



Fakultät für Medizin der Technischen Universität München

Deutsches Herzzentrum München

Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler

**Schwangerschaftsverläufe und kontrazeptives Verhalten
von Frauen mit angeborenem Herzfehler
in Deutschland, Ungarn und Japan**

Marc-André Körten

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. Ernst J. Rummeny
Prüfer der Dissertation: 1. apl. Prof. Dr. Dr. Harald Kaemmerer
2. Univ.-Prof. Dr. Karl-Theo M. Schneider

Die Dissertation wurde am 11.12.2014 bei der Technischen Universität München
eingereicht und durch die Fakultät für Medizin am 17.06.2015 angenommen.

Inhaltsverzeichnis

Abkürzungsverzeichnis	4
1. Einleitung	8
2. Fragestellungen	10
3. Hintergrundwissen	11
3.1 Schwangerschaft bei AHF	11
3.2 Maternale Prädiktoren für neonatale Komplikationen	13
3.3 Fehl- und Totgeburten	13
3.4 Zuordnung der kontrazeptiven Methoden zu sicheren und unsicheren Methoden	14
3.5 Kontraindikationen für die Anwendung bestimmter kontrazeptiver Methoden	15
3.6 Medikamente	16
4. Patienten und Methodik	17
4.1 Studiendesign	17
4.2 Ein- und Ausschlusskriterien	18
4.3 Patientenbefragung, Datenerfassung und statistische Auswertung	18
4.4 Einteilung der Patientinnen	19
4.4.1 Diagnosegruppen	20
4.4.2 Schweregradeinteilung	20
4.4.3 Funktionsklassen	20
4.4.4 Modifizierte WHO-Klassifikation für das mütterliche kardiovaskuläre Risiko einer Schwangerschaft	21
4.4.5 Zuordnung der kontrazeptiven Methoden zu sicheren und unsicheren Methoden	21
5. Ergebnisse	23
5.1 Medizinische Patientencharakteristik	23
5.1.1 Teilnehmerzahlen und Alter	23
5.1.2 Diagnosegruppen	25
5.1.3 Schweregradeinteilung	26

5.1.4 Funktionsklassen	27
5.1.5 Zyanose und Eisenmenger-Syndrom	27
5.1.6 Patientinnen mit nativem AHF	27
5.1.7 Patientinnen mit operativ oder interventionell behandeltem AHF	28
5.1.8 Klappenersatz oder Conduit-Implantation	28
5.1.9 Schrittmacher- und ICD-Implantation	29
5.1.10 Herz-/Herz-Lungen-Transplantation	29
5.1.11 Morphologisch rechter Ventrikel als Systemventrikel	29
5.1.12 Funktion des Systemventrikels	30
5.1.13 Arterielle Hypertonie	30
5.1.14 Infektiöse Endokarditis	31
5.1.15 Thrombembolische Ereignisse	32
5.1.16 Kardiale Dekompensation	32
5.1.17 Supraventrikuläre und ventrikuläre Arrhythmien	32
5.1.18 Aktuelle Medikation	33
5.2 Daten zu Sexualität und Partnerschaft	34
5.2.1 Menarche	34
5.2.2 Partnerschaft	34
5.2.3 Kohabitarche	35
5.2.4 Einfluss des AHF auf das Sexualleben	36
5.3 Daten zu Schwangerschaften	40
5.3.1 Schwangerschaft allgemein	40
5.3.2 Fehl- und Totgeburten, Schwangerschaftsabbrüche	43
5.3.3 Schwangerschaftsverläufe in Abhängigkeit von maternalen Prädiktoren für neonatale Komplikationen	44
5.4 Daten zur Kontrazeption	47
5.4.1 Verwendete kontrazeptive Methoden	47
5.4.2 Sicherheit der gewählten Verhütungsmethoden	52
6. Diskussion	55
6.1 Allgemeine Ergebnisse	55
6.2 Sexualität und Partnerschaft	56
6.3 Schwangerschaft	58
6.4 Kontrazeption	66

7. Schlussfolgerung und Ausblick	70
8. Limitationen	72
9. Zusammenfassung	74
10. Alphabetisches Literaturverzeichnis	77
11. Tabellenverzeichnis	85
12. Abbildungsverzeichnis	88
Danksagung	89

Abkürzungsverzeichnis

AHF	Angeborener Herzfehler
AI	Aortenklappeninsuffizienz
APSD	Aortopulmonaler Septumdefekt
AoVS	Aortenklappenstenose (Aortic valve stenosis)
ASD	Atriumseptumdefekt, Vorhofseptumdefekt
ASD II	Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ
AV-Klappe	Atrioventrikular-Klappe
AVSD	Atrioventrikulärer Septumdefekt
CAVF	Koronararteriovenöse Fistel (Coronary arteriovenous fistula)
CCT	Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (Congenitally corrected transposition)
CoA	Aortenisthmusstenose (Coarctation of the Aorta)
DCMP	Dilatative Kardiomyopathie (Dilated cardiomyopathy)
DCRV	Doppelkammriger rechter Ventrikel (Double chambered right ventricle)
DEU	Deutschland
DILV	Doppelter Einlass in den linken Ventrikel (Double inlet left ventricle)
DIV	Doppelter Einlass in einen Ventrikel (Double inlet ventricle)
DORV	Doppelter Auslass aus dem rechten Ventrikel (Double outlet right ventricle)
EF	Ejektionsfraktion
EMAH	Erwachsene mit angeborenem Herzfehler
ESC	European Society of Cardiology
FB	Fragebogen
FC	Funktionsklasse (Functional class)
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom
H(O)CM	Hypertrophe (obstruktive) Kardiomyopathie (Hypertrophic (obstructive) cardiomyopathy)
HZV	Herzzeitvolumen

IAA	Unterbrochener Aortenbogen (Interrupted aortic arch)
ICD	Implantierbarer Kardioverter-Defibrillator (Implantable cardioverter defibrillator)
INVM	Non-Compaction-Kardiomyopathie (Isolated noncompaction of the ventricular myocardium)
IV	Intervention
JAP	Japan
LV	Linker Ventrikel
LVEF	Linksventrikuläre Ejektionsfraktion
LVOT	Linksventrikulärer Ausflusstrakt (Left ventricular outflow tract)
LVOTO	Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes (Left ventricular outflow tract obstruction)
MA	Mitralklappenatresie
MAPCA(s)	Große Aortopulmonale Kollateralen (Major aortopulmonary collateral artery(-ies))
MFS	Marfan-Syndrom
MI	Mitralklappeninsuffizienz
MiVS	Mitralklappenstenose (Mitral valve stenosis)
MiVP	Mitralklappenprolaps (Mitral valve prolapse)
mmHg	Millimeter Quecksilbersäule
n. s.	Nicht signifikant
NYHA	New York Heart Association
OP	Operation
PA	Pulmonalatresie
PAH	Pulmonalarterielle Hypertonie
PA+IVS	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum
PA+VSD	Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt
PA+VSD+MAPCA	Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt und aortopulmonalen Kollateralen
PAPVC	Partielle Lungenvenenfehlmündung (Partial anomalous pulmonary venous connection)
PAS	Pulmonalarterienstenose
PaVS	Pulmonalklappenstenose (Pulmonary valve stenosis)

PDA	Persistierender Ductus arteriosus
PFO	Persistierendes Foramen ovale
PI	Pulmonalklappeninsuffizienz
PRIND	Prolongiertes reversibles ischämisches neurologisches Defizit
RV	Rechter Ventrikel
RVOT	Rechtsventrikulärer Ausflusstrakt (Right ventricular outflow tract)
RVOTO	Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (Right ventricular outflow tract obstruction)
SAS	Subvalvuläre Aortenstenose
SD	Standardabweichung (Standard deviation)
SGA	Klein bezogen auf das Reifealter (Small for gestational age)
SS	Schwangerschaft
SSW	Schwangerschaftswoche
SVAS	Supra-avalvuläre Aortenstenose
SVES	Supraventrikuläre Extrasystole
TAC	Truncus arteriosus communis
TAPVC	Totale Lungenvenenfehlmündung (Total anomalous pulmonary venous connection)
TE	Thrombembolisches Ereignis
TGA	Transposition der großen Arterien
TIA	Transitorische ischämische Attacke
TOF	Falot'sche Tetralogie (Tetralogy of Fallot)
TrA	Trikuspidalklappenatresie
UNG	Ungarn
UVH	Univentrikuläres Herz
VSD	Ventrikelseptumdefekt
WHO	World Health Organisation
WPW	Wolff-Parkinson-White-Syndrom
Z. n.	Zustand nach

Alle geschlechtsbezogenen Bezeichnungen und Formulierungen in dieser Dissertation sind stets geschlechtsneutral zu verstehen.

1. Einleitung

In der vorliegenden Arbeit sollen Fragen zu Sexualität, Schwangerschaften und Schwangerschaftsverläufen sowie zum kontrazeptiven Verhalten von Frauen mit angeborenen Herzfehlern (AHF) beantwortet und in den Länderkontext von Deutschland, Ungarn und Japan gebracht werden.

Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) sind eine über die letzten Jahrzehnte stetig wachsende Patientengruppe. Das Überleben von Kindern mit angeborenen Herzfehlern ins Erwachsenenalter ist von 20–30 % vor noch 50 Jahren auf über 90 % heutzutage gestiegen (27).

Mit Verbesserung der diagnostischen Möglichkeiten und der operativen und interventionellen Therapieoptionen sowie mit einer insgesamt gestiegenen Lebensqualität und Lebenserwartung entwickelt sich auch bei EMAH häufig der Wunsch nach einer Familie mit eigenen Kindern.

Obwohl eine Schwangerschaft von Patientinnen mit AHF meist gut toleriert wird, stellt die Betreuung dieser Frauen insbesondere wegen der potentiell im Langzeitverlauf auftretenden gesundheitlichen Probleme, wie beispielsweise Arrhythmien, pulmonaler Hypertonie und Herzinsuffizienz, eine Herausforderung für Kardiologen, Gynäkologen, Geburtshelfer und Anästhesisten dar (18, 43).

Mit Eintritt einer Schwangerschaft kommt es zu kardiovaskulären Umstellungsreaktionen. Zu ihnen gehören die Zunahme des Blutvolumens, des Herzzeitvolumens (HZV) und der Herzfrequenz (HF) sowie die Abnahme des peripheren Gefäßwiderstandes (13). Eine tabellarische Übersicht der physiologischen Veränderungen im Herz-Kreislauf-System während einer Schwangerschaft ist dem Anhang dieser Arbeit zu entnehmen (A-1).

Abhängig vom zugrunde liegenden Vitium und vom funktionellen Status (z. B. Herzinsuffizienz, Zyanose u. a. m.) können diese Veränderungen für Frauen mit AHF eine enorme physische Belastung darstellen und die Morbidität und Mortalität entscheidend beeinflussen. Deshalb ist eine individuelle und spezifische Betreuung im Schwangerschaftsverlauf erforderlich (15).

Zudem gilt es, das fetale Risiko, also den Einfluss des AHF und anderer Risikofaktoren auf die intrauterine Entwicklung mit einer möglichen Schädigung bis hin zum Tod des Kindes, einzuschätzen und in der Beratung und Betreuung dieser Patientinnen zu berücksichtigen (39). Zudem ist das erhöhte genetische Risiko für Kinder von Eltern mit AHF, ebenfalls von einem AHF betroffen zu sein, zu beachten.

Liegt kein Kinderwunsch vor oder ist eine Schwangerschaft mit einem gesundheitlichen Risiko verbunden, bedürfen sexuell aktive Frauen einer sicheren Schwangerschaftsverhütung und einer adäquaten Beratung über die gewählte Methode. Der behandelnde Arzt muss umfassend über die zur Verfügung stehenden Kontrazeptiva informiert sein und die jeweiligen Kontraindikationen, die für bestimmte Kontrazeptiva bei Frauen mit AHF bestehen, beachten.

Die Herausforderungen, vor denen Patientinnen und behandelnde Ärzte im Zusammenhang mit Schwangerschaften bzw. Schwangerschaftsverhütung stehen, sind groß. Dies zeigen Untersuchungen von Kaemmerer et al. sowie Vigl et al. an einem Kollektiv von über 500 Patientinnen aus zwei großen EMAH-Zentren in Deutschland (Deutsches Herzzentrum München, Deutsches Herzzentrum Berlin). Die Autoren wiesen darauf hin, dass in der medizinischen Betreuung von Frauen mit AHF die rechtzeitige und kompetente Information zu Themen wie Sexualität, Schwangerschaft und Schwangerschaftsverhütung von großer Bedeutung ist und zukünftig stärker berücksichtigt werden muss (16, 46, 47).

Bisher existieren nur wenige Studien, die sich explizit mit diesem Thema befassen und es ist nicht bekannt, ob sich Ergebnisse aus Deutschland, wie die von Kaemmerer et al. und Vigl et al., auch auf andere Regionen oder Kulturkreise übertragen lassen. Daher soll in der vorliegenden Arbeit zunächst ein Überblick über die sexuelle Entwicklung, Schwangerschaftsverläufe, das kontrazeptive Verhalten und die Betreuung von Frauen mit AHF in Deutschland gegeben werden. Die in Deutschland erhobenen Daten werden dann mit denen aus zwei Zentren in Ungarn und einem Zentrum aus Japan verglichen, in denen im selben Zeitraum eine identische Befragung durchgeführt wurde.

2. Fragestellungen

- In welchem Alter findet bei Frauen mit AHF die Menarche statt? Lassen sich Unterschiede zur Allgemeinbevölkerung feststellen?
- Wie viele Frauen mit AHF befinden sich in einer festen Partnerschaft? Hat die Funktionsklasse einen Einfluss hierauf? Lassen sich Unterschiede zur Allgemeinbevölkerung feststellen?
- In welchem Alter haben Frauen mit AHF durchschnittlich den ersten Geschlechtsverkehr? Lassen sich Unterschiede zur Allgemeinbevölkerung feststellen?
- Wie groß schätzen die Patientinnen den Einfluss ihres AHF auf ihr Sexualleben ein? Ändert sich dieser Einfluss in Abhängigkeit von der Funktionsklasse?
- Wie groß ist der Anteil bereits schwanger gewesener Frauen? Besteht grundsätzlich ein Kinderwunsch? Wie beeinflusst die Funktionsklasse die Ergebnisse und wie gut sind Frauen mit AHF über die Risiken einer Schwangerschaft informiert?
- In welchem Alter werden Patientinnen mit AHF durchschnittlich erstmals schwanger? Lassen sich Unterschiede zur Allgemeinbevölkerung feststellen?
- Wie viele Kinder bekommen die befragten Frauen im Durchschnitt? Lässt sich diese Zahl mit der Anzahl in der Allgemeinbevölkerung vergleichen?
- Wie häufig sind Fehl- und Totgeburten oder Schwangerschaftsabbrüche in der Studienpopulation, und hat das Vorliegen von Prädiktoren für neonatale Komplikationen einen Einfluss auf die Häufigkeit dieser Ereignisse?
- Welche Verhütungsmethoden verwenden Frauen mit AHF? In welchem Alter verwenden sie Kontrazeptiva zum ersten Mal? Verwenden sie Verhütungsmethoden, die aufgrund ihrer Erkrankung kontraindiziert sind?
- Wie gut sind die Patientinnen über das Thema Kontrazeption informiert? Hat das kardiovaskuläre Risiko einer etwaigen Schwangerschaft Einfluss auf die Wahl der kontrazeptiven Methode?

3. Hintergrundwissen

3.1 Schwangerschaft bei AHF

Generell lässt sich sagen, dass das mütterliche Risiko für kardiovaskuläre Komplikationen mit zunehmender Komplexität der zugrunde liegenden Herzanomalie zunimmt (9, 42). Gefürchtete kardiale Komplikationen während einer Schwangerschaft sind u. a. Herzinsuffizienz (bzw. Verschlechterung der Ventrikelfunktion), Herzrhythmusstörungen, Endokarditiden, Thrombembolien und der plötzliche Herztod (13).

Die Leitlinien der European Society of Cardiology (ESC) für das Management kardiovaskulärer Erkrankungen während der Schwangerschaft von 2011 beinhalten die Empfehlung, dass die Risikoeinschätzung für kardiovaskuläre Komplikationen während einer Schwangerschaft bei Frauen mit angeborenen Herzerkrankungen gemäß der modifizierten Risikoklassifikation der Weltgesundheitsorganisation (WHO) erfolgen sollte (10).

Diese vergibt vier Risikoklassen, aufsteigend von I bis IV. In der niedrigsten Risikoklasse I besteht kein erkennbar erhöhtes Risiko für mütterliche kardiovaskuläre Komplikationen während einer Schwangerschaft, in Risikoklasse IV erscheint eine Schwangerschaft aufgrund potentieller Komplikationen kontraindiziert. Eine tabellarische Übersicht der Risikoklassen sowie der sich aus ihnen ableitenden Empfehlungen ist dem Anhang dieser Arbeit zu entnehmen (A-2).

Während die Patientinnen ohne erhöhtes Risiko und die Patientinnen mit Kontraindikationen für eine Schwangerschaft relativ leicht zu identifizieren sind, bleibt die Risikostratifizierung von Patientinnen in den Risikoklassen II und III schwierig.

In einer Untersuchung an 280 Patientinnen mit Herzerkrankungen (zu 64 % AHF) und 566 herzgesunden Frauen beobachteten Siu et al. neonatale (Frühgeburtlichkeit, SGA, Atemnotsyndrom, zerebrale intraventrikuläre Hämorrhagie, Fehlgeburt oder perinatale Sterblichkeit) und maternale (Herzversagen, Schlaganfall, Lungenödem, Tachy- oder Bradyarrhythmie) Komplikationen in 18 % bzw. 17 % der Schwangerschaften, wohingegen diese bei der Kontrollgruppe nur zu 7 % bzw. 0 % auftraten (39). Daran lässt sich zwar bei Frauen mit Herzerkrankungen ein insgesamt erhöhtes

Risiko sowohl für die Mutter als auch den Fetus festmachen, allerdings ist damit im Einzelfall keine akkurate Risikoeinschätzung möglich, da das schwangerschaftsassozierte Risiko sehr variabel ist und stark von der zugrunde liegenden Anomalie und dem aktuellen klinischen Status der Mutter abhängt (18).

Als unabhängige Prädiktoren für mütterliche kardiovaskuläre Komplikationen während einer Schwangerschaft identifizierten Siu et al. in einer weiteren Studie mit 562 herzkranken Patientinnen (zu 74 % AHF) vorausgegangene kardiale Ereignisse (Herzinsuffizienz, TIA oder Schlaganfall), Arrhythmien, NYHA-Stadium über II oder Zyanose, Obstruktionen im Bereich des linken Herzens und herabgesetzte Funktion des Systemventrikels (siehe A-3 im Anhang dieser Arbeit). Das Risiko für Komplikationen steigt exponentiell mit der Anzahl vorhandener Risikofaktoren. Auf der Basis dieser Ergebnisse entwickelten die Autoren den CARPREG-Risiko-Score, der in mehreren Studien validiert werden konnte (40).

