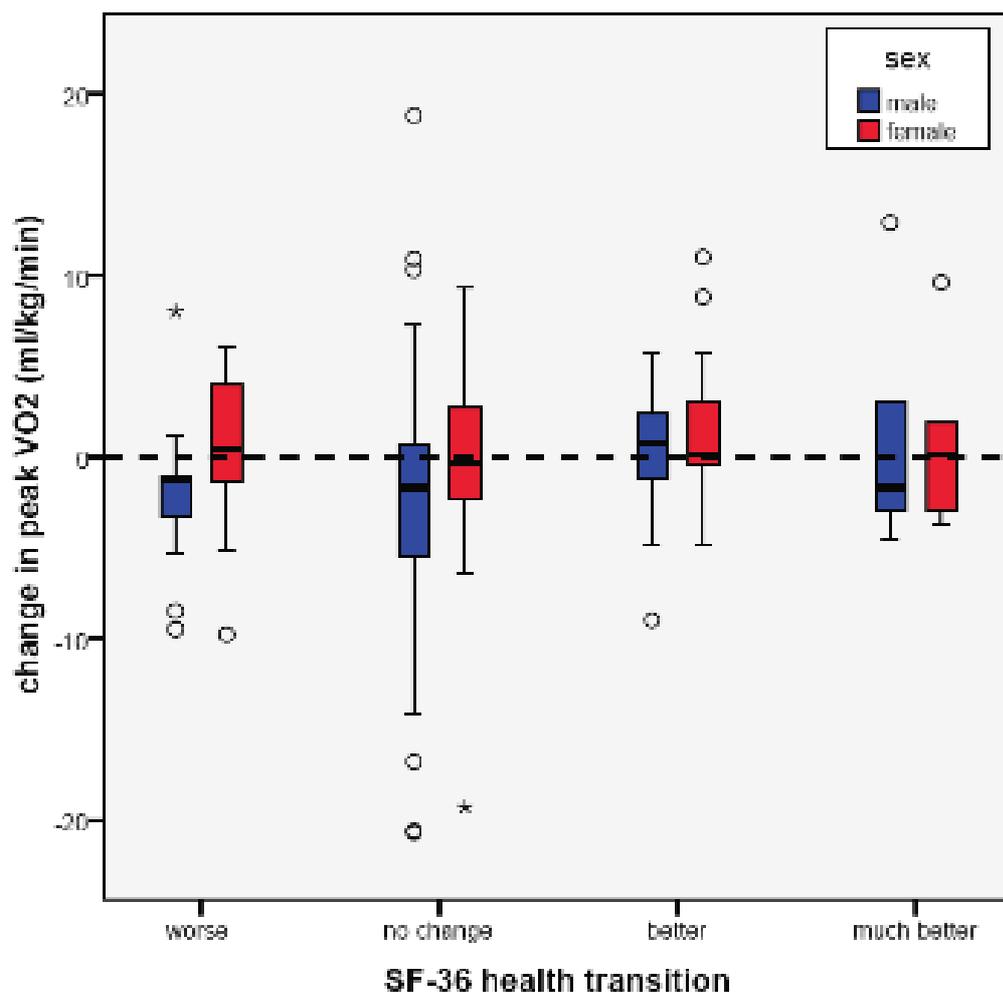
Als nächstes wurde die Veränderung der peakVO₂ mit den Änderungen der Lebensqualitätskalen direkt verglichen. Es konnte keine Korrelation aufgedeckt werden: Körperliche Funktionsfähigkeit $r=.042$ ($p=.571$), Körperliche Rollenfunktion $r=-.016$ ($p=.829$), Körperliche Schmerzen $r=-.038$ ($p=.613$), allgemeine Gesundheitswahrnehmung $r=.005$ ($p=.949$), Vitalität $r=.039$ ($p=.605$), Soziale Funktionsfähigkeit $r=.022$ ($p=.772$), Emotionale Rollenfunktion $r=.066$ ($p=.931$), psychisches Wohlbefinden $r=.080$ ($p=.286$) and Veränderung der Gesundheit $r=.195$ ($p=.008$).

Es konnten nicht einmal Unterschiede in Änderungen der peakVO₂ und den Änderungen der „körperlichen Funktionsfähigkeit“ gefunden werden. Dies entspricht der *objektiv* gemessenen Leistungsfähigkeit korreliert mit der *subjektiv* angegebenen und erlebten Leistungsfähigkeit. (Abbildung 6)



Eine dritte Möglichkeit die Daten auszuwerten ist die Betrachtung der Frage „im Vergleich zu einem Jahr vorher, wie würden sie ihre Gesundheit im Allgemeinen jetzt einschätzen“. (Bullinger, 1995, 1359-66)

Wir korrelierten das Item „Veränderung der Gesundheit“ mit den Veränderungen der peakVO₂. Zehn Patienten gaben an, sie fühlten sich schlechter als das Jahr davor, 105 Patienten berichteten keine Veränderungen und 34 sagten sie fühle sich besser und 10 Patienten sagten sie fühlen sich viel besser. Aber wieder waren keine Unterschiede in der peakVO₂ im Vergleich der vier Gruppen zu messen, obwohl so unterschiedliche Angaben gemacht wurden. (Spearman Korrelation $r=0.104$, $p=0.161$) (Abbildung 7)



5 Diskussion

In dieser Studie wurde gezeigt, dass im Verlauf einer definierten Zeit Veränderungen der körperlichen Leistungsfähigkeit nicht zwingend eine Verbesserung oder Verschlechterung der Lebensqualität bedingen.

Nach akutem Wissensstand war diese Studie die erste, die den Verlauf von Leistungsfähigkeit und Lebensqualität bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern untersucht hat.

Um einen dynamischen Prozess dieser beiden Parameter messen zu können, muss gewährleistet sein, dass es überhaupt eine Korrelation von Lebensqualität und Leistungsfähigkeit bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern gibt.

Es gibt einige Studien, die zeigen, dass die körperliche Leistungsfähigkeit bei vielen Patienten eingeschränkt ist, auch wenn der Herzfehler als hämodynamisch nicht einschränkend eingestuft wird. (Bjarnason-Wehrens, 2007)

Jedoch ist nicht geklärt, ob diese Patienten wegen ihrer körperlichen Beeinträchtigung auch eine verminderte Lebensqualität verspüren.

Im Vergleich einiger Querschnittsstudien, die den Einfluss der angeborenen Herzfehler auf die Lebensqualität untersuchen, gibt es widersprüchliche Ergebnisse.

Es gibt Studien, die keine Einschränkungen der subjektiv erlebten gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern finden konnten. (Gratz, 2009), (Utens, 1998), (Utens 1994), (Loup, 2009), (Moons, 2005), (Fekkes, 2001).

Moons zeigte sogar, dass, im direkten Vergleich Patienten mit angeborenen Herzfehlern in manchen Bereichen über eine bessere Lebensqualität berichten als gesunde Vergleichspersonen (Moons, 2006).

Als Versuch dieses Paradoxon zu erklären, hat er die Hypothese aufgestellt, dass speziell bei diesen Patienten, die mit einer chronischen Erkrankung geboren wurden, das Kohärenzgefühl stark ausgeprägt ist, und somit diese Patienten ein normales Alltagsleben mit einer guten subjektiven Lebensqualität führen (Moons, 2006).

Das Kohärenzgefühl und die Auswirkungen auf das tägliche Leben wurden zuerst in Zusammenhang mit der Theorie der Salutogenese, im Gegensatz zur Pathogenese, von A. Antonovsky beschrieben. (Antonovsky, 1987)

Es wird untersucht, welche Faktoren und Ressourcen notwendig sind, damit ein Mensch sich gesund fühlt.