Zudem konnten Khairy et al. zeigen, dass eine Funktionsstörung des subpulmonalen Ventrikels und/oder eine schwere Pulmonalklappeninsuffizienz sowie Rauchen weitere Risikofaktoren für maternale Komplikationen darstellen (19).

2010 publizierten Drenthen et al. die Ergebnisse der ZAHARA-Studie mit 1802 eingeschlossenen Patientinnen, die als zusätzliche Prädiktoren für mütterliche kardiovaskuläre Komplikationen das Vorliegen einer Zyanose, die präkonzeptionelle Einnahme kardial wirksamer Medikamente, mechanischen Klappenersatz und mittelgradige bis schwere Insuffizienz der Mitral- oder Trikuspidalklappe nahelegten. Die Autoren regten die Etablierung eines neuen Risiko-Scores an, verwiesen jedoch darauf, dass eine Validierung desselben noch ausstehe (8).

Zu betonen ist, dass die verschiedenen Risiko-Scores dadurch limitiert sind, dass gemeinhin bekannte Risikofaktoren wie pulmonalarterielle Hypertonie und Erweiterung der Aorta aufgrund von Unterrepräsentation in den jeweiligen Kollektiven nicht identifiziert werden konnten bzw., dass im Falle der ZAHARA-Studie keine validen Daten zur Ventrikelfunktion erhoben wurden (18).

Die Einbeziehung dieser Faktoren in die aktuellen ESC-Leitlinien stellt eine viel versprechende Weiterentwicklung im Bereich der Risikostratifikation bei Schwangerschaften von Frauen mit Herzerkrankungen dar. Die modifizierte WHO-Klassifikation für das mütterliche kardiovaskuläre Schwangerschaftsrisiko bezogen auf den zu-

grunde liegenden AHF bzw. den Zustand der Patientin ist dem Anhang dieser Arbeit zu entnehmen (A-4).

3.2 Maternale Prädiktoren für neonatale Komplikationen

Bei 20-80 % aller schwangeren Patientinnen mit Herzerkrankungen kommt es zu neonatalen Komplikationen mit einer neonatalen Mortalität von 1-4 % (8, 9, 19, 39, 40). Bei Schwangerschaften von Frauen mit AHF besteht zudem eine hohe positive Korrelation zwischen mütterlichen und neonatalen Komplikationen (8).

Die häufigsten neonatalen Komplikationen sind Frühgeburt (Geburt vor Vollendung der 37. SSW), geringes Geburtsgewicht (unterhalb der 10. Perzentile, SGA), Fehlgeburt oder perinatale Sterblichkeit (Tod innerhalb des ersten Lebensmonats), Atemnotsyndrom des Neugeborenen und zerebrale intraventrikuläre Hämorrhagie des Neugeborenen (8, 19).

Für das Auftreten einer oder mehrerer der genannten Komplikationen gibt es Prädiktoren, die in den ESC-Leitlinien für das Management kardiovaskulärer Erkrankungen während der Schwangerschaft genannt werden: NYHA-Stadium über II oder das Vorliegen einer Zyanose, Obstruktion im Bereich des linken Herzens, Rauchen während der Schwangerschaft, Mehrlingsschwangerschaft, Einnahme oraler Antikoagulantien während der Schwangerschaft und Vorhandensein einer mechanischen Klappeprothese (10).

3.3 Fehl- und Totgeburten

Bei einer Fehlgeburt (auch Abort) handelt es sich um eine vorzeitige Beendigung der Schwangerschaft mit oder ohne Abstoßung der toten Frucht mit einem Geburtsgewicht unter 500 g. Man teilt die Aborte in Frühaborte (bis zur 12. SSW) und Spätaborte (13.-24. SSW) ein (41).

Die Häufigkeit klinisch erkennbarer Fehlgeburten ist nicht genau bekannt, wird jedoch bei Gesunden auf 12-15 % aller Schwangerschaften geschätzt (9, 12). Den Großteil machen dabei Frühaborte aus, welche in den meisten Fällen unbemerkt bleiben, da ihre klinische Symptomatik (vaginale Blutung, Unterbauchschmerzen) mit einer verspäteten und verstärkten Menstruationsblutung verwechselt werden kann. Schließt

man diese Fehlgeburten ein, wird ihre Häufigkeit in der Gruppe der 20-29-jährigen gesunden Frauen auf 40-70 % aller Schwangerschaften geschätzt (41).

Bei der Geburt eines Kindes nach Vollendung der 24. SSW und mit einem Körpergewicht von mindestens 500g spricht man bei Fehlen erkennbarer Lebenszeichen von einer Totgeburt (41).

Totgeburten treten wesentlich seltener auf als Fehlgeburten. Die WHO schätzte 2009 die Totgeburtenrate weltweit auf 0,2-4,7 % (durchschnittlich 2 %) aller Schwangerschaften (6, 41).

3.4 Zuordnung der kontrazeptiven Methoden zu sicheren und unsicheren Methoden

Zur Bewertung der Zuverlässigkeit von Methoden zur Empfängnisverhütung wird der Pearl-Index herangezogen (Zahl der ungewollten Schwangerschaften pro 100 Frauenjahre oder 1200 Anwendungsmonate) (35).

Ist der Pearl-Index einer bestimmten Methode z. B. mit zwei angegeben, bedeutet dies, dass bei sexueller Aktivität von 100 Frauen, die ein Jahr lang mit dieser Methode verhüten, zwei Schwangerschaften zu erwarten sind.

Je niedriger der Pearl-Index ist, desto zuverlässiger ist die kontrazeptive Methode. Allerdings ist die Sicherheit einer Verhütungsmethode in hohem Maße von der korrekten Anwendung abhängig. Betrachtet man die Pearl-Indices der verschiedenen kontrazeptiven Methoden, wird zwischen idealer Anwendung, bei der die Sicherheit der Methode von der Methode selbst abhängt, und typischer Anwendung, bei der Fehler in der Anwendung berücksichtigt werden, unterschieden. Der Pearl-Index einer Methode unterliegt, nicht zuletzt aufgrund unterschiedlicher Studiendesigns, Schwankungen. Eine tabellarische Übersicht der Pearl-Indices der am häufigsten verwendeten kontrazeptiven Methoden ist dem Anhang dieser Arbeit zu entnehmen (A-5).

3.5 Kontraindikationen für die Anwendung bestimmter kontrazeptiver Methoden

Nicht jede Patientin hat Zugang zu allen heute verfügbaren Verhütungsmethoden.

Bei der Anwendung müssen gesundheitliche Risiken, die direkt mit der Anwendung einzelner Kontrazeptiva im Zusammenhang stehen, berücksichtigt werden.

Barrieremethoden, Spiralen, Sterilisation der Frau und hormonelle Verhütungsmethoden haben jeweils ein spezifisches Nebenwirkungsspektrum und es existieren relative (unter Abwägung des Nutzen-Risiko-Verhältnisses anwendbar) oder absolute (vollständige Restriktion) Kontraindikationen für ihren Einsatz.

Bis auf lokale allergische oder chemisch-toxische Reaktionen sind Barrieremethoden (Kondom, Diaphragma, Portiokappe) nebenwirkungsarm und aus kardiologischer Sicht bestehen für ihre Anwendung keine Kontraindikationen (15, 37). Kupfer-Spiralen führen häufig zu verstärkten und schmerzhaften Menstruationsblutungen und Unterleibsschmerzen. Sie sollten bei zyanotischen Patientinnen mit Erythrozytose aufgrund der häufig in dieser Situation bestehenden Gerinnungsstörungen nicht angewendet werden (37). Es ist zudem nicht bekannt, ob ein erhöhtes Risiko für ascendierende Infektionen und Endokarditiden besteht.

Hormonspiralen haben möglicherweise ein geringeres Infektionsrisiko und können verstärkten Menstruationsblutungen entgegenwirken, allerdings auch zu Oligo- oder Amenorrhoe führen (15).

Für die Sterilisation der Frau durch Tubenligatur ist ein laparoskopischer Eingriff notwendig, der gerade bei Patientinnen mit Herzrhythmusstörungen oder relevanter kardiopulmonaler Belastung (z. B. nach Fontan-OP oder bei Eisenmenger-Syndrom) risikoreich, aber unter besonderer Vorsicht und mit guter Überwachung in erfahrenen kardio-anästhesiologischen Händen durchführbar sein kann (15, 37).

Bei oralen Kontrazeptiva mit Östrogen- und Gestagenanteilen ist neben den hormonbedingten Nebenwirkungen (Kopfschmerzen, Übelkeit, Gewichtszunahme, Libidoverlust u. a.) die Gefahr von Thrombembolien gegeben, was bei Patientinnen mit angeborenen Gerinnungsstörungen oder anderweitig erhöhtem Thrombembolierisiko beachtet werden sollte (15, 38, 41). Die Östrogendosis liegt heute deutlich unter der der ersten verfügbaren Präparate aus den 1960er-Jahren. Daher werden die modernen Ovulationshemmer als Mikropille bezeichnet. Als absolute Kontraindikationen für den Einsatz hormoneller Kombinationspräparate gelten das Vorliegen einer Zyanose

oder eines Eisenmangel-Syndroms, thrombembolische Ereignisse in der Anamnese und die Funktionsklassen III+IV. Als relative Kontraindikationen gelten ein arterieller Hypertonus und Rauchen (47).

Reine gestagenhaltige orale Kontrazeptiva ("Minipille") scheinen das Thrombembolierisiko im Gegensatz zu den Kombinationspräparaten weniger zu erhöhen (50).

Depotgestagene können zu Gewichtszunahme, Verlust der Libido, Depressionen und Flüssigkeitsretention führen. Letztere ist auch eine Nebenwirkung der Hormonimplantate, was bei beiden Methoden die Anwendung bei Patientinnen mit Herzinsuffizienz einschränkt (15).

3.6 Medikamente

In der Behandlung von Patienten mit AHF kann eine Vielzahl von Medikamenten indiziert sein. Im Falle einer Schwangerschaft ist es nötig, die verordneten Medikamente auf ihr Nebenwirkungsprofil hin einzuschätzen und ggf. abzusetzen oder umzustellen. Dies gilt bei Patientinnen mit AHF insbesondere für die nachstehend aufgeführten Medikamente. Bei ihrem Einsatz muss das Nutzen-Risikoprofil besonders sorgfältig geprüft werden.

Unter oralen Antikoagulantien sind dosisabhängig Blutungen, sowohl der Mutter als auch des Feten, Embryopathien und Frühgeburten zu befürchten, was eine enge Indikationsstellung (beispielsweise nach mechanischem Klappenersatz) und das Abwägen mütterlicher gegen kindliche Risiken notwendig macht. Bei der Umstellung der Antikoagulation auf Heparin steigt das mütterliche Risiko für Thrombembolien während aufgrund ihrer fehlenden Plazentagängigkeit keine Embryopathie zu befürchten ist (34).

Thrombozytenaggregationshemmer bergen ebenfalls, besonders bei gleichzeitiger Gabe von Antikoagulantien, die Gefahr von Blutungen. Es gibt Hinweise u. a. auf ein erhöhtes Risiko für Fehlgeburten sowie kardiale Missbildung.

ACE-Hemmer und AT₁-Rezeptorantagonisten gelten während der Schwangerschaft gemeinhin als kontraindiziert. Dies muss aufgrund neuerer Studien allerdings differenzierter und unter Berücksichtigung des Schwangerschaftsalters (bereits erreichte Dauer der Schwangerschaft) gesehen werden. Hier ist eine individuelle Einstufung erforderlich (11, 28, 34).

4. Patienten und Methodik

4.1 Studiendesign

Bei der vorliegenden Arbeit handelt es sich um eine quantitative multizentrische Querschnittsstudie. Über einen Zeitraum von zwölf Monaten wurden in fünf teilnehmenden Zentren aus Deutschland (Deutsches Herzzentrum München; Deutsches Herzzentrum Berlin), Ungarn (Gottsegen Hungarian Institute of Cardiology, Pediatric Cardiac Centre, Budapest; University of Szeged, Faculty of Medicine, Szeged) und Japan (Chiba Cardiovascular Centre, Ichihara) 634 Frauen mit AHF eingeschlossen, die sich im Erfassungszeitraum in den Ambulanzen der jeweiligen Zentren vorstellten und der Teilnahme an der Studie zustimmten. Hierbei ist zu betonen, dass erwachsene Patientinnen aller Altersklassen in die Studie eingeschlossen wurden. Dies betrifft somit auch Patientinnen, die inzwischen nicht mehr im reproduktionsfähigen Alter sind. Bei dieser Gruppe von Patienten wurde somit auf die in der Vergangenheit gemachten Erfahrungen zurückgegriffen.

Die an der Durchführung dieser Studie beteiligten Kliniken, Institutionen und Mitarbeiter waren im Einzelnen:

- Deutsches Herzzentrum München, Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler (Direktor: Prof. Dr. med. P. Ewert; ehemals Direktor: Prof. Dr. med. J. Hess), Ambulanz für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern, Klinik an der Technischen Universität München: Ambulanzärzte der Klinik, Prof. Dr. Dr. med. H. Kaemmerer
- Frauenklinik und Poliklinik der Technischen Universität München (Direktorin: Prof. Dr. med. M. Kiechle), Abteilung für Geburtshilfe und Perinatalmedizin (Leitung: Prof. Dr. med. K.-T. M. Schneider): Prof. Dr. med. K.-T. M. Schneider
- Deutsches Herzzentrum Berlin, Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie (Direktor: Prof. Dr. med. F. Berger), Ambulanzärzte der Klinik, PD Dr. med. N. Nagdyman, Dr. med. M. Yigitbasi

- Kompetenznetz Angeborene Herzfehler e. V., Berlin (Geschäftsführerin: Dr. med. U. Bauer): Dr. med. U. Bauer, Dr. med. M. Vigl, M.-A. Körten
- Gottsegen Hungarian Institute of Cardiology, Pediatric Cardiac Centre (Direktor: Prof. A. Szatmári, MD, PhD): Prof. A. Szatmári, MD, PhD
- University of Szeged, Albert Szent-Györgyi Clinical Center, Faculty of Medicine, Second Department of Medicine and Cardiology Centre (Direktor: Prof. T. Forster, MD, PhD): Z. Ruzsa, MD, PhD
- Chiba Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatrics (Direktor: Prof. K. Niwa, MD, PhD): Prof. K. Niwa, MD, PhD

4.2 Ein- und Ausschlusskriterien

Einschlusskriterien waren weibliches Geschlecht, vollendetes 18. Lebensjahr, die gesicherte Diagnose eines AHF sowie eine unterschriebene Einverständniserklärung. Ausschlusskriterien waren die Verweigerung der Teilnahme oder das Fehlen der kognitiven Fähigkeiten zum eigenständigen Verstehen und Ausfüllen des Fragebogens.

4.3 Patientenbefragung, Datenerfassung und statistische Auswertung

Die Befragung erfolgte anhand eines Patienten-Fragebogens (Patienten-FB), der in insgesamt 45 Fragen die Bereiche Kontrazeption, Menstruation, Schwangerschaft, Sexualität sowie allgemeine Informationen zur Lebenssituation und medizinischen Betreuung erfasste. Die Natur der Fragestellung mit Einbeziehung intimer Lebensbereiche macht es bei dieser Form der Befragung (im Gegensatz beispielsweise zu einem strukturierten Interview mit dem betreuenden Arzt) notwendig, dass die jeweilige Patientin den Fragebogen ohne fremde Hilfe bearbeiten kann.

Zudem kam ein Arzt-Fragebogen (Arzt-FB) zum Einsatz, durch den spezifische Angaben zu Hauptdiagnose, Operationen und Interventionen, klinischem Status und aktueller kardialer Medikation der jeweiligen Studienteilnehmerin erfasst wurden. Beide Fragebögen befinden sich im Anhang dieser Arbeit (B-1, B-2).

Der Fragebogen wurde in deutscher und englischer Sprache konzipiert und versandt. In Ungarn und Japan fand eine Übersetzung in die jeweiligen Landessprachen statt. Die Teilnahme an der Studie beeinflusste in keiner Weise die medizinische Versorgung der Patientinnen in den Ambulanzen der teilnehmenden Zentren. Positive Voten der jeweiligen Ethikkommissionen in den teilnehmenden Zentren liegen vor.

Nach Bearbeitung beider Fragebögen erfolgte die Abgabe in gebündelter Form (Patienten-FB mit zugehörigem Arzt-FB). Bei Eingang der Fragebögen wurden diese zunächst mittels Vergabe randomisierter Identifikationsnummern anonymisiert (der Patienten-FB bleibt weiterhin dem Arzt-FB zuzuordnen, der Dateneingabe kann jedoch keine Rückschlüsse auf die Patientin mehr ziehen). Die Erfassung der Daten aus den Fragebögen geschah mithilfe einer dafür entworfenen Eingabemaske in eine Microsoft Access Datenbank (Microsoft Office Access 2003, Microsoft Corporation).

Die statistische Auswertung der Daten erfolgte in dem Programm SPSS, Version 19 (SPSS Inc., IBM). In der deskriptiven Statistik werden kontinuierliche Variablen als Mittelwert oder Median angegeben, nominal sowie ordinal skalierte Variablen als Häufigkeit und Prozente. Der Kolmogorov-Smirnov-Test wurde zur Testung auf Normalverteilung verwendet. Bei Normalverteilung der Daten wurden Unterschiede zwischen zwei unabhängigen Variablen anhand des Student's t-Test bzw. bei mehr als zwei Variablen anhand einer Varianzanalyse auf Signifikanz getestet. Bei Nicht-Normalverteilung fanden der Mann-Whitney U-Test sowie der Kruskal-Wallis-Test Anwendung. Gemäß Konvention wurde das Signifikanzniveau auf 0,05 festgelegt. Bei Gruppengrößen kleiner als $n = 20$ bzw. bei zu niedrigem Skalenniveau (Nominalskala) wurden keine statistischen Signifikanzen berechnet.

4.4 Einteilung der Patientinnen

Die Studienteilnehmerinnen wurden für die wissenschaftliche Auswertung der erfassten Daten nach verschiedenen Kriterien in Gruppen eingeteilt.

Die erste Einteilung erfolgte anhand von Diagnosegruppen, d. h. es wurde jeweils der native AHF betrachtet und jede Patientin entsprechend ihrer Hauptdiagnose einer von acht Gruppen zugeordnet.

Zudem wurden die Studienteilnehmerinnen unter Berücksichtigung dieser Faktoren zusätzlich nach Schweregrad, Funktionsklasse, dem schwangerschaftsassozierten kardiovaskulären Risiko und dem Vorliegen von Prädiktoren für neonatale Komplikationen eingeteilt.

4.4.1 Diagnosegruppen

Es wurden insgesamt 44 verschiedene kardiale Hauptdiagnosen erfasst. Diese wurden ihrer Pathophysiologie nach acht Diagnosegruppen zugeordnet.