Die Theorie besteht auf drei wesentlichen Bausteinen: Die Fähigkeit die Zusammenhänge des Lebens zu verstehen; die Überzeugung, dass man das eigene Leben selbstbestimmt gestalten kann und der Glaube, dass das Leben einen Sinn hat. Sind diese Voraussetzungen erfüllt, können Patienten ungeachtet ihrer körperlichen Einschränkungen eine gute und stabile Lebensqualität empfinden.

Auf der anderen Seite gibt es Studien, die belegen, dass es durchaus Patienten gibt, die über deutliche Einschränkungen der Lebensqualität berichten.

Manche Patienten beschreiben Einschränkungen der subjektiven Leistungsfähigkeit, starke Müdigkeit, soziale Beeinträchtigungen und andere Parameter, die Hinweise auf eine schlechte Gesundheitswahrnehmung sind. (Bruto, 2007)

Besonders betroffen sind Patienten, die eine Herzoperation hinter sich haben. (Latal, 2009), (Landolt, 2008)

All diese Studien waren Querschnittsstudien, die nur den aktuellen Zustand der Leistungsfähigkeit und Lebensqualität erfassen.

Um festzustellen, ob Veränderungen des Gesundheitszustandes und der Gesundheitswahrnehmung zu messen sind, müssen Leistungsfähigkeit und Lebensqualität der Patienten in einer Verlaufsstudie beurteilt werden.

In dieser Studie wurde nun keine Korrelation zwischen Änderungen der Leistungsfähigkeit und Änderungen der Lebensqualität gefunden.

Eine mögliche Ursache könnte sein, dass sich bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern ein Bias versteckt, der den subjektiv wahrgenommenen Gesundheitszustand in eine falsch hohe Richtung verschiebt.

Patienten mit angeborenen Herzfehlern wurden mit ihren körperlichen Einschränkungen geboren und sind damit aufgewachsen. Sie haben ihr Leben lang mit ihrer subjektiven „Leistungsfähigkeit“ gelebt und empfinden den aktuellen

Zustand als normal, denn sie kennen es ja nicht anders und was man noch nicht erlebt hat, kann man auch nicht vermissen.

Außerdem könnte es sein, dass die Patienten dem körperlichen Anteil in der Gesamtheit ihrer wahrgenommenen Lebensqualität eine weniger starke Gewichtung geben. Wie bereits im Methodikteil erwähnt ist die Lebensqualität ein multidimensionales Konstrukt. Jedes Individuum, ob gesund oder krank, setzt andere Schwerpunkte. Wenn nun ein Kind mit einer körperlichen Beeinträchtigung geboren wurde, und es sich normal entwickelt, ist es ganz natürlich, dass sich die Fähigkeiten und Interessen auf andere Ziele konzentrieren als die körperliche Leistungsfähigkeit. Es ist vermutlich schwieriger bereits erlebte Fähigkeiten durch eine erworbene, neu aufgetretene Erkrankung aufzugeben, als nie Gekanntes zu vermissen.

Nachdem die Lebensqualität von Erwartungen und Erfahrungen bestimmt ist, müssen also Patienten mit schweren, angeborenen Erkrankungen nicht unbedingt eine schlechte subjektive Lebensqualität haben. (Alsion, 2001)

Vielleicht ist es diesen Patienten möglich ihre Lebensqualität unbewusst zu verbessern, indem sie die Bedeutung von Teilbereichen ihres Lebens, die mit körperlicher Betätigung verbunden sind, reduzieren.

Moons et al. untersuchten diese These und bestätigten, dass Patienten mit angeborenen Herzfehlern andere Schwerpunkte setzen um „Lebensqualität“ zu definieren als gesunde Vergleichspatienten. (Moons, 2005)

Es gibt Studien in einer anderen Patientengruppe mit chronischen Erkrankungen, die zeigen, dass körperliches Training bei Patienten mit erworbener, chronischer Herzinsuffizienz die Mortalität und die Häufigkeit von kardialen Ereignissen verringert und die Lebensqualität verbessert. (Smart, 2007)

Belardinelli et al. zeigten bei Patienten mit chronischer Herzinsuffizienz, dass körperliches Training die maximale Sauerstoffaufnahme und damit die körperliche Leistungsfähigkeit verbesserte. (Belardinelli, 1999)

Eine gewisse Zeit nach diesen Trainingseinheiten war es möglich eine verbesserte Lebensqualität zu messen.