Hierbei ist zu beachten, dass es sich bei der Hauptdiagnose jeweils um den führenden AHF handelt und das Vorliegen zusätzlicher Defekte nicht ausgeschlossen ist (z. B. wird bei einer Patientin mit einer TGA in Kombination mit einem VSD die TGA als führend - somit als Hauptdiagnose - gewertet und die Patientin daher der Gruppe der komplexen Anomalien zugeordnet).

Die Diagnosegruppen und die ihnen zugeordneten Vitien können dem Anhang dieser Arbeit entnommen werden (A-6).

4.4.2 Schweregradeinteilung

Die Einteilung der AHF erfolgte in Anlehnung an die Empfehlungen des American College of Cardiology in drei Schweregrade (leicht, mittelgradig und schwer) (49). Sie berücksichtigt Nebendiagnosen, erfolgte Operationen (Korrekturen, Reparaturen und Palliationen) und das Vorliegen einer Zyanose oder eines Eisenmenger-Syndroms. Die Kriterien für die Einteilung in die drei Schweregrade können der modifizierten Übersicht im Anhang dieser Arbeit entnommen werden (A-7).

4.4.3 Funktionsklassen

In Anlehnung an die Klassifikation der New York Heart Association (NYHA) für Herzinsuffizienz finden bei der klinischen Klassifizierung von Patienten mit AHF die Funktionsklassen (FC) nach Perloff Anwendung (32).

Die Patientinnen wurden vom behandelnden Arzt in eine dieser Funktionsklassen eingeteilt.

Funktionsklasse I ist definiert als das Fehlen jeglicher kardialer Symptome. In der Funktionsklasse II ist der Patient symptomatisch, jedoch in der täglichen Aktivität nicht beeinträchtigt. In Funktionsklasse III ist der Patient schwer symptomatisch, tägliche Aktivitäten sind größtenteils beeinträchtigt. Funktionsklasse IV bedeutet das Vorliegen einer sehr schweren Symptomatik mit starker Beeinträchtigung täglicher Aktivitäten und Symptomen bereits in Ruhe.

Sowohl die Funktionsklassen I und II als auch die Funktionsklassen III und IV wurden in der vorliegenden Studie für die statistische Auswertung jeweils zu einer Gruppe zusammengefasst.

Eine tabellarische Gegenüberstellung der klinischen Indices befindet sich im Anhang dieser Arbeit (A-8).

4.4.4 Modifizierte WHO-Klassifikation für das mütterliche kardiovaskuläre Risiko einer Schwangerschaft

Für die statistische Auswertung wurden in der vorliegenden Studie die Risikoklassen II und III zusammengefasst, da sie sich bei bestimmten Zuständen überlappen und individuell vom funktionellen Status der Patientin abhängig sind. Somit ergeben sich in der vorliegenden Arbeit drei Gruppen für das mütterliche kardiovaskuläre Risiko einer Schwangerschaft: niedrig, mittel und hoch (bzw. kontraindiziert). Die modifizierte WHO-Klassifikation für das mütterliche kardiovaskuläre Schwangerschaftsrisiko bezogen auf den zugrunde liegenden AHF bzw. den Zustand der Patientin ist dem Anhang dieser Arbeit zu entnehmen (A-4).

4.4.5 Zuordnung der kontrazeptiven Methoden zu sicheren und unsicheren Methoden

Für die Bewertung des kontrazeptiven Verhaltens der Studienteilnehmerinnen wird in der vorliegenden Arbeit zwischen "sicheren" und "unsicheren" kontrazeptiven Methoden unterschieden. Dazu wurde ein Pearl-Index von zwei bei idealer Anwendung als Grenzwert festgelegt. Der beschriebenen Einteilung liegt die Überlegung zugrunde, dass der Pearl-Index des Kondoms bei idealer Anwendung diesem Wert entspricht.

Es hat zwar bei typischer Anwendung (vor allem bei Jugendlichen) eine hohe Versagerquote, kommt aber bei idealer Anwendung (und in stabilen Partnerschaften mit größerer sexueller Erfahrung) teilweise in die Nähe der Zuverlässigkeit oraler Kontrazeptiva (37).

Alle hormonellen Verhütungsmethoden, Spiralen und Sterilisation der Frau sowie des Partners haben Pearl-Indices, die unter dem des Kondoms liegen. Methoden mit höheren Pearl-Indices sind Zeitwahlmethoden, andere Barrieremethoden (z. B. Diaphragma, Portiokappe) sowie der Coitus interruptus.

Um einen Überblick darüber zu gewinnen, ob die gewählten kontrazeptiven Methoden der Studienteilnehmerinnen als sicher oder unsicher gelten können, wurden sowohl die momentan verwendeten als auch die vormals verwendeten Methoden berücksichtigt. Ausschlaggebend ist hier die Methode mit dem höchsten Pearl-Index, unabhängig vom Zeitpunkt der Anwendung. Der Grund für diese Vorgehensweise ist, dass bei einer Patientin, die verhüten möchte, zu jeder Zeit eine möglichst sichere Empfängnisverhütung (unter Beachtung der Verträglichkeit und potentieller Kontraindikationen) angestrebt werden sollte. So bedeutet beispielsweise bei bestehenden Kontraindikationen für eine Schwangerschaft bereits die einmalige Verwendung einer unsicheren Verhütungsmethode ein unnötiges Risiko für potentielle mütterliche und neonatale Komplikationen.

5. Ergebnisse

Zunächst wird ein Überblick über die demografischen und medizinischen Daten der Studienpopulation gegeben. Anschließend werden Sexualität, Schwangerschaft und Kontrazeption separat behandelt.

5.1 Medizinische Patientencharakteristik

5.1.1 Teilnehmerzahlen und Alter

Insgesamt wurden 634 Patientinnen eingeschlossen. 61,5 % (n = 390) der Patientinnen kamen aus Deutschland, 24,1 % (n = 153) aus Ungarn und 14,4 % (n = 91) aus Japan.

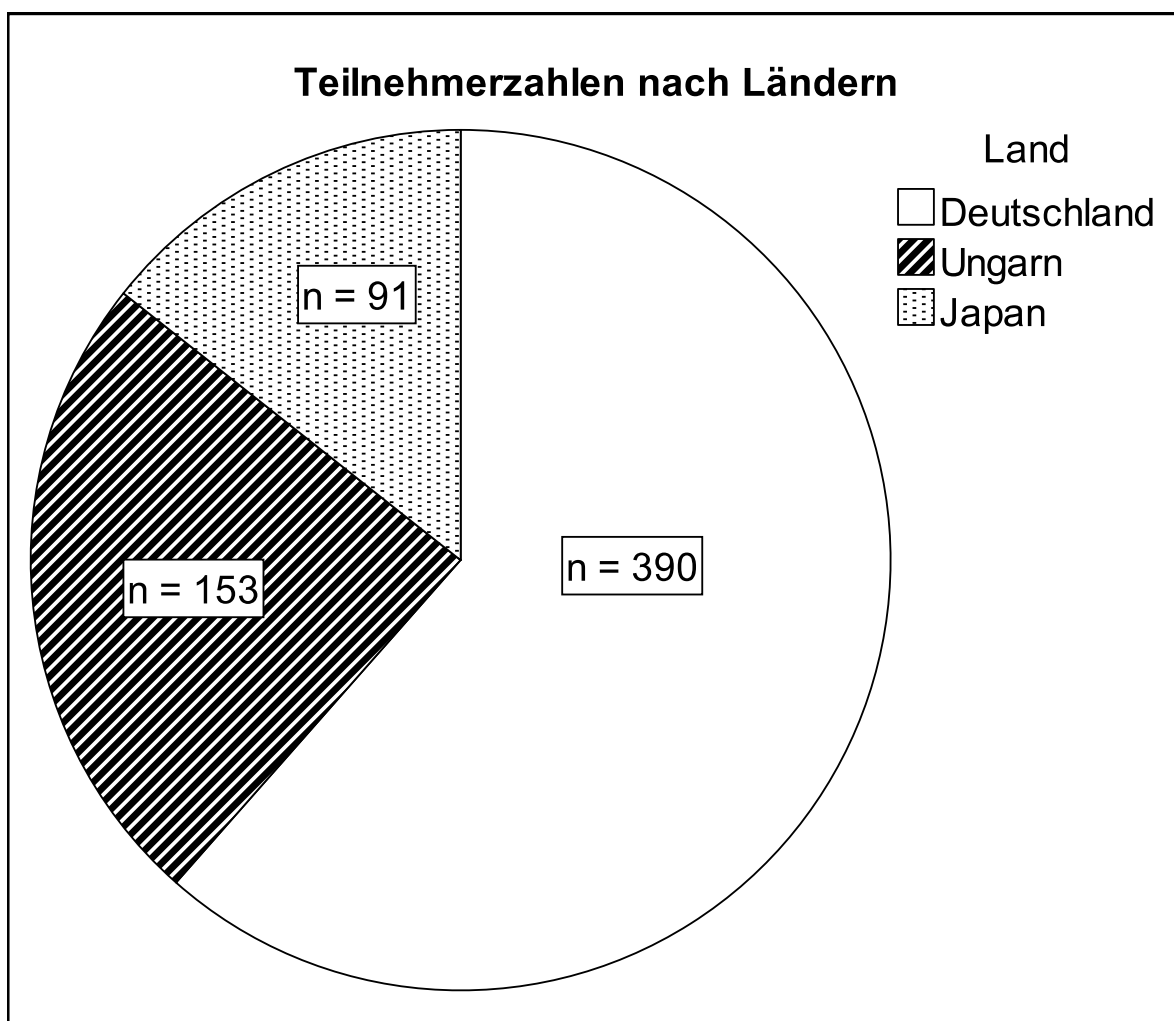


Abbildung 1: Anzahl der in den Teilnehmerländern eingeschlossenen Patientinnen

Der Altersmedian aller Patientinnen lag bei 30 Jahren, die Altersspanne reichte von 18 bis 84 Jahren.

Aufgeteilt nach Ländern ergibt sich für Deutschland ein medianes Alter von 30 Jahren (18-84 Jahre), während der Altersmedian in Ungarn bei 29 Jahren (18-76 Jahre) und in Japan bei 31 Jahren (19-72 Jahre) lag. Zwischen den drei Ländern bestand in der Altersstatistik kein signifikanter Unterschied ($p = 0,664$).

Tabelle 1: Altersstatistik

Alter (in Jahren)	DEU (n = 390)	UNG (n = 153)	JAP (n = 91)	Gesamt (n = 634)	p
Median	30	29	31	30	n. s.
Mittelwert (SD)	32,1 ($\pm 10,0$)	33,0 ($\pm 12,9$)	32,7 ($\pm 9,9$)	32,4 ($\pm 10,8$)	
Minimum	18	18	19	18	
Maximum	84	76	72	84	

In allen drei Teilnehmerländern war jeweils etwa die Hälfte der Patientinnen zwischen 18 und 29 Jahre alt und 80 % der Teilnehmerinnen aus den Studienpopulationen insgesamt waren zum Zeitpunkt der Befragung jünger als 40 Jahre.

Tabelle 2: Verteilung der Altersklassen (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Altersklassen	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
18-29 Jahre	172 (44,1)	77 (50,3)	43 (47,3)	292 (46,1)
30-39 Jahre	147 (37,7)	39 (25,5)	32 (35,2)	218 (34,4)
40-49 Jahre	50 (12,8)	17 (11,1)	9 (9,9)	76 (12,0)
50-59 Jahre	10 (2,6)	13 (8,5)	5 (5,5)	28 (4,4)
60+ Jahre	11 (2,8)	7 (4,6)	2 (2,2)	20 (3,2)

Die Altersverteilung der Patientinnen in den Teilnehmerländern und bezogen auf die gesamte Studienpopulation ist auch in Abbildung 2 dargestellt.

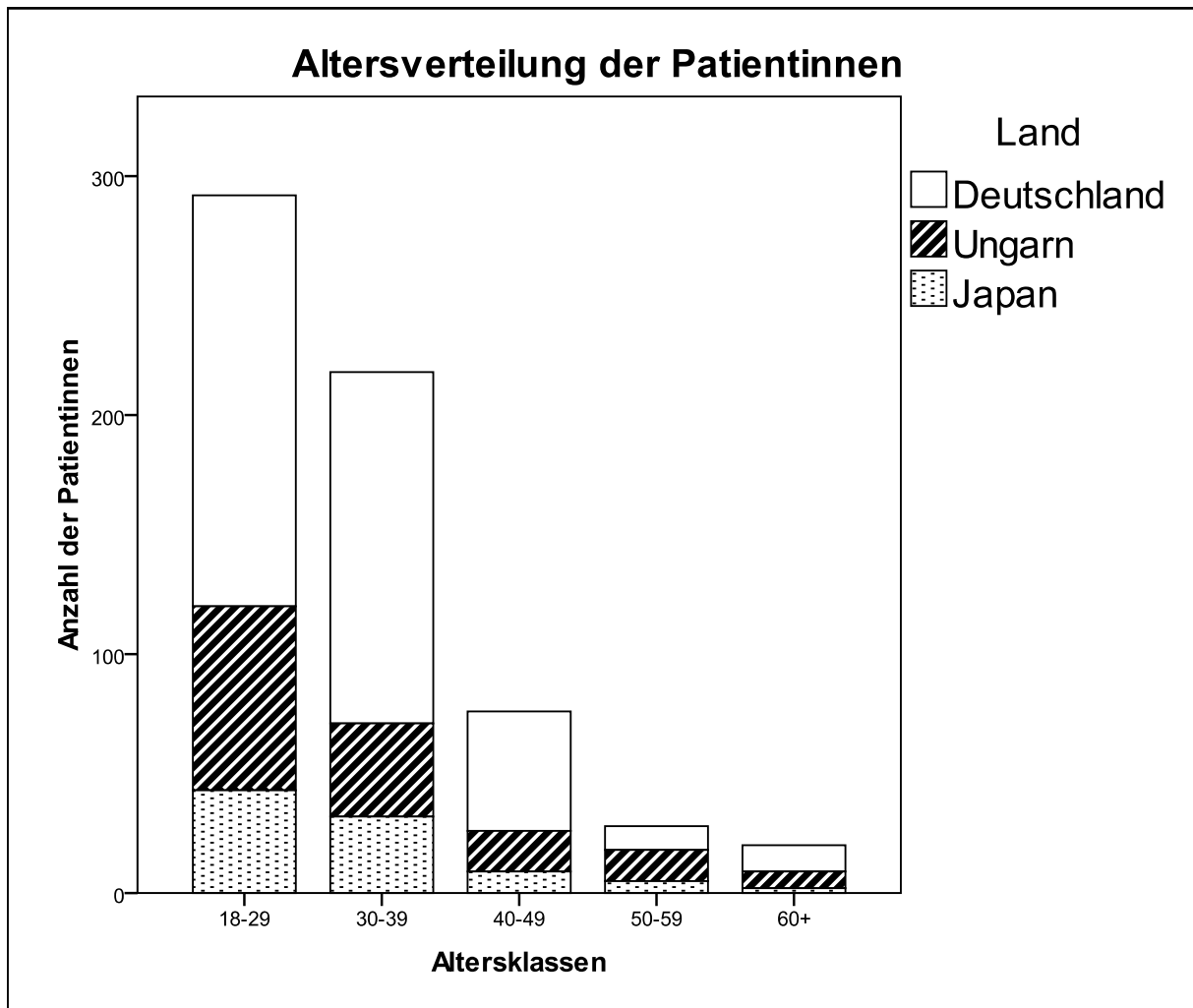


Abbildung 2: Altersverteilung der Patientinnen

5.1.2 Diagnosegruppen

Am häufigsten wurden Patientinnen mit prätrikuspidalen Shunts gesehen (20,3 %), gefolgt von der Gruppe mit Obstruktionen des rechten Herzens (19,7 %) und Obstruktionen des linken Herzens (17,7 %).

Bezogen auf die Länder ergaben sich deutliche Unterschiede. In Deutschland stammte der größte Anteil der Patientinnen mit 21,8 % aus der Gruppe der Obstruktionen des rechten Herzens. Demgegenüber machten in Ungarn Patientinnen mit prätrikuspidalen Shunts (38,6 %) und in Japan Patientinnen mit posttrikuspidalen Shunts (29,7 %) jeweils den größten Anteil aus.

Tabelle 3: Verteilung der Diagnosegruppen (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Kardiale Hauptdiagnose (gruppiert)	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
Posttrikuspidale Shunts	49 (12,6)	19 (12,4)	27 (29,7)	95 (15,0)
Prätrikuspidale Shunts	59 (15,1)	59 (38,6)	11 (12,1)	129 (20,3)
Obstruktionen im Bereich des linken Herzens	67 (17,2)	35 (22,9)	10 (11,0)	112 (17,7)
Obstruktionen im Bereich des rechten Herzens	85 (21,8)	20 (13,1)	20 (22,0)	125 (19,7)
Komplexe Anomalien	70 (17,9)	12 (7,8)	12 (13,2)	94 (14,8)
Marfan-Syndrom	22 (5,6)	3 (2,0)	1 (1,1)	26 (4,1)
Kardiomyopathien (familiäre Formen)	5 (1,3)	0 (0)	2 (2,2)	7 (1,1)
Sonstige	33 (8,5)	5 (3,3)	8 (8,8)	46 (7,3)

Eine tabellarische Darstellung der Verteilung sämtlicher erfasster Vitien bezogen auf die Teilnehmerländer und die gesamte Studienpopulation findet sich im Anhang (A-9).

5.1.3 Schweregradeinteilung

Bezogen auf den Schweregrad befanden sich die meisten Patientinnen zum Zeitpunkt der Befragung in den Gruppen "leicht" und "mittelgradig" und machten damit 80 % der Studienpopulation aus.

Die prozentual meisten Patientinnen mit AHF waren in Deutschland als mittelgradig einzustufen und in Ungarn als leicht; in Japan waren diese beiden Gruppen gleich groß.

In allen drei Ländern waren Patientinnen mit schweren AHF am seltensten. Aus Deutschland stammte allerdings die numerisch größte Gruppe schwerer Fehlbildungen.

Tabelle 4: Verteilung der Schweregrade der AHF (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Schweregrad	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
leicht	108 (27,7)	96 (62,7)	38 (41,8)	242 (38,2)
mittelgradig	179 (45,9)	42 (27,5)	38 (41,8)	259 (40,9)
schwer	103 (26,4)	15 (9,8)	15 (16,5)	133 (21,0)

5.1.4 Funktionsklassen

94,6 % (n = 600) der Patientinnen befanden sich zum Zeitpunkt der Befragung in den FC I+II, nur 34 Patientinnen (5,4 %) in den FC III+IV.

Tabelle 5: Verteilung der Funktionsklassen (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Funktionsklasse	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
I+II	361 (92,6)	151 (98,7)	88 (96,7)	600 (94,6)
III+IV	29 (7,4)	2 (1,3)	3 (3,3)	34 (5,4)

5.1.5 Zyanose und Eisenmenger-Syndrom

6,8 % (n = 43) der Studienteilnehmerinnen zeigten eine Zyanose. Darunter waren 20 Patientinnen mit einem Eisenmenger-Syndrom.

Tabelle 6: Zyanose und Eisenmenger-Syndrom in der Studienpopulation (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
Zyanose	36 (9,2)	3 (2,0)	4 (4,4)	43 (6,8)
Eisenmenger-Syndrom	16 (4,1)	2 (1,3)	2 (2,2)	20 (3,2)

5.1.6 Patientinnen mit nativem AHF

22,4 % (n = 142) der Patientinnen (DEU: 23,1 %, UNG: 19,6 %, JAP: 24,2 %) hatten einen nativen AHF. Die Gruppe der nativen AHF setzt sich aus unoperierten (n = 124; 87,3%) und inoperablen (n = 18; 12,7 %) Defekten zusammen.

95,9 % (n = 119) der Patientinnen mit unoperiertem AHF wurden vom behandelnden Arzt den FC I+II zugeordnet. 4,1 % (n = 5) der Studienteilnehmerinnen waren in den FC III+IV.

Inoperabilität lag bei 18 zyanotischen Patientinnen (2,8 % aller Teilnehmerinnen) vor, von denen 13 (72,2 %) ein Eisenmenger-Syndrom hatten. 61,2 % (n = 11) dieser Patientinnen waren in den FC I+II, 38,9 % (n = 7) in den FC III+IV.

5.1.7 Patientinnen mit operativ oder interventionell behandeltem AHF

In 58,5% der Fälle (n = 371) war eine operative Reparatur erfolgt (DEU 60,7 %, UNG 49,7 %, JAP 68,1 %). In 10,9 % (n = 69) wurde der AHF interventionell behandelt (DEU: 6,8 %, UNG: 27,5 %, JAP: 1,1 %).

Bei 7,3 % (n = 46) der Patientinnen war eine palliative Behandlung erfolgt (DEU: 9,1 %, UNG: 3,3 %, JAP: 6,6 %). In 39,1 % dieser Fälle (n = 18) handelte es sich dabei um eine definitive Palliation in Form einer Fontan-Operation.

In 6 Fällen (0,9 %) waren keine Angaben über vorgenommene Operationen oder Interventionen verfügbar.

Tabelle 7: Übersicht über reparative Operationen, Interventionen, Palliationen und unoperierte Vitien nach Ländern (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
nativer AHF	90 (23,4)	30 (19,6)	22 (24,2)	142 (22,6)
palliative OP	35 (9,1)	5 (3,3)	6 (6,6)	46 (7,3)
reparative OP	233 (60,7)	76 (49,7)	62 (68,1)	371 (59,1)
Intervention	26 (6,8)	42 (27,5)	1 (1,1)	69 (11,0)
fehlende Werte	6	0	0	6

5.1.8 Klappenersatz oder Conduit-Implantation

In 55 Fällen (8,7 %) war ein Klappenersatz (mechanische Herzklappe, biologische Herzklappe oder Homograft) bzw. eine Conduit-Implantation erfolgt. Am häufigsten war ein Klappenersatz bzw. eine Conduit-Implantation nötig im Formenkreis der Rechtsherzobstruktionen (43,6 %), gefolgt von den komplexen Herzfehlern (21,8 %) und den Linksherzobstruktionen (16,4 %) (siehe Tabelle 8).

5.1.9 Schrittmacher- und ICD-Implantation

In 41 Fällen (6,5 %) war eine Schrittmacher- oder eine ICD-Implantation erfolgt. Dabei handelte es sich zu 75,6 % (n = 31) um eine Schrittmacher- und zu 26,8 % (n = 11) um eine ICD-Implantation (eine Patientin erhielt zunächst einen Schrittmacher und später einen ICD) (siehe Tabelle 8).

Tabelle 8: Klappenersatz/Conduit-Implantation und Schrittmacher-/ICD-Implantation (Mehrfachnennungen möglich, Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
Klappenersatz oder Conduit-Implantation	38 (9,7)	11 (7,2)	6 (6,6)	55 (8,7)
Schrittmacher-Implantation	29 (7,4)	0	2 (2,2)	31 (4,9)
ICD-Implantation	8 (2,1)	3 (2,0)	0	11 (1,7)

5.1.10 Herz-/Herz-Lungen-Transplantation

Keine der Studienteilnehmerinnen hatte sich bis zum Ende des Erfassungszeitraumes einer Herz- oder Herz-Lungen-Transplantation unterziehen müssen.

5.1.11 Morphologisch rechter Ventrikel als Systemventrikel

Bei 39 Patientinnen (6,2 %) stellte der morphologisch rechte Ventrikel den Systemventrikel dar (DEU: 8,2 %, UNG: 3,9 %, JAP: 1,1 %). In 87,2 % (n = 34) dieser Fälle war der zugrunde liegenden AHF eine TGA nach Vorhofumkehr-Operation. In 4 Fällen (10,3 %) lag eine CCT vor, 2,6 % (n = 1) machte ein Fall mit DORV vom Transpositions-Typ aus.

5.1.12 Funktion des Systemventrikels

Bei 16,4 % (n = 104) der Patientinnen war die Funktion des Systemventrikels herabgesetzt (diese Angabe ist unabhängig davon, ob es sich beim Systemventrikel um einen morphologisch linken oder rechten Ventrikel handelte).

Tabelle 9: Funktion des Systemventrikels (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Funktion des Sytemventrikels	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
normal	308 (80,0)	149 (97,4)	67 (74,4)	524 (83,4)
leicht bis mäßig eingeschränkt	74 (19,2)	4 (2,6)	21 (23,3)	99 (15,8)
hochgradig eingeschränkt	3 (0,8)	0	2 (2,2)	5 (0,8)
fehlende Werte	5	0	1	6

5.1.13 Arterielle Hypertonie

Insgesamt 11,6 % (n = 73) der Studienteilnehmerinnen hatten eine arterielle Hypertonie.

Gemäß WHO-Klassifikation von 1999, bei der eine leichte Hypertonie als systolischer Blutdruck zwischen 140 und 159 mmHg bzw. ein diastolischer Blutdruck zwischen 90 und 99 mmHg definiert wurde, hatten 4,1 % (n = 26) der Studienteilnehmerinnen eine leichte Hypertonie (1).

Eine mittelschwere Hypertonie, definiert als systolischer Blutdruck von 160-179 mmHg bzw. diastolischer Blutdruck von 100-109 mmHg, lag bei 0,3 % (n = 2) vor.

Keine der Patientinnen aus der Studienpopulation hatte eine schwere Hypertonie mit Blutdrücken von systolisch ≥ 180 mmHg oder diastolisch ≥ 110 mmHg (nach WHO-Klassifikation).

Tabelle 10: Arterielle Hypertonie (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Arterielle Hypertonie	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
keine Hypertonie	343 (88,4)	129 (84,3)	87 (95,6)	559 (88,4)
leichte Hypertonie	20 (5,2)	5 (3,3)	1 (1,1)	26 (4,1)
mittelschwere Hypertonie	2 (0,5)	0	0	2 (0,3)
zurzeit unter antihypertensiver Therapie	23 (5,9)	19 (12,4)	3 (3,3)	45 (7,1)
fehlende Werte	2	0	0	2

7,1 % (n = 45) der Studienteilnehmerinnen erhielten eine antihypertensive Therapie. Am häufigsten kamen Beta-Blocker zum Einsatz (75,0 %, n = 33), gefolgt von ACE-Hemmern (38,6 %, n = 17), Diuretika (22,7 %, n = 10), Calcium-Antagonisten (20,5 %, n = 9) und AT₁-Rezeptorantagonisten (15,9 %, n = 7). 54,5 % (n = 24) dieser Studienteilnehmerinnen erhielten eine Mehrfachtherapie. Zu einer Patientin aus Deutschland waren keine Angaben zu den verordneten Medikamenten verfügbar.

Tabelle 11: Patientinnen unter antihypertensiver Therapie (Mehrfachnennungen möglich, Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Antihypertensive Therapie	DEU (n = 23) n (%)	UNG (n = 19) n (%)	JAP (n = 3) n (%)	Gesamt (n = 45) n (%)
Beta-Blocker	18 (81,8)	12 (63,2)	3 (100)	33 (75,0)
ACE-Hemmer	5 (22,7)	12 (63,2)	0	17 (38,6)
Diuretika	4 (18,2)	6 (31,6)	0	10 (22,7)
Calcium-Antagonisten	2 (9,1)	6 (31,6)	1 (33,3)	9 (20,5)
AT ₁ -Rezeptorantagonisten	4 (18,2)	3 (15,8)	0	7 (15,9)
fehlende Werte	1	0	0	1

5.1.14 Infektiöse Endokarditis

18 Patientinnen (2,6 %) hatten in der Anamnese eine infektiöse Endokarditis (DEU: 2,8 %, UNG: 0 %, JAP: 7,7 %). Zu einer Studienteilnehmerin lagen diesbezüglich keine Angaben vor.

5.1.15 Thrombembolische Ereignisse

56 Patientinnen (8,8 %) hatten in der Anamnese mindestens ein thrombembolisches Ereignis. Eine Patientin aus Ungarn hatte sowohl eine Phlebothrombose als auch eine Lungenarterienembolie und eine TIA/ein PRIND/einen zerebralen Insult. In drei Fällen konnten keine Informationen zu thrombembolischen Ereignissen eingeholt werden.

Tabelle 12: Thrombembolische Ereignisse (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Thrombembolisches Ereignis	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
Phlebothrombose	7 (1,8)	2 (1,3)	2 (2,2)	11 (1,7)
Lungenarterienembolie (LAE)	2 (0,5)	2 (1,3)	0	4 (0,6)
TIA, PRIND oder zerebraler Insult	25 (6,5)	12 (7,8)	2 (2,2)	39 (6,2)
periphere arterielle Embolie	0	0	1 (1,1)	1 (0,2)
Phlebothrombose + LAE + TIA, PRIND oder zerebraler Insult	0	1 (0,7)	0	1 (0,2)
fehlende Werte	3	0	0	3
Gesamt	34 (8,8)	17 (11,1)	5 (5,5)	56 (8,8)

5.1.16 Kardiale Dekompensation

45 Patientinnen (7,1 %) hatten in der Anamnese eine kardiale Dekompensation (DEU: 7,9 %, UNG: 2,0 %, JAP: 12,1 %). Bei zwei Patientinnen konnten keine Angaben zu einer abgelaufenen kardialen Dekompensation eingeholt werden.

5.1.17 Supraventrikuläre und ventrikuläre Arrhythmien

110 Patientinnen (17,4 %) hatten supraventrikuläre Arrhythmien (DEU: 17,6 %, UNG: 21,6 %, JAP: 9,9 %). Zu vier Patientinnen aus Deutschland konnten keine Informationen über supraventrikuläre Arrhythmien eingeholt werden.

Lediglich bei 28 Patientinnen (4,4 %) lagen ventrikuläre Arrhythmien vor (DEU: 5,4 %, UNG: 0 %, JAP: 7,7 %). Bei jeweils einer Patientin aus Deutschland

und Japan konnten keine Informationen bezüglich ventrikulärer Arrhythmien eingeholt werden.

5.1.18 Aktuelle Medikation

51,4 % (n = 326) der Studienteilnehmerinnen (DEU: 60,0 %, UNG: 37,9 %, JAP: 37,4 %) nahmen zum Zeitpunkt der Befragung regelmäßig Medikamente ein. Die am häufigsten verordneten Medikamente waren Beta-Blocker.

Hervorzuheben ist, dass in Deutschland überproportional viele Patientinnen Schilddrüsenhormone erhielten und in Japan der Einsatz von Digitalisglykosiden relativ hoch, der Einsatz von Beta-Blockern hingegen relativ niedrig war. Im nationalen Vergleich kamen in Ungarn die Diuretika seltener zum Einsatz.

11,8 % der Patientinnen führten eine orale Antikoagulation durch, 7,9 % nahmen Thrombozytenaggregationshemmer ein. Drei Frauen bekamen eine Doppeltherapie mit Präparaten aus beiden Wirkstoffgruppen. Von diesen drei Patientinnen hatte eine ein thrombembolisches Ereignis (Lungenarterienembolie) in der Anamnese. Keine dieser drei Frauen hatte relevante Arrhythmien oder einen mechanischen Klappenersatz.

Tabelle 13: Aktuelle Medikation (Mehrfachnennungen möglich, Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Medikation	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
orale Antikoagulantien*	52 (13,3)	14 (9,2)	9 (9,9)	75 (11,8)
Thrombozytenaggregationshemmer*	28 (7,2)	12 (7,8)	10 (11,0)	50 (7,9)
ACE-Hemmer*	35 (9,0)	14 (9,2)	3 (3,3)	52 (8,2)
AT ₁ -Rezeptorantagonisten*	10 (2,6)	3 (2,0)	0	13 (2,1)
Beta-Blocker	99 (25,4)	35 (22,9)	10 (11,0)	144 (22,7)
Calcium-Antagonisten	5 (1,3)	6 (3,9)	1 (1,1)	12 (1,9)
Digitalisglykoside	15 (3,8)	2 (1,3)	10 (11,0)	27 (4,3)
Diuretika	43 (11,0)	6 (3,9)	8 (8,8)	57 (9,0)
Amiodaron*	7 (1,8)	1 (0,7)	0	8 (1,3)
andere Antiarrhythmika	4 (1,0)	1 (0,7)	4 (4,4)	9 (1,4)
Lipidsenker	6 (1,5)	3 (2,0)	2 (2,2)	11 (1,7)
Schilddrüsenhormone	39 (10,0)	3 (2,0)	0	42 (6,6)
zurzeit keine Medikation	156 (40,0)	95 (62,1)	57 (62,6)	308 (48,6)

* besonders relevant im Falle einer Schwangerschaft

5.2 Daten zu Sexualität und Partnerschaft

5.2.1 Menarche

608 Patientinnen (95,9 %) beantworteten die Frage nach ihrer Menarche (DEU: 95,9 %, n = 374; UNG: 95,4 %, n = 146; JAP: 96,7 %, n = 88).

Das mediane Alter bei der ersten Regelblutung lag in der Studienpopulation bei 13 Jahren. Zwischen den Frauen aus Deutschland, Ungarn und Japan fand sich bei diesem Alter kein statistisch signifikanter Unterschied ($p = 0,051$).

Tabelle 14: Alter bei Menarche

Alter (in Jahren)	DEU (n = 390)	UNG (n = 153)	JAP (n = 91)	Gesamt (n = 634)	p
Median	13	13	13	13	n. s.
Mittelwert (SD)	13,5 ($\pm 1,6$)	13,4 ($\pm 1,8$)	13,0 ($\pm 1,7$)	13,4 ($\pm 1,6$)	
Minimum	10	9	9	9	
Maximum	20	20	18	20	
fehlende Werte	16	7	3	26	

5.2.2 Partnerschaft

99,5 % (n = 631) der Studienteilnehmerinnen beantworteten die Frage, ob sie zurzeit einen festen Partner hätten (DEU: 99,5 %, n = 388; UNG: 100 %, n = 153; JAP: 98,9 %, n = 90).

79,3 % (n = 503) befanden sich zum Zeitpunkt der Befragung in einer Partnerschaft.

Tabelle 15: Patientinnen mit festem Partner (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

„Haben Sie zurzeit einen festen Partner?“	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
ja	301 (77,6)	123 (80,4)	79 (87,8)	503 (79,3)
nein	87 (22,4)	30 (19,6)	11 (12,2)	128 (20,3)
fehlende Werte	2	0	1	3

Der prozentuale Anteil der Frauen mit festem Partner sinkt mit steigender aktueller Funktionsklasse.

Tabelle 16: Patientinnen mit festem Partner in Abhängigkeit von der Funktionsklasse (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

„Haben Sie zurzeit einen festen Partner?“	FC I+II (n = 600) n (%)	FC III+IV (n = 34) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
ja	482 (80,6)	21 (63,6)	503 (79,7)
nein	116 (19,4)	12 (36,4)	128 (20,3)
fehlende Werte	2	1	3

5.2.3 Kohabitarche

575 Patientinnen (90,7 %) beantworteten die Frage, in welchem Alter sie zum ersten Mal Geschlechtsverkehr hatten (DEU: 92,3 %, n = 360; UNG: 90,8 %, n = 139; JAP: 82,5 %, n = 76).

Tabelle 17: Geschlechtsverkehr (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Geschlechtsverkehr	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
ja	338 (93,9)	131 (94,2)	72 (94,7)	541 (94,1)
nein	22 (6,1)	8 (5,8)	4 (5,3)	34 (5,9)
fehlende Werte	30	14	15	59

Der Altersmedian bei erstmaligem Geschlechtsverkehr lag für die gesamte Studienpopulation bei 18 Jahren.

Am jüngsten waren mit einem medianen Alter von 17 Jahren beim ersten Geschlechtsverkehr die Frauen aus Deutschland, gefolgt von den ungarischen (18 Jahre) und den japanischen Patientinnen (19 Jahre). Die Unterschiede zwischen den drei Ländern waren jeweils statistisch signifikant mit $p < 0,001$.

In Deutschland hatten 17 Mädchen den ersten Geschlechtsverkehr in einem Alter von weniger als 15 Jahren, in Ungarn und Japan jeweils eines.

Tabelle 18: Alter bei erstmaligem Geschlechtsverkehr

Alter (in Jahren)	DEU (n = 338)	UNG (n = 131)	JAP (n = 72)	Gesamt (n = 541)	p
Median	17	18	19	18	< 0,001
Mittelwert (SD)	17,7 (± 2,8)	18,3 (± 2,7)	19,1 (± 2,6)	18,0 (± 2,8)	
Minimum	12	14	14	12	
Maximum	35	32	27	35	

34 von 575 Frauen (5,9 %) gaben an, noch nie Geschlechtsverkehr gehabt zu haben. 82,4 % dieser Frauen waren jünger als 30 Jahre (medianes Alter: 22 Jahre), 85,3 % von ihnen waren vom behandelnden Arzt in die FC I+II eingeordnet worden.

5.2.4 Einfluss des AHF auf das Sexualleben

87,0 % (n = 508) der an der Studie teilnehmenden Frauen (DEU: 93,8 %, n = 366; UNG: 90,8 %, n = 139; JAP: 89,0 %, n = 81) antworteten auf die Frage, ob ihr AHF einen großen Einfluss auf ihr Sexualleben habe, mit "trifft eher nicht zu" oder "trifft nicht zu".