Zur Erfassung der Lebensqualität wurde der „Minnesota Living with Heart Failure Questionnaire“- Fragebogen verwendet.

Es wurde bewiesen, dass eine Veränderung der Leistungsfähigkeit eine Veränderung der Lebensqualität zur Folge hatte. Diese Ergebnisse wurden von Smart et al. mit dem gleichen Lebensqualitätsfragebogen und von Karapolat et al. mit dem SF-36 bestätigt. (Smart, 2007), (Karapolat, 2009)

Diese Arbeitsgruppen konnten mit den genannten Interventionsstudien nachweisen, dass körperliches Training die körperliche Leistungsfähigkeit und die Lebensqualität bei herzinsuffizienten Patienten gleichermaßen verbessert.

In unserer Verlaufsstudie gab es keine standardisierte therapeutische Intervention und es wurde keine Beziehung von Veränderungen der Lebensqualität und Leistungsfähigkeit aufgedeckt.

Vergleicht man Patienten mit angeborenen Herzfehlern mit denen mit erworbener Herzinsuffizienz so zeigt sich, dass bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern die Lebensqualität von körperlicher Leistungsfähigkeit nahezu unabhängig zu sein scheint.

Man kann also darüberhinaus aus diesen Daten ableiten, dass Patienten mit angeborenen Herzfehlern mögliche Veränderungen ihrer körperlichen Leistungsfähigkeit an sich selbst nicht bemerken, da die subjektiv angegebene körperliche Funktionsfähigkeit nicht mit den objektiven Messungen korrelierte.

Patienten mit angeborenen Erkrankungen sind an ihre Konditionen und Möglichkeiten angepasst. Sie sind daran gewöhnt mit gewissen Einschränkungen zu leben und leben nicht in Erinnerung an ein Leben vor der Krankheit.

Einschränkungen:

Vielleicht könnten Veränderungen der Lebensqualität in Korrelation zu Veränderungen der Leistungsfähigkeit auch bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern gemessen werden, wenn man einen passenden Fragebogen zur Erfassung der Lebensqualität entwickelt. Es sollte ein Fragebogen sein, der sich spezifisch mit den Problemen von Patienten mit angeborenen Herzfehlern befasst.

Dabei sollte gewährleistet sein, dass der Fragebogen nicht nur spezifische Symptome abfragt, sondern auf die wahre Lebensqualität erfasst.

Der MOS SF-36 ist breit gefächert und kann für alle möglichen Patientengruppen und sogar gesunde Vergleichspersonen verwendet werden. Aber um kleine

Schwankungen zu erfassen, die von Patienten mit angeborenen Herzfehlern im Alltag bemerkt werden können, ist er eventuell zu allgemein gehalten.

Außerdem gibt es Studien, die zeigen, dass die Reliabilität der Messung der peak $\dot{V}O_2$ in der Spiroergometrie schwankend ist.

Bei Test-Retest Untersuchungen wurden bei Patienten mit Herzfehlern Unterschiede bis zu 8% festgestellt. (Bensimhon, 2008)

Diese Variabilität wurde in der vorliegenden Studie beachtet, indem die Definition „besserer“ oder „schlechterer“ kardiopulmonaler Test der Leistungsfähigkeit mit $\pm 10\%$ festgelegt wurde.

Zu dem zweiten Punkt, dass Patienten mit angeborenen Herzfehlern messbare Änderungen der Lebensqualität als Folge von Änderungen der Leistungsfähigkeit nicht bemerken, muss bei der Auswertung der Daten folgende Voraussetzung beachtet werden:

Die Gruppe „Patienten mit angeborenen Herzfehlern ist sehr inhomogen. Das Spektrum reicht von kleinen Vorhofseptumseptumdefekten, die manchmal ein Leben lang unbemerkt bleiben, bis zu schweren Defekten wie dem Univentrikulärem Herz mit deutlicher Einschränkung auch in der Überlebensprognose.

Also ist es zu ungenau diese Gruppe im Allgemeinen zu untersuchen. Gratz et al. bildeten in ihrer Studie Untergruppen, bezogen auf die Schwere des Herzfehlers. Es wurde gezeigt, dass es Unterschiede zwischen diesen Gruppen gibt was manche Aspekte der Lebensqualität betrifft (Gratz, 2009).

Die Schwere des Herzfehlers beeinflusst nach Goldbeck et al., sowie Lane et al. die Lebensqualität. (Goldbeck, 2006), (Lane, 2002).

Um herauszufinden, ob es in diesen Untergruppen Unterschiede gibt, was die Sensibilität von Schwankungen der Lebensqualität betrifft, sollte man also in einer weiteren Studie die Patienten je nach Schwere des Herzfehlers in Untergruppen einteilen und dann die Änderungen der Lebensqualität als Folge einer Änderung der Leistungsfähigkeit messen.

Vorrausgesetzt ist hier eine genügend große Anzahl an untersuchten Patienten in jeder Gruppe.

Es stellt sich die Frage was wichtiger ist: die körperliche Leistungsfähigkeit in Form von maximaler Sauerstoffaufnahme oder die subjektive Lebensqualität.

Fakt ist, dass beide Parameter entscheidend sind. Die maximale Sauerstoffaufnahme korreliert direkt mit dem Langzeitüberleben und die Lebensqualität verschönert das Überleben.

Beides sind voneinander unabhängige Faktoren, die getrennt erhoben werden müssen. Eine objektive Erfassung beider Parameter ist wichtig für weitere diagnostische Überlegungen und prognostische Aussagen.

Für den klinischen Alltag haben diese Ergebnisse zur Folge, dass es sinnvoll ist, im täglichen Ambulanzbetrieb regelmäßige Kontrollen der Leistungsfähigkeit zum Beispiel im Rahmen einer Spiroergometrie durchzuführen.

Auch wenn die Patienten berichten, dass es ihnen körperlich gut geht.

6 Zusammenfassung

Das Ziel einer jeden ärztlichen Behandlung bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern ist die Optimierung der kardiovaskulären Situation und der körperlichen Leistungsfähigkeit. Die Frage ist, ob mit einer Leistungsverbesserung auch eine Verbesserung der Lebensqualität zu erreichen ist.

182 Patienten (79 weiblich, 103 männlich, 14-70 Jahre alt) mit unterschiedlichen angeborenen Herzfehlern haben zu zwei verschiedenen Zeitpunkten einen Fragebogen zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität (MOS SF-36) ausgefüllt. Anschließend wurde jeweils eine Spiroergometrie durchgeführt. In der Zwischenzeit hatten 48 Patienten eine Medikamentenumstellung, 32 eine Herzoperation, 10 eine Katheterintervention und bei 92 Patienten wurde keine Änderung im medizinischen Management im Verlauf von mindestens 6 Monaten vorgenommen.

Zur statistischen Auswertung wurden die Patienten in drei Gruppen eingeteilt. Bei 43 Patienten gab es eine Steigerung der Leistungsfähigkeit um mehr als 10%, bei 84 Patienten blieb sie gleich ($\pm 10\%$) und bei 55 Patienten verschlechterte sie sich um mehr als 10%.

Beim Vergleich der 3 Gruppen zeigten sich keine Unterschiede in irgendeiner Skala der Lebensqualität, nicht einmal in der selbst eingeschätzten körperlichen Funktion (Kruskal Wallis Test $p=0,909$).