Tabelle 19: Einfluss des AHF auf das Sexualleben (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

„Mein AHF hat einen großen Einfluss auf mein Sexualleben“	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
trifft voll zu	16 (4,4)	5 (3,6)	6 (7,4)	27 (4,6)
trifft eher zu	24 (6,6)	14 (10,1)	13 (16,0)	51 (8,7)
trifft eher nicht zu	103 (28,1)	35 (25,2)	33 (40,7)	171 (29,2)
trifft nicht zu	223 (60,9)	85 (61,2)	29 (35,8)	337 (57,5)
fehlende Werte	24	14	10	48

In Abhängigkeit von der Funktionsklasse verschiebt sich dieses Verhältnis. Beantworteten Patientinnen in den FC I+II die Frage, ob ihr AHF einen großen Einfluss auf ihr Sexualleben hat, zu 88,2 % (n = 493) mit „trifft eher nicht zu“ oder „trifft nicht zu“, waren es in den FC III+IV 55,5 % (n = 15).

Tabelle 20: Einfluss des AHF auf das Sexualleben in Abhängigkeit von der Funktionsklasse (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

„Mein AHF hat einen großen Einfluss auf mein Sexualleben“	FC I+II (n = 600) n (%)	FC III+IV (n = 34) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
trifft voll zu	21 (3,8)	6 (22,2)	27 (4,6)
trifft eher zu	45 (8,1)	6 (22,2)	51 (8,7)
trifft eher nicht zu	162 (29,0)	9 (33,3)	171 (29,2)
trifft nicht zu	331 (59,2)	6 (22,2)	337 (57,5)
fehlende Werte	41	7	48

Die Studienteilnehmerinnen wurden explizit danach gefragt, ob sie das Gefühl hätten, ihr Sexualleben aufgrund ihres AHF nicht voll ausleben zu können. Diese Frage beantworteten 91,2 % (n = 578) der Frauen (DEU: 93,1 %, n = 363; UNG: 87,6 %, n = 134; JAP: 89,0 %, n = 81). Mehrheitlich (zu 90,1 %) antworteten sie mit "trifft eher nicht zu" oder "trifft nicht zu".

Tabelle 21: Ausleben des Sexuallebens (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

„Ich habe das Gefühl mein Sexualleben aufgrund meines Herzfehlers nicht voll ausleben zu können“	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
trifft voll zu	11 (3,0)	3 (2,2)	2 (2,5)	16 (2,8)
trifft eher zu	21 (5,8)	12 (9,0)	8 (9,9)	41 (7,1)
trifft eher nicht zu	82 (22,6)	28 (20,9)	37 (45,7)	147 (25,4)
trifft nicht zu	249 (68,6)	91 (67,9)	34 (42,0)	374 (64,7)
fehlende Werte	27	19	10	56

Waren es in den FC I+II jeweils 18,1 % der Frauen, die das Gefühl hatten, ihr Sexualleben aufgrund ihres AHF nicht voll ausleben zu können, traf dies in den FC III+IV auf 40,7 % zu.

Tabelle 22: Ausleben des Sexuallebens in Abhängigkeit von der Funktionsklasse (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

„Ich habe das Gefühl mein Sexualleben aufgrund meines Herzfehlers nicht voll ausleben zu können“	FC I+II (n = 600) n (%)	FC III+IV (n = 34) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
trifft voll zu	12 (2,2)	4 (14,8)	16 (2,8)
trifft eher zu	34 (6,2)	7 (25,9)	41 (7,1)
trifft eher nicht zu	136 (24,7)	11 (40,7)	147 (25,4)
trifft nicht zu	369 (67,0)	5 (18,5)	374 (64,7)
fehlende Werte	49	7	56

568 Patientinnen (89,6 %) beantworteten die Frage, ob sie vor, während oder nach dem Geschlechtsverkehr Beschwerden hätten (DEU: 91,0 %, n = 355; UNG: 88,2 %, n = 135; JAP: 85,7 %, n = 78). Insgesamt 22,0 % (n = 125) gaben an, Beschwerden zu haben.

Tabelle 23: Beschwerden in zeitlichem Zusammenhang mit dem Geschlechtsverkehr (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

„Haben sie vor, während oder nach dem Geschlechtsverkehr Probleme?“	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
ja	95 (26,8)	12 (8,9)	18 (23,1)	125 (22,0)
nein	260 (73,2)	123 (91,1)	60 (76,9)	443 (78,0)
fehlende Werte	35	18	13	66

Die häufigsten genannten Beschwerden waren ein auffallend schnellerer Herzschlag bzw. Herzrasen, Atemnot und das Empfinden von zu schneller Erschöpfung (Mehrfachnennungen möglich).

Tabelle 24: Genannte Beschwerden in zeitlichem Zusammenhang mit dem Geschlechtsverkehr (Mehrfachnennungen möglich)

Beschwerden	ja (n = 125) n (%)
schnellerer Herzschlag, Herzrasen	62 (49,6)
Atemnot, zu wenig Luft	51 (40,8)
zu schnelle Erschöpfung, verstärkte Müdigkeit	51 (40,8)
Gefühl von Herzrhythmusstörungen, Herzstolpern	27 (21,6)
Schwindel	19 (15,2)
Herzschmerzen, Schmerzen im Bereich des Brustkorbes	5 (4,0)

59 der 634 Patientinnen (14,0 %) gaben an, sie müssten (zumindest gelegentlich) den Geschlechtsverkehr aufgrund auftretender Beschwerden vorzeitig beenden (DEU: 13,7 %, n = 48; JAP: 15,5 %, n = 11). Acht Patientinnen (1,9 %) gaben an, dies oft tun zu müssen, und eine Patientin (0,2 %) beantwortete die Frage mit "fast immer". Von den Patientinnen aus Ungarn konnten zu dieser Fragestellung keine Daten eingeholt werden.

Tabelle 25: Beschwerden und vorzeitiges Beenden des Geschlechtsverkehrs (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

„Müssen Sie aufgrund von auftretenden Beschwerden den Geschlechtsverkehr vorzeitig beenden?“	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
nein	302 (86,3)	k. A.	60 (84,5)	362 (86,0)
selten	41 (11,7)	k. A.	9 (12,7)	50 (11,9)
oft	7 (2,0)	k. A.	1 (1,4)	8 (1,9)
fast immer	0	k. A.	1 (1,4)	1 (0,2)
fehlende Werte	27	153	10	213

Mit höherer Funktionsklasse steigt der prozentuale Anteil der Frauen, die angaben, den Geschlechtsverkehr "selten" oder "oft" vorzeitig beenden zu müssen.

Tabelle 26: Beschwerden und vorzeitiges Beenden des Geschlechtsverkehrs in Abhängigkeit von der Funktionsklasse (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

„Müssen Sie aufgrund von auftretenden Beschwerden den Geschlechtsverkehr vorzeitig beenden?“	FC I+II (n = 600) n (%)	FC III+IV (n = 34) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
nein	349 (87,5)	13 (59,1)	362 (86,0)
selten	44 (11,0)	6 (27,3)	50 (11,9)
oft	5 (1,3)	3 (13,6)	8 (1,9)
fast immer	1 (0,3)	0	1 (0,2)
fehlende Werte	201	12	213

5.3 Daten zu Schwangerschaften

5.3.1 Schwangerschaft allgemein

48,7 % (n = 309) der Studienteilnehmerinnen waren bis zum Zeitpunkt der Befragung mindestens einmal schwanger. 26,9 % (n = 83) davon waren aktuell schwanger (DEU: 28,7 %, n = 52; UNG: 25,4 %, n = 18; JAP: 25,5 %, n = 13). Von diesen 83 Patientinnen waren 82 (98,8 %) in die FC I+II einzuordnen.

Tabelle 27: Zahl der jemals schwanger gewesenen Patientinnen (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Schwangerschaft	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
ja	187 (47,9)	71 (46,4)	51 (56,0)	309 (48,7)
nein	203 (52,1)	82 (53,6)	40 (44,0)	325 (51,3)

Das mediane Alter der Studienteilnehmerinnen bei der ersten Schwangerschaft lag bei 26 Jahren. Die Patientinnen aus Ungarn waren statistisch signifikant jünger als die Patientinnen aus Deutschland und Japan, als sie das erste Mal schwanger waren. Der Unterschied zwischen Deutschland und Japan war statistisch nicht signifikant.

Tabelle 28: Alter bei erster Schwangerschaft

Alter (in Jahren)	DEU (n = 187)	UNG (n = 71)	JAP (n = 51)	Gesamt (n = 309)	p
Median	26	23	27	26	0,004
Mittelwert (SD)	25,9 (± 4,8)	24,0 (± 4,9)	26,7 (± 4,8)	25,6 (± 4,9)	
Minimum	15	17	16	15	
Maximum	42	38	34	42	
fehlende Werte	14	4	2	20	

In der gesamten Studienpopulation und auch in den einzelnen Ländern machten die Patientinnen mit niedrigem Risiko für kardiovaskuläre Komplikationen während einer Schwangerschaft prozentual den größten Anteil aus. Dieser lag bei 53 %.

Nach WHO-Kriterien war bei 11,8 % der Studienteilnehmerinnen eine Schwangerschaft mit einem hohen Risiko verbunden und/oder potentiell kontraindiziert.

Tabelle 29: Verteilung der modifizierten WHO-Risikoklassen (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Risiko-Klasse	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
niedrig	183 (46,9)	97 (63,4)	56 (61,5)	336 (53,0)
mittel	148 (37,9)	49 (32,0)	26 (28,5)	223 (35,2)
hoch	59 (15,1)	7 (4,6)	9 (9,9)	75 (11,8)

Der Großteil der stattgehabten Schwangerschaften war in der Gruppe mit niedrigem schwangerschaftsassoziertem kardiovaskulärem Risiko zu finden (58,3 %, n = 180). In Deutschland war die Hälfte der Schwangeren in die WHO-Risikoklasse "niedrig" einzuordnen, in Japan zwei Drittel der Patientinnen, in Ungarn fast drei Viertel. Immerhin 8,1 % (n = 25) der Schwangerschaften fielen in die Hochrisikogruppe, die zum Großteil von Patientinnen aus Deutschland gebildet wurde.

Tabelle 30: Einteilung der Schwangerschaften nach kardiovaskulärem Risiko (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

Risiko-Klasse	DEU (n = 187) n (%)	UNG (n = 71) n (%)	JAP (n = 51) n (%)	Gesamt (n = 309) n (%)
niedrig	94 (50,3)	52 (73,2)	34 (66,7)	180 (58,3)
mittel	72 (38,5)	17 (23,9)	15 (29,4)	104 (33,7)
hoch	21 (11,2)	2 (2,8)	2 (3,9)	25 (8,1)

Von den 325 Frauen, die zum Zeitpunkt der Befragung noch nie schwanger gewesen waren, gaben 27,4 % (n = 89) an, keinen Kinderwunsch gehabt zu haben, 12,3 % (n = 40) versuchten aktuell schwanger zu werden und in 10,2 % (n = 33) der Fälle hatten sich die Patientinnen selbst wegen ihres AHF entschlossen, keine Kinder zu bekommen.

In 15,7 % (n = 50) der Fälle war den Patientinnen vom behandelnden Arzt von einer Schwangerschaft abgeraten worden. 29 von 309 Patientinnen (9,4 %) die schon einmal schwanger gewesen waren, war von einer SS abgeraten worden.

Tabelle 31: Bisher keine Schwangerschaft und dafür genannte Gründe (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

keine Schwangerschaft	DEU (n = 203) n (%)	UNG (n = 82) n (%)	JAP (n = 40) n (%)	Gesamt (n = 325) n (%)
Ich versuche gerade schwanger zu werden.	15 (7,4)	16 (19,5)	9 (22,5)	40 (12,3)
Ich hatte bis jetzt noch keinen Kinderwunsch.	85 (41,9)	3 (3,7)	1 (2,5)	89 (27,4)
Ich selbst habe mich wegen meines Herzfehlers dazu entschlossen, keine Kinder zu bekommen.	29 (14,3)	2 (2,4)	2 (5,0)	33 (10,2)
Mein Arzt hat mir wegen meines Herzfehlers geraten, keine Kinder zu bekommen.	44 (21,7)	4 (4,9)	2 (5,0)	50 (15,4)

Mit steigender Funktionsklasse wurde den Patientinnen häufiger vom behandelnden Arzt abgeraten, Kinder zu bekommen, und auch der Anteil der Frauen, die sich wegen ihres AHF dazu entschlossen, keine Kinder zu bekommen, wird größer, je höher die Funktionsklasse ist.

Gegensätzlich verhält es sich mit dem aktuellen Versuch, schwanger zu werden. Keine der Frauen in den FC III+IV versuchte aktuell schwanger zu werden.

Tabelle 32: Bisher keine Schwangerschaft und dafür genannte Gründe in Abhängigkeit von der Funktionsklasse (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

keine Schwangerschaft	FC I+II (n = 302) n (%)	FC III+IV (n = 23) n (%)	Gesamt (n = 325) n (%)
Ich versuche gerade schwanger zu werden.	40 (13,2)	0	40 (12,3)
Ich hatte bis jetzt noch keinen Kinderwunsch.	82 (27,2)	7 (30,4)	89 (27,4)
Ich selbst habe mich wegen meines Herzfehlers dazu entschlossen, keine Kinder zu bekommen.	27 (8,9)	6 (26,1)	33 (10,2)
Mein Arzt hat mir wegen meines Herzfehlers geraten, keine Kinder zu bekommen.	37 (12,3)	13 (56,5)	50 (15,4)

Ein Drittel aller Patientinnen gab an, über Schwangerschaftsrisiken sehr schlecht informiert zu sein. Am größten war dieser Anteil in Japan mit 39,8 %. Insgesamt verteilte sich der Informationsgrad relativ gleichmäßig über die drei Kategorien "sehr gut informiert", "mäßig informiert" und "sehr schlecht informiert".

Tabelle 33: Informiertheit über Schwangerschaftsrisiken (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

informiert über Schwangerschaftsrisiken	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
sehr gut	125 (33,7)	24 (17,4)	22 (25,0)	171 (28,6)
mäßig	119 (32,1)	77 (55,8)	31 (35,2)	227 (38,0)
sehr schlecht	127 (34,2)	37 (26,8)	35 (39,8)	199 (33,3)
fehlende Werte	19	15	3	37

Von den 309 Frauen, die mindestens einmal schwanger gewesen waren, gaben 74,4 % (n = 230) an, leibliche Kinder zu haben.

Die durchschnittliche Kinderanzahl lag bei 1,53 Kindern pro Frau. Zwischen Deutschland, Ungarn und Japan bestand hinsichtlich der Anzahl der Kinder kein statistisch signifikanter Unterschied ($p = 0,353$).

Tabelle 34: Schwangerschaften und Kinderanzahl (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

Schwangere	DEU (n = 187) n (%)	UNG (n = 71) n (%)	JAP (n = 51) n (%)	Gesamt (n = 309) n (%)	p
mit leiblichen Kindern	138 (73,8)	55 (77,5)	37 (72,5)	230 (74,4)	n. s.
durchschnittliche Anzahl Kinder	1,49	1,6	1,62	1,53	

5.3.2 Fehl- und Totgeburten, Schwangerschaftsabbrüche

Insgesamt 309 Frauen erlebten 578 Schwangerschaften (DEU: n = 338, UNG: n = 134, JAP: n = 106). Bei einem Vergleich der Mittelwerte ergibt sich kein statistisch signifikanter Unterschied bezüglich der Anzahl der Schwangerschaften pro Patientin in Bezug auf die Teilnehmerländer.

23,3 % (n = 72) dieser 309 Frauen hatten (mindestens) eine Fehlgeburt und 12,6 % (n = 39) einen Schwangerschaftsabbruch. In neun Fällen hatten Frauen sowohl (mindestens) eine Fehlgeburt als auch (mindestens) einen Schwangerschaftsabbruch in der Anamnese.

Etwa ein Viertel der Schwangerschaften endete entweder in einer Fehl- oder Totgeburt (16,8 %, n = 97) oder mit einem Schwangerschaftsabbruch (8,0%, n = 46).

Prozentual hatten die japanischen Frauen am häufigsten eine Fehl- oder Totgeburt bzw. einen Schwangerschaftsabbruch. Nur etwa halb so oft trat ein derartiges Ereignis in Ungarn ein. Die Anzahl der Fehl- und Totgeburten bzw. Schwangerschaftsabbrüche der deutschen Patientinnen lag zwischen denen in Japan und Ungarn.

Tabelle 35: Übersicht Schwangerschaftsverläufe (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

Schwangerschaften	DEU (n = 338) n (%)	UNG (n = 134) n (%)	JAP (n = 106) n (%)	Gesamt (n = 578) n (%)
Fehl- oder Totgeburten	54 (16,0)	19 (14,2)	24 (22,6)	97 (16,8)
Schwangerschaftsabbrüche	30 (8,9)	4 (3,0)	12 (11,3)	46 (8,0)
Gesamt	84 (24,9)	23 (17,2)	36 (33,9)	143 (24,8)

5.3.3 Schwangerschaftsverläufe in Abhängigkeit von maternalen Prädiktoren für neonatale Komplikationen

Bei 28,7 % (n = 182) der Studienteilnehmerinnen lagen mütterliche Prädiktoren für neonatale Komplikationen vor (siehe auch Abschnitt 3.2).

Unter den Patientinnen aus Deutschland fanden sich prozentual die meisten mit prä-existenten Prädiktoren, es folgte Japan, dann Ungarn.

Tabelle 36: Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Komplikationen (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

maternale Prädiktoren für neonatale Komplikationen	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
ja	136 (34,9)	26 (17,0)	20 (22,0)	182 (28,7)
nein	254 (65,1)	127 (83,0)	71 (78,0)	452 (71,3)

Von den eingeschlossenen 634 Frauen waren zum Zeitpunkt der Befragung 309 Frauen mindestens einmal schwanger gewesen. Bei 75 (24,3 %) von diesen lagen maternale Prädiktoren für neonatale Komplikationen vor. Bei diesen Patientinnen kam es zu insgesamt 141 Schwangerschaften. Somit hatten 24,4 % aller beobachteten SS mindestens einen Risikofaktor.

Tabelle 37: Schwangerschaften und maternale Prädiktoren für neonatale Komplikationen (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

Schwangerschaften	DEU (n = 338) n (%)	UNG (n = 134) n (%)	JAP (n = 106) n (%)	Gesamt (n = 578) n (%)
Prädiktor vorhanden	104 (30,8)	19 (14,2)	18 (17,0)	141 (24,4)
keine Prädiktor vorhanden	234 (69,2)	115 (85,8)	88 (83,0)	437 (75,6)

34,8 % (n = 49) aller Schwangerschaften bei Vorliegen mütterlicher Prädiktoren für neonatale Komplikationen mündeten in eine Fehl- oder Totgeburt bzw. wurden abgebrochen.