Schlussfolgernd kann man also sagen, dass Verbesserungen oder Verschlechterungen der körperlichen Leistungsfähigkeit nicht automatisch eine Verbesserung oder Verschlechterung der Lebensqualität bedeuten. Körperliche Leistungsfähigkeit und Lebensqualität müssen somit separat gemessen und analysiert werden.

Außerdem erkennen Patienten mit angeborenen Herzfehlern objektiv messbare Verbesserungen oder Verschlechterungen ihrer Leistungsfähigkeit in ihrer subjektiven Einschätzung nicht.

7 Literaturverzeichnis

Aaronson NK, Acquadro C, Alonso J, Apolone G, Bucquet D, Bullinger M, Bungay K, Fukuhara S, Gandek B, Keller S, International Quality of Life Assessment (IQOLA) Project. *Qual Life Res* 1992; 1:349-51.

Alston J Carr, Barry Gibson, Peter G Robinson, Is quality of life determined by expectations or experience? *BMJ* 2001; 322:1240-43

Anderson RT, Aaronson NK, Wilkin D., Critical review of the international assessments of health related quality of life. *Qual Life Res.* 1993 Dec;2(6):369-95

Antonovsky A. *Unraveling the mystery of health: How people manage stress and stay well.* San Fransisco: Jossey-Bass, 1987.

ATS/ACCP Statement on Cardiopulmonary Exercise Testing. *Am J Respir Crit Care Med*, Vol 167. pp211-277, 2003

Beaver W. L., K. Wasserman, B. J. Whipp, A new method for detecting anaerobic threshold by gas exchange. *J. App. Physiol.* 1986; 60:2020-2027

Belardinelli R MD, Georgiou D MD, Cianci G MD, Purcaro A MD, Randomized, Controlled Trial of Long-Term Moderate Exercise Training Chronic Heart Failure: Effects on Functional capacity, Quality of life, and Clinical Outcome, *Circulation* 1999; 99; 1173-1182

Bensimhon DR, Leifer ES, Ellis SJ, Fleg JL, Keteyian SJ, Pina IL, Kitzman DW, McKelvie RS, Kraus WE, Forman DE, Kao AJ, Whellan DJ, O'Connor CM, Russell SD. Reproducibility of peak oxygen uptake and other cardiopulmonary exercise testing parameters in patients with heart failure (from the Heart

Failure and A Controlled Trial Investigating Outcomes of exercise training).
Am J Cardiol 2008;102(6):712-7.

Bjarnason-Wehrens B, Dordel S, Schickendantz S, Krumm C, Bott D, Sreeram N,
Brockmeier K. Motor development in children with congenital cardiac diseases
compared to their healthy peers. Cardiol Young. 2007: 1-12.

Bruto VC, Harrison DA, Fedak PW, Rockert W, Siu SC, Determinants of health-
related quality of life in adults with congenital heart disease. Congenit Heart
Dis. 2007 Sep;2(5): 301-13

Bullinger M., Health related quality of life and subjective health. Overview of the
status of research for new evaluation criteria in medicine, Psychother
Psychosom Med Psychol. 1997 Mar-Apr; 47(3-4):76-91

Bullinger M., Ravens-Sieberer U. & Siegrist J. (2000). Gesundheitsbezogene
Lebensqualität in der Medizin - eine Einführung. In: M. Bullinger, J. Siegrist &
U. Ravens-Sieberer (Hrsg.) Lebensqualitätsforschung aus
medizinpsychologischer und -soziologischer Perspektive, Göttingen: Hogrefe,
11-21.

Bullinger M., Kirchberger I. & Ware J (1995). Der deutsche SF-36 Health Survey.
Übersetzung und psychometrische Testung eines krankheitsübergreifenden
Instruments zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität.
Zeitschrift für Gesundheitswissenschaften, 3, 21-36.

Bullinger M. German translation and psychometric testing of the SF-36 Health
Survey: preliminary results from the IQOLA Project. International Quality of
Life Assessment. Soc Sci Med 1995; 41:1359-66.

- Coplan, N.L., D.M.Sacknoff, N.S. Stachenfeld, G.W.Gleim: Comparison of submaximal treadmill and supine bicycle exercise. *Amer.Heart J.* 1994; 128: 416-418
- Criée CP, Berdel D, Heise D, Kardos P, Köhler D, Leupold W, Magnussen H, Marek W, Merget R, Mitfessel H, Rolke M, Sorichter S, Worth W, Wuthe H. Recommendations on spirometry by Deutsche Atemwegsliga. *Pneumologie.* 2006 Sep; 60(9):576-84.
- Diller G-P, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS, Johannsson B, Bouzas B, Mullen MJ, Poole-Wilson PA, Francis DP, Gatzoulis MA, Exercise intolerance in adult congenital heart disease- comparative severity, correlates and prognostic implication. *Circulation* 2005; 112: 828- 35
- Elkinton JR., Medicine and the quality of life, *Ann Intern Med.* 1966 Mar; 64(3):711-14
- Fekkes M, Kamphuis RP, Ottenkamp I, Verrips E, Vogels T, Kamphuis M, Health related quality of life in young adults with minor cardiac heart disease. *Psychology and Health* 2001;16:239-250
- Gibbons RJ, Balady GJ, Bricker JT, Chaitman BR, Fletcher GF, Froelicher VF, Mark DB, McCallister BD, Mooss AN, O'Reilly MG, Winters WL, Gibbons RJ, Antman EM, Alpert JS, Faxon DP, Fuster V, Gregoratos G, Hiratzka LF, Jacobs AK, Russell RO, Smith SC, (2002) ACC/ AHA (2002) Guideline Update for Exercise Testing: Summary article a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Comitee to Update the 1997 Exercise Testing Guidelines). *Circulation* 106:1883-1892

- Goldbeck L, Melches J, The impact of the severity of disease and social disadvantage on quality of life in families with congenital cardiac disease, *Cardiol Young*. 2006 Feb; 16(1): 67-75
- Gratz A, Hess J, Hager A, Self-estimated physical functioning poorly predicts actual exercise capacity in adolescents and adults with congenital heart disease, *Eur Heart J*. 2009 Feb; 30(4): 497-504
- Hager A, Hess J. Comparison of health related quality of life with cardiopulmonary exercise testing in adolescents and adults with congenital heart disease. *Heart* 2005;91:517-20.
- Hager, A. Hauser, M., Funktionsuntersuchungen. In: „Klinische Kinderkardiologie. Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler“, Schumacher, G., Hess, J., Bühlmeier, K. (Hrsg.), Springer Verlag, München, 2007, 4. Auflage, 138-150
- Kaemmerer H., Hess J., Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern: Gegenwart und Zukunft, *Dtsch Med Wochenschr* 2005; 130: 97-101
- Kamphuis M, Ottenkamp J, HW Vliegen, T Vogels, KH Zwinderman, RP Kamphuis, SP Verloove-Vanhorick, Health related quality of life and health status in adult survivors with previously operated complex congenital heart disease, *Heart* 2002;87:356-362
- Karapolat H, Demir E, Bozkaya YT, Eyigor S, Nalbantgil S, Durmaz B, Zoghi M, Comparison of hospital based versus home-based exercise training in patients with heart failure: effects on functional capacity, quality of life, psychological symptoms and hemodynamic parameters. *Clin Res Cardiol* 2009; 98 (10): 635-42.