Tabelle 38: Schwangerschaftsverläufe bei Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Komplikationen (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

Schwangerschaften	DEU (n = 104) n (%)	UNG (n = 19) n (%)	JAP (n = 18) n (%)	Gesamt (n = 141) n (%)
Fehl- oder Totgeburten	21 (20,2)	4 (21,1)	2 (11,1)	27 (19,1)
Schwangerschaftsabbrüche	13 (12,5)	2 (10,5)	7 (38,9)	22 (15,6)
Gesamt	34 (32,7)	6 (31,6)	9 (50,0)	49 (34,8)

Ohne Vorliegen maternaler Prädiktoren kam es bei 21,5 % (n = 94) der Schwangerschaften zu Fehl- oder Totgeburten bzw. Schwangerschaftsabbrüchen.

Tabelle 39: Schwangerschaftsverläufe ohne Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Komplikationen (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

Schwangerschaften	DEU (n = 234) n (%)	UNG (n = 115) n (%)	JAP (n = 88) n (%)	Gesamt (n = 437) n (%)
Fehl- oder Totgeburten	33 (14,1)	15 (13,0)	22 (25,0)	70 (16,0)
Schwangerschaftsabbrüche	17 (7,3)	2 (1,7)	5 (5,7)	24 (5,5)
Gesamt	50 (21,4)	17 (14,8)	27 (30,7)	94 (21,5)

Zwischen Schwangerschaften mit und ohne Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Events finden sich keine signifikanten Unterschiede hinsichtlich der Anzahl von Fehl- und Totgeburten. ($p = 0,536$). Ein statistisch signifikanter Unterschied findet sich allerdings hinsichtlich der Schwangerschaften, die abgebrochen wurden ($p = 0,002$).

Tabelle 40: Gegenüberstellung von Schwangerschaftsverläufen mit und ohne Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Komplikationen (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

Schwangerschaftsverlauf	Prädiktor vorhanden (n = 141) n (%)	kein Prädiktor vorhanden (n = 437) n (%)	p
Fehl- oder Totgeburten	27 (19,1)	70 (16,0)	n. s.
Schwangerschaftsabbruch	22 (15,6)	24 (5,5)	0,002
Gesamt	49 (34,8)	94 (21,5)	

5.4 Daten zur Kontrazeption

5.4.1 Verwendete kontrazeptive Methoden

87,1 % der Studienteilnehmerinnen (n = 552) benannten die von ihnen verwendeten kontrazeptiven Verfahren und gaben an, in welchem Alter sie zum ersten Mal eine Verhütungsmethode verwendet haben (DEU: 94,9 %, n = 370; UNG: 77,1 %, n = 118; JAP: 70,3 %, n = 64).

4,9 % (n = 27) hatten noch nie ein Kontrazeptivum bzw. eine kontrazeptive Methode angewendet. Von diesen 27 Frauen hatten 59,3 % (n = 16) zuvor angegeben, noch nie Geschlechtsverkehr gehabt zu haben.

Tabelle 41: Verwendung kontrazeptiver Methoden (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

Verwendung kontrazeptiver Methoden	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
ja	355 (95,9)	106 (89,8)	64 (100)	525 (95,1)
nein	15 (4,1)	12 (10,2)	0	27 (4,9)
fehlende Werte	20	35	27	82

Der Altersmedian bei erstmaliger Verwendung einer Verhütungsmethode lag für die gesamte Studienpopulation bei 18 Jahren. Die Patientinnen aus Deutschland waren bei der erstmaligen Verwendung einer Verhütungsmethode mit einem medianen Alter von 17 Jahren statistisch signifikant jünger als die Patientinnen aus Ungarn und Japan (jeweils $p < 0,001$). Zwischen Ungarn und Japan bestand kein statistisch signifikanter Unterschied ($p = 0,774$).

Tabelle 42: Alter bei erstmaliger Anwendung einer Verhütungsmethode

Alter (in Jahren)	DEU (n = 355)	UNG (n = 106)	JAP (n = 64)	Gesamt (n = 525)	p
Median	17	19	19	18	< 0,001
Mittelwert (SD)	17,5 ($\pm 2,8$)	20,3 ($\pm 3,6$)	20,0 ($\pm 3,7$)	18,37 ($\pm 3,4$)	
Minimum	12	15	14	12	
Maximum	35	34	31	35	

58,0 % der Studienteilnehmerinnen (n = 368) machten Angaben zu den momentan von ihnen verwendeten Verhütungsmethoden (DEU: 62,3 %, n = 243; UNG: 52,9 %, n = 81; JAP: 48,4 %, n = 44).

Von den 266 Frauen, die keine Angaben zu den momentan von ihnen verwendeten Kontrazeptiva machten, waren 69 zurzeit schwanger, 26 versuchten zum Zeitpunkt der Befragung schwanger zu werden, 27 hatten noch nie ein Kontrazeptivum verwendet (s. o.) und 38 gehörten zu den Altersklassen "50-59 Jahre" und "60+".

Am häufigsten verwendeten die Studienteilnehmerinnen das Kondom (von 37,8 % der Patientinnen angegeben), gefolgt von den oralen Kontrazeptiva in Form hormoneller Kombinationspräparate ("Pille") mit 30,4 % und dem Coitus interruptus mit 11,4 %. Diese drei kontrazeptiven Methoden machten 71,1 % (n = 293) der 412 individuellen Nennungen aus.

Die orale Kontrazeption mit hormonellen Kombinationspräparaten kam bei den Patientinnen in Deutschland im Vergleich zu den anderen Methoden mit 35,8 % am häufigsten zum Einsatz. In Ungarn waren sie nach dem Kondom (37,0 %) die zweithäufigste Wahl (30,9 %).

Insgesamt verwendeten die japanischen Patientinnen in der Studienpopulation (und die Frauen aus Japan, die überhaupt eine Methode nannten) lediglich drei Verhütungsmethoden: das Kondom, den Coitus interruptus und (in einem Fall) eine Zeitwahlmethode. Keine der Patientinnen aus Japan verwendete hormonelle Verhütungsmethoden.

Tabelle 43: Momentan verwendete kontrazeptive Methoden (Mehrfachnennungen möglich, Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

kontrazeptive Methode	DEU (n = 243) n (%)	UNG (n = 81) n (%)	JAP (n = 44) n (%)	Gesamt (n = 368) n (%)
Kondom	69 (28,4)	30 (37,0)	40 (90,9)	139 (37,8)
"Pille" (Östrogen/Gestagen)	87 (35,8)	25 (30,9)	0	112 (30,4)
Coitus interruptus	16 (6,6)	15 (18,5)	11 (25,0)	42 (11,4)
Spirale	29 (11,9)	7 (8,6)	0	36 (9,8)
Sterilisation der Eileiter	20 (8,2)	8 (9,9)	0	28 (7,6)
„Minipille“ (Desogestrel)	19 (7,8)	1 (1,2)	0	20 (5,4)
Hormonpflaster, Vaginalring	13 (5,3)	2 (2,5)	0	15 (4,1)
Sterilisation des Partners	8 (3,3)	1 (1,2)	0	9 (2,4)
Zeitwahlmethode	5 (2,1)	0	1 (2,3)	6 (1,6)
Diaphragma, Portiokappe	1 (0,4)	1 (1,2)	0	2 (0,5)
Hormonimplantate	2 (0,8)	0	0	2 (0,5)
Depotgestagene	1 (0,4)	0	0	1 (0,3)
Notfallkontrazeption, „Pille danach“	0	0	0	0

68,8 % der Studienteilnehmerinnen (n = 436) teilten mit, welche Verhütungsmethoden sie in der Vergangenheit schon einmal genutzt hatten (DEU: 73,1 %, n= 285; UNG: 66,0 %, n = 101; JAP: 54,9 %, n = 50).

Bei den vormals verwendeten Kontrazeptiva steht das Kondom an erster Stelle (von 62,6 % der Patientinnen angegeben), gefolgt von hormonellen Kombinationspräparaten (50,9 %) und dem Coitus interruptus (18,3 %). Diese drei kontrazeptiven Methoden machten 73,8 % (n = 575) der 779 individuellen Nennungen aus.

Nur eine japanische Patientin gab an, schon einmal die "Pille" verwendet zu haben, während dies die Patientinnen aus Deutschland und Ungarn zu 60,0 % bzw. 49,5 % taten.

Der Anteil der Frauen, die in der Vergangenheit schon einmal durch Coitus interruptus verhütet hatten, war in Japan am höchsten und stieg im Vergleich zu den momentan eingesetzten Methoden auch in Deutschland und Ungarn an.

Die Patientinnen aus Japan verwendeten als kontrazeptive Methoden lediglich das Kondom, den Coitus interruptus, Zeitwahlmethoden, die Spirale und ein kombiniertes orales Kontrazeptivum.

Die Notfallkontrazeption kam bei jeweils 10,9 % der Frauen aus Deutschland (n = 31) und Ungarn (n = 11) schon einmal zum Einsatz.

Tabelle 44: Schon einmal verwendete kontrazeptive Methoden (Mehrfachnennungen möglich, Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

kontrazeptive Methode	DEU (n = 285) n (%)	UNG (n = 101) n (%)	JAP (n = 50) n (%)	Gesamt (n = 436) n (%)
Kondom	174 (61,1)	52 (51,5)	47 (94,0)	273 (62,6)
„Pille“ (Östrogen/Gestagen)	171 (60,0)	50 (49,5)	1 (2,0)	222 (50,9)
Coitus interruptus	45 (15,8)	22 (21,8)	13 (26,0)	80 (18,3)
„Minipille“ (Desogestrel)	60 (21,1)	1 (1,0)	0	61 (14,0)
Notfallkontrazeption, „Pille danach“	31 (10,9)	11 (10,9)	0	42 (9,6)
Spirale	25 (8,8)	10 (9,9)	1 (2,0)	36 (8,3)
Zeitwahlmethode	20 (7,0)	3 (3,0)	2 (4,0)	25 (5,7)
Hormonpflaster, Vaginalring	11 (3,9)	1 (1,0)	0	12 (2,8)
Diaphragma, Portiokappe	6 (2,1)	4 (4,0)	0	10 (2,3)
Sterilisation der Eileiter	8 (2,8)	1 (1,0)	0	9 (2,1)
Hormonimplantate	4 (1,4)	0	0	4 (0,9)
Depotgestagene	3 (1,1)	0	0	3 (0,7)
Sterilisation des Partners	2 (0,7)	0	0	2 (0,5)

44 Frauen waren trotz Anwendung einer Verhütungsmethode ungewollt schwanger geworden. Die häufigsten Versager (in absoluten Zahlen) waren „die Pille“ und das Kondom. Bei 17,2 % kam es hingegen relativ am häufigsten bei Anwendung einer Zeitwahlmethode zu ungewollten Schwangerschaften.

Bei einer Patientin kam es unter zwei verschiedenen Methoden der natürlichen Empfängnisverhütung (Coitus interruptus und Zeitwahlmethode) jeweils zu Schwangerschaften.

Fünf von 44 Patientinnen benannten die Verhütungsmethode nicht, unter deren Anwendung es zu einer ungewollten Schwangerschaft gekommen war.

Tabelle 45: Momentan oder in der Vergangenheit verwendete kontrazeptive Methoden und ungewollte Schwangerschaften (Mehrfachnennungen möglich, Prozentangaben beziehen sich in der Kategorie „jemals verwendet“ auf die Werte der Spalte, in der Kategorie „davon ungewollt schwanger“ auf die Werte der Zeilen)

kontrazeptive Methode	jemals verwendet (n = 525) n (%)	davon ungewollt schwanger n (%)
Kondom	351 (66,9)	10 (2,8)
„Pille“ (Östrogen/Gestagen)	328 (62,5)	14 (4,3)
Coitus interruptus	103 (19,6)	5 (4,9)
„Minipille“ (Desogestrel)	80 (15,2)	0
Spirale	67 (12,8)	4 (6,0)
Notfallkontrazeption, „Pille danach“	40 (7,6)	1 (2,5)
Sterilisation der Eileiter	33 (6,3)	0
Zeitwahlmethode	29 (5,5)	5 (17,2)
Hormonpflaster, Vaginalring	27 (4,3)	0
Diaphragma, Portiokappe	12 (2,3)	1 (8,3)
Sterilisation des Partners	10 (1,9)	0
Hormonimplantate	6 (1,1)	0
Depotgestagene	4 (0,8)	0
nicht genannte Methode	/	5

Von den insgesamt 112 Frauen aus Deutschland und Ungarn (n = 87 und n = 25), die zur Zeit der Befragung kombinierte orale Kontrazeptiva einnahmen, lag bei 18 (16,1 %) eine relative und bei 10 (8,9 %) eine absolute Kontraindikation gegenüber dieser Verhütungsmethode vor.

Bis auf eine Patientin aus Ungarn, bei der mindestens eine absolute Kontraindikation vorlag, kamen alle anderen Patientinnen aus Deutschland. Bei 31 % der Frauen aus

Deutschland, die kombinierte orale Kontrazeptiva einnahmen, lag eine Kontraindikation vor (zwei Drittel davon relativ kontraindiziert, ein Drittel absolut kontraindiziert).

Tabelle 46: Einnahme kombinierter oraler Kontrazeptiva trotz Kontraindikation (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

Kontraindikation	DEU (n = 87) n (%)	UNG (n = 25) n (%)	Gesamt (n = 112) n (%)
relativ	18 (20,7)	0	18 (16,1)
absolut	9 (10,3)	1 (4,0)	10 (8,9)
Gesamt	27 (31,0)	1 (4,0)	28 (25,0)

597 Frauen (94,2 %) beantworteten die Frage, wie gut sie über die Auswirkungen der verschiedenen Verhütungsmethoden auf ihren Herzfehler informiert seien (DEU: 95,4 %, n = 372; UNG: 91,5 %, n = 140; JAP: 93,4 %, n = 85).

45,7 % (n = 290) gaben an, sehr schlecht informiert zu sein, 30,6 % (n = 194) fühlten sich mäßig informiert und lediglich 17,8 % (n = 113) waren subjektiv sehr gut informiert. Die Angaben der Patientinnen aus Deutschland und Ungarn waren etwa gleich. Bei den japanischen Patientinnen allerdings ist die Gruppe der Frauen, die sich sehr schlecht informiert fühlten, mit 88,2 % auffallend groß.

Tabelle 47: Aufklärung über Verhütungsmethoden (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

informiert über Verhütungsmethoden	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
sehr gut	90 (24,2)	22 (15,7)	1 (1,2)	113 (18,9)
mäßig	125 (33,6)	60 (42,9)	9 (9,9)	194 (32,5)
sehr schlecht	157 (42,2)	58 (41,1)	75 (88,2)	290 (48,6)
fehlende Werte	18	13	6	37

5.4.2 Sicherheit der gewählten Verhütungsmethoden

71,0 % aller Studienteilnehmerinnen haben sowohl in der Vergangenheit als auch zum Zeitpunkt der Befragung ausschließlich Verhütungsmethoden verwendet, die als sicher bewertet werden können (siehe auch Abschnitte 3.4 und 4.4.5).

Unter den Patientinnen aus Deutschland war der Anteil der Frauen, die schon einmal mit als unsicher eingestuften Methoden verhütet hatten oder zum Zeitpunkt der Befragung verhüteten, mit einem Viertel am geringsten, bei den Frauen aus Ungarn mit mehr als einem Drittel der Befragten am höchsten.

Tabelle 48: Anwendung sicherer und unsicherer Verhütungsmethoden (Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die Werte einer Spalte)

kontrazeptive Methode	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
sicher	277 (74,7)	87 (62,6)	49 (68,1)	413 (71,0)
unsicher	94 (25,3)	52 (37,4)	23 (31,9)	169 (29,0)
fehlende Werte	19	14	19	52

Der Anteil der Frauen, die sowohl in der Vergangenheit als auch zum Zeitpunkt der Befragung ausschließlich als sicher geltenden Verhütungsmethoden verwendeten bzw. verwendet hatten, ist in den drei Risikoklassen für mütterliche kardiovaskuläre Komplikationen während einer Schwangerschaft jeweils gleich.

Tabelle 49: Sicherheit der gewählten kontrazeptiven Methoden nach schwangerschaftsassoziertem Risiko (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

kontrazeptive Methode	schwangerschaftsassoziertes kardiovaskuläres Risiko			
	niedrig (n = 336) n (%)	mittel (n = 223) n (%)	hoch (n = 75) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
sicher	220 (72,1)	146 (69,5)	47 (71,1)	413 (71,0)
unsicher	85 (27,9)	64 (30,5)	20 (29,9)	169 (29,0)
fehlende Werte	31	13	8	52

In Deutschland verwendete ein Viertel der Patientinnen ein als unsicher geltendes Verhütungsmittel.

Tabelle 50: Sicherheit der gewählten kontrazeptiven Methode nach schwangerschaftsassoziertem Risiko in Deutschland (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

kontrazeptive Methode	schwangerschaftsassoziertes kardiovaskuläres Risiko			
	niedrig (n = 183) n (%)	mittel (n = 148) n (%)	hoch (n = 59) n (%)	Gesamt (n = 390) n (%)
sicher	137 (78,3)	99 (70,2)	41 (74,5)	277 (74,7)
unsicher	38 (21,7)	42 (29,8)	14 (25,5)	94 (25,3)
fehlende Werte	8	7	4	19

In Ungarn ist der prozentuale Anteil der Frauen, die unsichere Verhütungsmethoden verwendeten, im Ländervergleich am größten. 37,4 % insgesamt und 57,1 % der Frauen in der Hochrisikogruppe verwendeten hier unsichere Verhütungsmethoden.

Tabelle 51: Sicherheit der gewählten kontrazeptiven Methode nach schwangerschaftsassoziertem Risiko in Ungarn (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

kontrazeptive Methode	schwangerschaftsassoziertes kardiovaskuläres Risiko			
	niedrig (n = 97) n (%)	mittel (n = 49) n (%)	hoch (n = 7) n (%)	Gesamt (n = 153) n (%)
sicher	53 (62,4)	31 (66,0)	3 (42,9)	87 (62,6)
unsicher	32 (37,6)	16 (34,0)	4 (57,1)	52 (37,4)
fehlende Werte	12	2	0	14

In Japan verwendeten etwas weniger als ein Drittel (31,9 %) der Frauen unsichere Verhütungsmethoden. Wie auch in Ungarn ist dabei der prozentuale Anteil der Frauen in der Hochrisikogruppe am höchsten.

Tabelle 52: Sicherheit der gewählten kontrazeptiven Methode nach schwangerschaftsassoziertem Risiko in Japan (Prozentangaben beziehen sich auf die Werte einer Spalte)

kontrazeptive Methode	schwangerschaftsassoziertes kardiovaskuläres Risiko			
	niedrig (n = 56) n (%)	mittel (n = 26) n (%)	hoch (n = 9) n (%)	Gesamt (n = 91) n (%)
sicher	30 (66,7)	16 (72,7)	3 (60,0)	49 (68,1)
unsicher	15 (33,3)	6 (27,3)	2 (40,0)	23 (31,9)
fehlende Werte	11	4	4	19

6. Diskussion

6.1 Allgemeine Ergebnisse

Deutschland, Ungarn und Japan repräsentieren industrialisierte Länder mit hohen medizinischen Standards und einer wachsenden Zahl von EMAH. Erstmals wurden anhand eines strukturierten Fragebogens umfangreiche Daten zu den unterschiedlichen Lebensabschnitten von Frauen mit AHF aus drei verschiedenen Regionen der Welt erhoben.

Aus den drei genannten Ländern wurden 634 Frauen mit AHF zu den Themenkomplexen „Sexualität“, „Schwangerschaft“ und „Kontrazeption“ umfassend befragt. Das Patientenkollektiv umfasste eine Vielzahl unterschiedlicher AHF aller Schweregrade, Funktionsklassen und Altersgruppen. Die Auswertung der spezifischen Fragestellungen erfolgte bezogen auf die Gesamtpopulation sowie im Ländervergleich.

Der Großteil der Studienteilnehmerinnen kam aus Deutschland (n = 390, 61,5 %), die zweitgrößte Gruppe stellten die Patientinnen aus Ungarn (n = 153, 24,1 %).

Aus Japan konnten die Daten von n = 91 Patientinnen (14,4 %) ausgewertet werden.

Die beiden teilnehmenden deutschen Zentren, das Deutsche Herzzentrum Berlin und das Deutsche Herzzentrum München, gehören zu den größten EMAH-Zentren der Bundesrepublik Deutschland mit überregionalen Einzugsgebieten. Ähnliches gilt in Ungarn für das Pediatric Cardiac Centre in Budapest, die medizinische Fakultät der Universität Szeged und in Japan für das Chiba Cardiovascular Centre in Ichihara im Einzugsgebiet der Großstadt Tokio.

Die größten bisher durchgeführten Studien zu Schwangerschaft und Kontrazeption bei Frauen mit AHF von Siu et al., Khairy et al., Drenthen et al. und Balint et al. waren jeweils auf ein Land beschränkte Register- oder Kohorten-Studien (2, 8, 19, 40). Der internationale multizentrische Ansatz der vorliegenden Studie ist demgegenüber im EMAH-Bereich bisher einzigartig.

Der Altersmedian aller Patientinnen lag bei 30 Jahren ohne Unterschied zwischen den drei Teilnehmerländern.

Die Schwere der erfassten AHF (leicht, mittel, schwer) war zu etwa 80 % leicht oder mittelgradig und entspricht der Verteilung in anderen Studien, wie denen von Vigl et al. sowie Schwedler et al (23, 46, 47, 48).

Schwere AHF fanden sich prozentual am häufigsten bei Frauen aus Deutschland.

Demgegenüber machte in Ungarn die Gruppe der leichten AHF mit 63 % mehr als die Hälfte der Landespopulation aus. Da die Stichprobengrößen für epidemiologische Fragestellungen nicht als repräsentativ gelten können, lassen sich anhand dieser Daten keine Prävalenzen für AHF in Deutschland, Ungarn oder Japan abschätzen.

Für die Beurteilung der funktionellen Rückwirkung des Vitiums ist die alleinige Einordnung der AHF in Schweregrade nicht ausreichend. Die ergänzende Zuordnung der Patienten zu Funktionsklassen in Abhängigkeit vom klinischen Befinden ermöglicht eine bessere Charakterisierung des Krankheitsbildes. Über 90 % der Frauen wurden von den behandelnden Ärzten in die FC I+II eingeordnet, obwohl der Anteil mittelschwerer und schwerer AHF in allen drei Teilnehmerländern hoch war (mittelgradig: 41 %; schwer: 21 %). Für die Risikostratifizierung einer geplanten (oder zu verhütenden) Schwangerschaft kommt also sowohl dem Schweregrad des Herzfehlers als auch dem funktionellen Status zum Zeitpunkt der ärztlichen Beratung entscheidende Bedeutung zu. Diese beiden Faktoren entscheiden letztendlich zusammen das Risiko, das während einer Schwangerschaft für die Patientin und/oder ihr Kind besteht (15).

6.2 Sexualität und Partnerschaft

Das mediane Alter bei der Menarche lag in der gesamten Studienpopulation bei 13 Jahren ohne Unterschiede zwischen den drei Teilnehmerländern.

Diese Zahlen entsprechen denen einer Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland (KiGGS) und dem Bericht zur gesundheitlichen Situation von Frauen in Deutschland. In diesen lag das durchschnittliche Alter der Mädchen bei der ersten Menstruation in Deutschland zwischen 12,8 und 12,9 Jahren. Das lässt keinen relevanten Unterschied zwischen der Normalpopulation und Frauen mit AHF erkennen (4, 17).

Fast 80 % der Studienteilnehmerinnen hatten zum Zeitpunkt der Befragung einen festen Partner. Prozentual befanden sich die meisten japanischen Frauen in einer Partnerschaft (88 %), in Deutschland die wenigsten (78 %). Auffallend ist, dass Frauen in schlechteren FC seltener in einer festen Partnerschaft leben. Der Anteil der Frauen in Partnerschaften fällt von 79 % in den FC I+II auf 64 % in den FC III+IV ab. Im Vergleich hierzu befanden sich 2008 laut einer Studie mit über 11.000 Teilnehmerinnen aus 14 europäischen Ländern 66-81 % der Frauen im Alter von 15-49 Jahren in einer festen Partnerschaft oder waren verheiratet, in Deutschland waren es 72 % (5).

Für Ungarn und Japan liegen diesbezüglich keine Vergleichswerte vor. Legt man jedoch den europäischen Durchschnitt zugrunde, so lebt der Großteil der eingeschlossenen Patientinnen mindestens genauso häufig oder öfter in Partnerschaften als Frauen in der Allgemeinbevölkerung.

Fast 95 % der Studienteilnehmerinnen aus allen drei Ländern hatten schon einmal Geschlechtsverkehr gehabt. Die Frauen aus Deutschland waren mit einem medianen Alter von 17 Jahren beim ersten Geschlechtsverkehr im Vergleich am jüngsten.

Die Patientinnen aus Ungarn waren beim der Kohabitarche im Median 18 Jahren alt, die Befragten aus Japan 19 Jahre. Diese Unterschiede waren statistisch signifikant.

Für die ärztliche Beratung ist von besonderer Bedeutung, dass 19 Studienteilnehmerinnen angaben, beim ersten Geschlechtsverkehr jünger als 15 Jahre gewesen zu sein, 17 von ihnen kamen aus Deutschland, jeweils eine aus Ungarn und Japan.

Als Referenzwert seien an dieser Stelle wieder die Werte aus dem Bericht zur gesundheitlichen Situation von Frauen in Deutschland genannt: In den neuen Bundesländern sind Mädchen bei der Kohabitarche im Durchschnitt 16 Jahre alt, in den alten Bundesländern 16,6 Jahre. Insgesamt hatten die Studienteilnehmerinnen also etwas später den ersten Geschlechtsverkehr als Mädchen aus einer Stichprobe der deutschen Allgemeinbevölkerung. Für die Daten der Patientinnen aus Ungarn und Japan liegen keine länderspezifischen Vergleichsdaten vor.

Aus den vorliegenden Daten lässt sich der Schluss ziehen, dass bei Patientinnen mit AHF schon sehr frühzeitig eine Beratung über Schwangerschaft und Empfängnisverhütung erfolgen muss.

Die Mehrheit der Patientinnen verneinte einen großen Einfluss des AHF auf ihr Sexualleben. Knapp 87 % der Teilnehmerinnen sahen ihr Sexualleben „eher nicht“ oder „gar nicht“ beeinflusst. Über 90 % gaben dementsprechend an, ihr Sexualleben voll ausleben zu können. Betrachtet man die Gruppe der Frauen, die in die FC III+IV einzuordnen sind, ändern sich diese Verhältnisse. Etwa 41 % der Patientinnen dieser Gruppe fühlen sich im Sexualleben beeinträchtigt.

Die häufigsten genannten Beschwerden beim Geschlechtsverkehr sind Tachykardien, Dyspnoe und zu schnelle Erschöpfung. Sie führen in den FC I+II bei weniger als 20 % und in den FC III+IV in knapp 40 % der Fälle dazu, dass die Patientin den Geschlechtsverkehr vorzeitig beenden muss.

Übereinstimmend mit vorangegangenen Untersuchungen von Kaemmerer et al. und Vigl et al. zeichnen diese Ergebnisse das Bild der Frau mit AHF, die in einem mit der Allgemeinbevölkerung vergleichbaren Alter ihre erste Regelblutung erlebt, mehrheitlich einen festen Partner hat und nahezu uneingeschränkt sexuell aktiv ist (16, 46). Allerdings hat der AHF bei zunehmender klinischer Symptomatik auch einen wachsenden Einfluss auf das Sexualleben. Dies gilt gerade dann, wenn Patientinnen den Geschlechtsverkehr vorzeitig beenden müssen, was zu einer subjektiven Beeinträchtigung des Sexuallebens führt. Dies scheint auf Deutschland, Ungarn und Japan gleichermaßen zuzutreffen.

6.3 Schwangerschaft

AHF machen 30-50 % aller kardialen Erkrankungen bei Schwangeren aus. Bei adäquater medizinischer Führung können die meisten Frauen mit Herzerkrankungen eine Schwangerschaft gut bewältigen (13).

Voraussetzung hierfür ist eine spezifische Betreuung dieser Patientinnen durch Kardiologen, Gynäkologen, Geburtshelfer und Anästhesisten, die über adäquate Kenntnisse hinsichtlich der Krankheitsbilder und potentieller Problemkonstellationen verfügen. In jeder Schwangerschaft kommt es nämlich zu erheblichen Veränderungen der Hämodynamik, die gerade bei AHF kardiale Komplikationen verursachen können (13, 43).

Zu diesen Umstellungsreaktionen gehören z. B. die Zunahme des HZV, die Zunahme des Blutvolumens und der Abfall des peripheren Gefäßwiderstandes. Häufige kardia-

le Komplikationen während einer Gravidität sind Arrhythmien und Herzinsuffizienz, thrombembolische Ereignisse, hypertensive Störungen und, seltener, Endokarditiden (7, 9, 15, 43).

Für einige Patientinnen mit AHF stellt die Schwangerschaft ein so hohes mütterliches Risiko dar, dass sie kontraindiziert ist und durch effektive Kontrazeption verhütet werden sollte oder ein Schwangerschaftsabbruch erforderlich wird. Letzteres trifft bei schwerer symptomatischer Obstruktion von Aortenklappe, Pulmonalklappe oder Aorta (CoA), chronischer Herzinsuffizienz im NYHA-Stadium III oder IV, höhergradiger PAH oder bei Marfan-Syndrom mit erweiterter Aortenwurzel zu. Besonders betroffen sind Frauen mit Eisenmenger-Syndrom, da die mütterliche Mortalität bei Schwangerschaft auch heute noch bis zu 50 % beträgt (3, 13).

Da die erwähnten veränderten hämodynamischen Parameter erst innerhalb von Wochen oder Monaten wieder ihre Ausgangswerte erreichen, besteht auch nach einer Entbindung weiterhin ein erhöhtes Risiko für kardiovaskuläre Komplikationen mit Todesfolge im Rahmen thrombembolischer Ereignisse, Arrhythmien oder Herzinsuffizienz (2, 15, 44).

Drenthen et al. beschrieben einen klaren Zusammenhang zwischen maternalen kardialen und neonatalen Komplikationen (8). Das Risiko fetaler und neonataler Komplikationen ist bei Schwangeren mit AHF gegenüber gesunden Frauen erhöht. Bei mütterlicher Zyanose, einem Herzfehler mit Linksherzobstruktion oder herabgesetzter Ventrikelfunktion ist das mütterliche Herz-Kreislauf-System möglicherweise nicht in der Lage, den Fetus ausreichend zu versorgen. Folge hiervon kann laut der Untersuchungen von Siu et al sowie Uebing et al. eine Wachstumsverlangsamung bzw. eine Früh- und/oder Mangelgeburt sein. Im Einzelfall kann eine vorzeitige Beendigung der Schwangerschaft erforderlich werden oder es treten Aborte auf (39, 43).

Von den Arbeitsgruppen Siu et al., Khairy et al. und Drenthen et al. wurden Frühgeburten (Geburt vor Vollendung der 37. SSW), Fehlgeburten, geringes Geburtsgewicht (unterhalb der zehnten Perzentile, SGA), Totgeburten oder eine erhöhte kindliche Sterblichkeit (innerhalb des ersten Lebensmonats) als typische neonatale Komplikationen bei Frauen mit AHF beschrieben. Auch das Atemnotsyndrom und zerebrale intraventrikuläre Hämorrhagie werden bei Neugeborenen vermehrt gefunden. Die

neonatale Mortalität liegt weltweit bei Patientinnen mit AHF bis zu viermal höher als in der Allgemeinbevölkerung (etwa einem Prozent), Fehlgeburten wurden bei Frauen mit AHF in 6-15 % aller Schwangerschaften beobachtet (8, 9, 19, 39, 40).

In der Allgemeinbevölkerung treten klinisch apparente Fehlgeburten im Schwangerschaftsverlauf mit einer Wahrscheinlichkeit von 12-15 % als häufiges Problem auf. Schließt man Frühaborte mit ein, geht man davon aus, dass sie in mindestens 40 % aller Schwangerschaften vorkommen (12, 41).

Totgeburten sind seltener als Fehlgeburten. Weltweit schätzte die WHO 2009 die Totgeburtenrate auf durchschnittlich 2 %, für Deutschland auf 0,24 %, für Ungarn auf 0,38 % und für Japan auf 0,26 % aller Geburten (6, 41). Für Frauen mit AHF liegen hierzu keine aktuellen Untersuchungen vor.

Bei einer ungewollten Schwangerschaft besteht unter verschiedenen Gesetzesbedingungen in Deutschland, Ungarn und Japan, die Möglichkeit zum Schwangerschaftsabbruch. Die Gründe für Schwangerschaftsabbrüche sind vielschichtig und werden vielfach durch die soziale, psychische, finanzielle oder medizinische Situation einer Frau beeinflusst.

Die meisten Schwangerschaftsabbrüche finden sich nach Angaben des Bundesministeriums für Familie, Senioren, Frauen und Jugend sowie der Vereinten Nationen bei jungen unverheirateten, kinderlosen Frauen und bei älteren verheirateten Frauen, die bereits Kinder haben (4, 45). Weltweit enden laut Schätzungen der WHO etwa 21 % aller Schwangerschaften von Frauen im Alter von 15-44 Jahren mit einem Schwangerschaftsabbruch, in Europa ca. 30 % und in Asien ca. 22 % (36).

Für Frauen mit AHF wurde von Khairy et al. und Drenthen et al. beschrieben, dass fünf bis acht Prozent der Schwangerschaften abgebrochen werden. Auch hier liegt nahe, dass es kulturell, religiös und gesetzlich bedingte regionale Unterschiede gibt (9, 19).

Die 2011 erschienenen Leitlinien der European Society of Cardiology (ESC) zum Management kardiovaskulärer Erkrankungen während der Schwangerschaft beinhalten sowohl die modifizierte WHO-Klassifikation für das mütterliche kardiovaskuläre Risiko während einer Schwangerschaft (siehe Abschnitt 3.1) als auch eine Liste der

mütterlichen Prädiktoren für das Auftreten neonataler Komplikationen (siehe Abschnitt 3.2) (10). Beide wurden in der vorliegenden Untersuchung zur Einteilung der Studienpopulation verwendet und herangezogen, um Zusammenhänge zwischen der gesundheitlichen Situation von Frauen mit AHF und der Häufigkeit von Fehlgeburten, Totgeburten und Schwangerschaftsabbrüchen zu ermitteln.

Knapp 50 % der Studienteilnehmerinnen waren zum Zeitpunkt der Befragung mindestens einmal schwanger gewesen. In Deutschland und Ungarn betraf dies etwas weniger als die Hälfte, in Japan 56 % der Patientinnen.

Im Median waren die Patientinnen bei ihrer ersten Schwangerschaft 26 Jahre alt. Mit einem medianen Alter von 23 Jahren waren die ungarischen bei ihrer ersten Schwangerschaft jünger als die deutschen (26 Jahre) und die japanischen Frauen (27 Jahre).

Zum Alter bei der ersten Schwangerschaft liegen keine Vergleichszahlen vor. Das Statistische Bundesamt veröffentlichte 2012 allerdings Zahlen zum Alter deutscher Frauen bei der ersten Geburt. In den neuen Bundesländern waren Frauen bei der Geburt ihres ersten Kindes im Durchschnitt 27,4 Jahre, in den alten Bundesländern 29,2 Jahre alt (33).

Ginge man davon aus, dass es sich bei der ersten Geburt eines Kindes jeweils um die erste Schwangerschaft dieser Frauen gehandelt hat, bedeuteten die vorliegenden Ergebnisse, dass die Patientinnen aus Deutschland bei ihrer ersten Schwangerschaft jünger waren als Frauen aus der Allgemeinbevölkerung. Zur Bestätigung dieser Hypothese und zur Ermittlung von Gründen für das niedrigere Alter bei erster Schwangerschaft von Frauen mit AHF wären weitere gezielte Untersuchungen notwendig.

Von den 309 Frauen, die mindestens einmal schwanger gewesen waren, gaben 74 % an, leibliche Kinder zu haben; die durchschnittliche Anzahl lag aktuell bei 1,53 Kindern pro Frau. Eine Aussage über die endgültige Kinderanzahl pro Frau mit AHF im Vergleich mit Geburtenraten in der Allgemeinbevölkerung der Teilnehmerländer ist nicht sinnvoll durchführbar, da es sich bei Frauen mit AHF immer noch um eine junge Patientengruppe handelt, die sich zum Großteil noch in der fertilen Phase befindet (siehe auch Abschnitt 5.1.1).

Bezieht man lediglich Frauen in die Betrachtung ein, die aktuell älter als 45 Jahre sind (dies ist bei der Bestimmung von Kohortengeburtenraten üblich), kann man im

Fall der vorliegenden Studie nur etwa 12,5 % der Population berücksichtigen und erhält damit keine verlässlichen Daten. Um diese zu erhalten, sind Folgeuntersuchungen an älteren Studienpopulationen nötig. Dies wird bei einem zugrunde gelegten aktuellen Altersmedian von 30 Jahren wahrscheinlich erst in 10-15 Jahren möglich sein. Es bleibt abzuwarten, wie sich die Geburtenraten von Frauen mit AHF im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung entwickeln werden.

In dieser Studie konnte aber gezeigt werden, dass es bezüglich der Kinderanzahl keine Unterschiede zwischen Deutschland, Ungarn oder Japan gibt. Auch hinsichtlich der zugrunde liegenden Funktionsklasse besteht anscheinend kein Zusammenhang mit der Kinderanzahl.

Die Patientinnen, die bisher nicht schwanger gewesen waren (n = 325), gaben zu 27 % an, noch keinen Kinderwunsch gehabt zu haben. 10 % gaben an, sich wegen ihres Herzfehlers dazu entschlossen zu haben, keine Kinder zu bekommen. In 15 % der Fälle hatte ihnen der behandelnde Arzt von einer Schwangerschaft abgeraten.