- Landolt MA, Buechel V ER, Latal B, Health related quality of life in children and adolescents after open-heart surgery, *J Pediatr* 2008 Mar; 152(3): 349-55
- Lane D A, Lip G Y H, Millane T A, Quality of life in adults with congenital heart disease. *Heart* 2002; 88; 71-75.
- Latal B, Helfricht S, Fischer JE, Bauersfeld U, Landolt MA, Psychological adjustment and quality of life in children and adolescents following open-heart surgery for congenital heart disease: a systematic review, *BMC Pediatr.* 2009 Jan 22; 9:6, 1-10.
- Loup O, v Weissenfluh C, Gahl B, Schwerzmann M, Carrel T, Kadner A, Quality of life of grown-up congenital heart disease patients after congenital cardiac surgery, *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009; 36(1): 105-11
- Moons P, A direct comparison with healthy counterparts. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2006; 13:407-413
- Moons P, Norekval TM, Is sense of coherence a pathway for improving the quality of life of patients who grew up with chronic diseases? A hypothesis. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2006; 5: 16-20
- Moons P. Van Devk K, De Geest S, Gewillig, Budts W, Is the severity of congenital heart disease associated with the quality of life and perceived health of adult patients? *Heart* 2005;91:1193–1198
- Utens EM, Bieman HJ, Verhulst FC, Meijboom FJ, Erdman RA, Hess J. Psychopathology in young adults with congenital heart disease. Follow-up results. *Eur Heart J* 1998;19:647-51.
- Utens EM, Verhulst FC, Erdman RA, Meijboom FJ, Duivenvoorden HJ, Bos E, Roelandt JR, Hess J. Psychosocial functioning of young adults after surgical

correction for congenital heart disease in childhood: a follow-up study. *J Psychosom Res* 1994; 38:745-58.

Schumacher, G. Systematik der angeborenen Herzfehler. In: „Klinische Kinderkardiologie. Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler“, Schumacher, G., Hess, J., Bühlmeier, K. (Hrsg.), Springer Verlag, München, 2007, 4. Auflage, 153-437

Smart N, Haluska B, Jeffriess L, Marwick TH, Exercise training in systolic and diastolic dysfunction: effects on cardiac function, functional capacity and quality of life. *Am Heart J*.2007 Apr; 153(4): 530-36.

Washington RL, Bricker JT, Alpert BS, Daniels SR, Deckelbaum RJ, Fisher EA, Giddings SS, Isabel-Jones J, Kavey RE, Marx GR (1994), Guidelines for exercise testing in the pediatric age group. From Cardiovasuclar Disease in the Young. The American Heart Association. *Circulation* 90 (4): 2166-2179

Wasserman K., Hansen JE, Sue DY, Stringer W, Whipp B, Principles of exercise testing and interpretation. Lea & Febiger, 2ed New York 1994

8 Danksagung

Zuerst möchte ich mich bei Herrn Prof. Dr. med. J. Hess für die Ermöglichung der Doktorarbeit bedanken.

Außerdem möchte ich mich für die großzügige Unterstützung bedanken, die es mir ermöglicht hat, an einigen Kongressen aktiv teilzunehmen. Diese wunderbaren Erfahrungen wären ohne die fachliche, sowie finanzielle Hilfestellung nicht möglich gewesen.

Ein außerordentlicher Dank gilt meinem Betreuer PD Dr. med. A. Hager für die nicht ermüdende Hilfe, allzeitige Ansprechbarkeit, unerschöpfliche Motivation und Geduld. Herr Dr. Hager verfügt über eine außerordentliche didaktische Fähigkeit. Durch seine Erklärungen sind mir die komplizierten physiologischen Zusammenhänge der Leistungsdiagnostik klar und verständlich geworden.

Es war eine hervorragende Betreuung.

Außerdem danke ich den Kollegen in der Kinderkardiologischen Ambulanz sowie der Stationen des Deutschen Herzzentrum Münchens, die ebenfalls zu jedem Zeitpunkt gute Ansprechpartner und tolle Kollegen waren.

Meinen Eltern danke ich für ihre unermüdlichen Fragen nach dem Fortschreiten der Arbeit und natürlich, dass sie mir das Studium überhaupt ermöglicht und mich all die Jahre so großzügig unterstützt haben.

Ohne sie wäre dieser weite, steinige Weg nicht so leicht gewesen.

Meiner Freundin Maria danke ich für ihre freundschaftliche Strenge und dem Koni, dass er mich in die Tiefen und Untiefen von Microsoft Office eingeführt hat.