Der Anteil der Frauen, die bisher noch keinen Kinderwunsch gehabt hatten oder sich aufgrund ihres AHF dazu entschlossen hatten, keine Kinder zu bekommen, wird in höheren Funktionsklassen größer. Hier besteht offensichtlich ein Zusammenhang zwischen Kinderwunsch und subjektivem Befinden. Patientinnen in den FC III+IV, die bisher nicht schwanger gewesen waren, gaben aber auch zu 57 % an, ihnen sei von ärztlicher Seite davon abgeraten worden, Kinder zu bekommen. Von den Studienteilnehmerinnen in den FC III+IV waren 32 % schon einmal schwanger gewesen, im Vergleich hierzu lag der Anteil der Schwangeren in den FC I+II bei etwa 50 %.

Damit liegt zunächst die Vermutung nahe, dass sowohl Patientinnen als auch behandelnde Ärzte Schwangerschaften im Hinblick auf potentielle gesundheitliche Risiken kritisch beurteilen. Deshalb soll an dieser Stelle der Einfluss des tatsächlichen Risikos kardiovaskulärer Komplikationen auf die Anzahl der Schwangeren diskutiert werden.

Der Großteil der Schwangerschaften (59 %) trat bei Frauen mit niedrigem schwangerschaftsassoziertem Risiko für kardiovaskuläre Komplikationen ein.

Gemäß der modifizierten WHO-Klassifikation hatten 34 % der Schwangeren ein mittleres Risiko, 8 % ein hohes Risiko bzw. Kontraindikationen für eine Schwangerschaft.

Die Verteilung innerhalb der drei Teilnehmerländer entsprach etwa der Verteilung der Risikoklassen in den jeweiligen Populationen. In Ungarn waren prozentual die meisten Schwangerschaften in der Niedrigrisikogruppe zu finden. Hier war auch der Anteil der Niedrigrisikogruppe an der Population am größten. In Deutschland fand sich hingegen im Ländervergleich mit 11 % der größte prozentuale Anteil von Schwangerschaften in der Hochrisikogruppe. Hier war die Hochrisikogruppe im Ländervergleich die größte. Insgesamt fielen in Deutschland 50 % aller Schwangerschaften in die Gruppen mit mittlerem oder hohem schwangerschaftsassoziertem Risiko für kardiovaskuläre Komplikationen. In Ungarn waren es 27 % und in Japan 33 % der Schwangerschaften.

Bei einem Viertel der Schwangerschaften lagen maternale Prädiktoren für neonatale Komplikationen vor. Auch hierbei entsprach die Verteilung der Schwangerschaften mit Prädiktoren wieder etwa der Verteilung der Prädiktoren in den jeweiligen Populationen.

In Deutschland lagen bei 35 % der Frauen Prädiktoren für neonatale Komplikationen vor, 31 % der Schwangeren waren in diese Gruppe einzuordnen. Dasselbe gilt für Ungarn, wo 17 % der Studienteilnehmerinnen maternale Prädiktoren für neonatale Komplikationen hatte und 14 % der Schwangeren in diese Gruppe fiel.

In Japan lagen in 22 % der Fälle mütterliche Prädiktoren vor, was auch auf 17 % der Schwangeren zutraf.

Aus diesen Verteilungen lässt sich schließen, dass zwar die Funktionsklasse sehr wohl einen Einfluss auf die Anzahl der Schwangerschaften hat. Als maßgebliche Einflussfaktoren können hier wie weiter oben beschrieben das Abraten von einer Schwangerschaft durch die behandelnden Ärzte sowie das subjektive Befinden der Patientinnen vermutet werden. Demgegenüber scheinen allerdings in allen drei Teilnehmerländern ein erhöhtes Risiko für kardiovaskuläre Komplikationen, Kontraindikationen für eine Schwangerschaft sowie das Vorhandensein maternaler Prädiktoren für neonatale Komplikationen diese Zahlen kaum zu beeinflussen.

So gab auch ein Drittel der Studienteilnehmerinnen mit AHF an, sehr schlecht über potentielle schwangerschaftsassozierte Risiken informiert zu sein. Unter den Patientinnen aus Japan war der Anteil der Frauen, die schlecht informiert waren, mit 40 % am größten, aber auch in Deutschland mit 34 % und Ungarn mit 27 % der Teilnehmerinnen jeweils größer als der Anteil der Frauen, die sich sehr gut informiert fühlten.

Somit lässt sich hier bereits feststellen, dass unter den Patientinnen in allen drei Teilnehmerländern gleichermaßen ein erhebliches Informationsdefizit bezüglich potentieller Risiken einer Schwangerschaft vorherrscht. Die augenscheinliche Fokussierung der präkonzeptionellen Beratung auf klinisch symptomatische Patientinnen ist nicht ausreichend. Die Annahme liegt nahe, dass in der Folge in vielen Fällen die Chance vertan wird, Risikopatientinnen vor einer Schwangerschaft adäquat zu identifizieren und sie und/oder ihr Kind vor einer Risikoschwangerschaft zu bewahren.

In dieser Arbeit konnte gezeigt werden, dass 25 % aller Schwangerschaften von Frauen mit AHF entweder mit einer Fehl- oder Totgeburt endeten oder abgebrochen wurden. Fehlgeburten waren in der Studienpopulation mit einem Anteil von 17 % aller Schwangerschaften insgesamt häufiger als für die Allgemeinbevölkerung und bisher u. a. von Siu et al., Khairy et al. und Drenthen et al. für Patientinnen mit AHF beschrieben (9, 12, 19, 39, 41).

Es ist darauf hinzuweisen, dass die Angaben zu Fehlgeburten aufgrund des hohen Anteils klinisch inapparenter Fehlgeburten in der Frühschwangerschaft einer fundierten Interpretation nur schwer zugänglich sind. Abweichungen von den bisher beschriebenen Häufigkeiten sollten aber zumindest Anlass dazu geben, diese Zahlen in Nachfolgeuntersuchungen weiterhin genau zu betrachten.

Schwangerschaftsabbrüche erfolgten in acht Prozent aller Schwangerschaften und damit in allen drei Teilnehmerländern deutlich seltener als für die Allgemeinbevölkerung in Europa bzw. Asien angenommen (30 % bzw. 22 %), jedoch am oberen Rand der von Khairy et al. und Drenthen et al. beschriebenen Häufigkeit von Schwangerschaftsabbrüchen bei Frauen mit AHF (fünf bis acht Prozent) (9, 19, 36). Es lässt sich lediglich vermuten, warum Frauen mit AHF insgesamt offenbar seltener Schwangerschaften abbrechen als für die Allgemeinbevölkerung geschätzt. Zum einen könnte man annehmen, dass ein Kinderwunsch bei zugrunde liegender Herzer-

krankung im Falle einer Schwangerschaft vehementer verfolgt wird, weil sich die Patientinnen in der Anzahl möglicher weiterer Schwangerschaften limitiert sehen. Zum anderen muss die Möglichkeit sozial erwünschten Antwortverhaltens zumindest in der vorliegenden Untersuchung berücksichtigt werden. Bei einer Erhebung anhand eines Fragebogens kann es beispielsweise vor dem Hintergrund öffentlicher Debatten um ethische Fragestellungen durchaus zu Verzerrungen kommen.

Bei Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Komplikationen waren Fehl- und Totgeburten nicht häufiger als bei Fällen, in denen diese Prädiktoren nicht präsent waren. Einen deutlichen Einfluss hatten maternale Prädiktoren allerdings auf die Zahl der Schwangerschaftsabbrüche. Sie wurden in der Gruppe der Schwangerschaften mit Prädiktoren für neonatale Komplikationen dreimal so häufig beobachtet wie in der Gruppe, in der diese Prädiktoren fehlten. Dieses Ergebnis ist in sofern bemerkenswert, als sowohl das schwangerschaftsassozierte Risiko für kardiovaskuläre Komplikationen als auch das Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Events auf die Anzahl der Schwangeren keinen Einfluss hatten. Da in dieser Studie kardiovaskuläre Komplikationen der Mütter während der Schwangerschaften bzw. andere neonatale Komplikationen nicht erfragt wurden, stellen sich demnach weiterhin die Fragen:

- Ist der Anstieg der Schwangerschaftsabbrüche mit dem gleichzeitigen Auftreten mütterlicher Komplikationen zu begründen, gab es also häufiger eine medizinische Indikation?
- Ist der Anstieg der Schwangerschaftsabbrüche Folge der bereits beschriebenen mangelhaften Patienteninformation, die dazu führt, dass Frauen mit AHF erst nach Eintritt einer Schwangerschaft mit potentiellen Risiken konfrontiert werden?
- Wird den Patientinnen dann häufiger vom behandelnden Arzt zu einem Schwangerschaftsabbruch geraten?

Warum sich Frauen mit AHF bei Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Komplikationen öfter für einen Schwangerschaftsabbruch entscheiden, muss zukünftig näher untersucht werden.

6.4 Kontrazeption

Nicht alle Frauen mit AHF haben einen Kinderwunsch. Gründe für eine Entscheidung gegen Kinder können sowohl potentielle mütterliche und kindliche Komplikationen, das Vererbungsrisiko, Angst vor der physischen und psychischen Belastung einer Schwangerschaft und des Aufziehens von Kindern, als auch die teilweise gegenüber der Allgemeinbevölkerung geringere Lebenserwartung bei AHF oder die aktuelle Lebenssituation sein. Bei derartigen Gegebenheiten besteht die Notwendigkeit einer sicheren und effektiven Schwangerschaftsverhütung.

Für die Wahl der geeigneten kontrazeptiven Methode ist bei Frauen mit AHF die Sicherheit der Methode und das kardiovaskuläre mütterliche Risiko von besonderer Bedeutung.

Heutzutage stehen verschiedenste kontrazeptive Methoden zu Verfügung. Gemäß einer Untersuchung von Cibula aus dem Jahr 2008 an über 11.000 Frauen aus 14 europäischen Ländern wurden als Verhütungsmethoden zur Zeit der Erhebung am häufigsten hormonelle Kombinationspräparate ("Pille") und das Kondom (28 % bzw. 17 % der Frauen) verwendet. 25 % der Frauen gaben an, überhaupt nicht zu verhüten (5).

Die kontrazeptive Beratung insbesondere von EMAH muss stets die individuellen Besonderheiten jeder einzelnen Patientin sowie die Kontraindikationen für das zu wählende Verfahren beachten. Nicht alle Verhütungsmethoden sollten von Patientinnen mit AHF verwendet werden. Einige Methoden können aufgrund ihres Nebenwirkungsspektrums kontraindiziert sein, andere, wie die Sterilisation, sind risikobehaftet und stellen einen irreversiblen Eingriff dar. Zum Themenkomplex Kontrazeption - auch im Zusammenhang mit AHF - liegt eine Vielzahl von Untersuchungen u. a. von Wiegratz und Thaler, Seifert-Klauss et al., Vigl et al. sowie Silversides et al. vor, die diese Aussagen stützen (15, 37, 38, 41, 47, 50).

95 % der in der vorliegenden Studie befragten Patientinnen gaben an, schon einmal eine Verhütungsmethode angewandt zu haben. Alle Patientinnen aus Japan hatten schon verhütet. In Deutschland hatten 4 % und in Ungarn 10 % der Frauen noch nie

eine Verhütungsmethode angewendet. Das mediane Alter bei der ersten Anwendung einer kontrazeptiven Methode lag in der gesamten Studienpopulation bei 18 Jahren.

Die Patientinnen aus Deutschland waren bei der ersten Anwendung einer Verhütungsmethode statistisch signifikant jünger als die Patientinnen aus Ungarn und Japan (medianes Alter 17 Jahre versus 19 Jahre). Dieser Unterschied korreliert mit dem späteren Zeitpunkt, zu dem Frauen aus Ungarn und Japan gegenüber Frauen aus Deutschland den ersten Geschlechtsverkehr hatten.

Schließt man Patientinnen aus, die mittlerweile älter als 60 Jahre sind, so stellten das Kondom (von 38 % genutzt) und die kombinierten Hormonpräparate (von 30 % genutzt) die aktuell am häufigsten verwendeten kontrazeptiven Methoden dar. Der Coitus interruptus fand aktuell bei 11 % der Patientinnen Anwendung, ein Intrauterinpeessar wurde von 10 % der Frauen verwendet.

Zwischen den an der Untersuchung beteiligten Ländern bestehen hinsichtlich der verwendeten Methode deutliche Unterschiede.

In Deutschland wurden aktuell am häufigsten die "Pille" (36 %), das Kondom (28 %) und das Intrauterinpeessar verwendet (12 %).

In Ungarn wurde das Kondom am häufigsten genutzt (37 %), gefolgt von der "Pille" (31 %) und dem Coitus interruptus (19 %).

In Japan wurden fast ausschließlich das Kondom (91 %) und der Coitus interruptus (25 %) als verwendete Methode angegeben. Nur eine japanische Patientin gab an, momentan eine Zeitwahlmethode zu nutzen.

Während in Deutschland und Ungarn fast alle zur Verfügung stehenden Kontrazeptiva verwendet wurden, beschränkte sich die Nutzung in Japan auf die drei genannten Methoden.

Betrachtet man nicht nur die momentan verwendeten Methoden, sondern alle jemals von den Patientinnen verwendeten Verhütungsverfahren, so wurden in Deutschland und in Ungarn fast alle Methoden mindestens einmal angewendet. Patientinnen aus Japan nutzten demgegenüber lediglich das Kondom, den Coitus interruptus, eine Zeitwahlmethode (natürliche Empfängnisverhütung), ein Intrauterinpeessar und ein kombiniertes orales Kontrazeptivum.

Eine Erklärung hierfür könnte sein, dass als kontrazeptive Methoden in Japan momentan lediglich das Kondom, die Sterilisation, das Intrauterinipessar und orale Kontrazeptiva verfügbar sind. Methoden wie das Hormonpflaster, der Vaginalring, Depotgestagene oder Hormonimplantate sind nicht erhältlich. Orale Kontrazeptiva wurden erst 1999 in Japan zugelassen. Davor waren lediglich hochdosierte Hormonpräparate "off-label" zur Behandlung von Menstruationsbeschwerden zugelassen. Laut aktueller Untersuchungen von Matsumoto et al. (zuletzt 2010 publiziert) nutzen nur 1,1 % aller japanischen Frauen die "Pille" als Verhütungsmethode. Dass die "Pille" in Japan trotz ihrer Einführung im Jahr 1999 als legales Kontrazeptivum so wenig Anklang findet, mag zum Teil an den mit dieser Methode verbundenen Kosten liegen (25, 26, 29).

In Deutschland und Ungarn sind die kombinierten oralen Kontrazeptiva demgegenüber weit verbreitet. Sie werden in beiden Ländern momentan von etwa einem Drittel der befragten Frauen zur Empfängnisverhütung eingesetzt. Zumindest in Deutschland (für Ungarn liegen diesbezüglich keine Informationen vor) müssen Frauen, die mit kombinierten oralen Kontrazeptiva verhüten, die Kosten für die Präparate ebenfalls selbst tragen. Wodurch die unterschiedliche Bereitschaft, diese Methode zu verwenden, begründet ist, bleibt zum jetzigen Zeitpunkt unklar.

Die Einnahme oraler Kontrazeptiva kann bei Frauen mit AHF wegen des Nebenwirkungsspektrums allerdings durchaus problematisch sein oder sogar eine Kontraindikation darstellen (siehe Abschnitt 3.5).

Absolute Kontraindikationen sind das Vorliegen einer Zyanose oder eines Eisenmenger-Syndroms, thrombembolische Ereignisse in der Anamnese und die FC III+IV. Als relativ kontraindiziert gelten die kombinierten oralen Kontrazeptiva bei einem arteriellen Hypertonus und Raucherinnen (47).

Immerhin 25 % der Frauen, bei denen relative oder absolute Kontraindikationen für hormonelle Kombinationspräparate bestanden, nahmen diese dennoch ein. Bis auf eine stammten alle diese Patientinnen aus Deutschland (gesamt n = 28). Hier scheint es ein Informationsdefizit bei den Patientinnen bezüglich der Kontraindikationen zu geben.

Tatsächlich gaben die Studienteilnehmerinnen in allen drei Ländern mehrheitlich an, nur mäßig (DEU 34 %; UNG 43 %; JAP 10 %) oder schlecht (DEU 42 %; UNG 41 %; JAP 88 %) über die Anwendbarkeit von Kontrazeptiva und die Auswirkungen der verschiedenen Verhütungsmethoden auf ihren AHF informiert zu sein. Das bedeutet, dass eine Verbesserung der kontrazeptiven Beratung von Frauen mit AHF vonnöten ist.

Die Notwendigkeit einer adäquaten Aufklärung der Patientinnen wird auch deutlich, wenn man berücksichtigt, dass 29 % der Studienteilnehmerinnen unsichere Verhütungsmethoden verwendeten. In Deutschland war der Anteil der Frauen, die unsichere Methoden verwendeten, im Ländervergleich mit 25 % am geringsten, in Ungarn mit 37 % am größten. Diese Tatsache hat gerade bei einem Hochrisikokollektiv immense Implikationen.

Über alle drei Risikogruppen hinweg verwendeten 28-31 % der Patientinnen unsichere kontrazeptive Methoden. Ein Ländervergleich bezüglich der Verwendung unsicherer Methoden bezogen auf das mütterliche schwangerschaftsassozierte Risiko war aufgrund der geringen Größe der Hochrisikogruppen in Ungarn und Japan statistisch nicht sinnvoll. Der Einschluss einer größeren Zahl von Patientinnen aus Ungarn und Japan in künftigen Studien könnte eine Klärung bringen (siehe auch Abschnitt 8).

Insgesamt kann der Eindruck entstehen, dass die Themen Schwangerschaft und Schwangerschaftsverhütung vielfach erst nach Eintritt einer Schwangerschaft mit den behandelnden Ärzten besprochen werden.

7. Schlussfolgerung und Ausblick

Frauen mit AHF stellen eine Patientengruppe mit besonderen Bedürfnissen dar. Die enormen medizinischen Fortschritte der letzten Jahrzehnte in der Versorgung von AHF haben glücklicherweise zu einer stetigen Verbesserung der Lebensqualität und Lebenserwartung dieser Patientengruppe geführt. Das bedeutet, dass Frauen trotz eines angeborenen Herzfehlers durchaus eine Familie gründen und Kinder haben können. Voraussetzung hierfür ist allerdings eine adäquate ärztliche Beratung und Begleitung.

Frauen mit AHF haben Anspruch auf eine umfassende Aufklärung hinsichtlich bestehender Schwangerschaftsrisiken und der Gefahr neonataler Komplikationen. Wenn sie sich gegen leibliche Kinder entscheiden, müssen sie umfassend über die für sie bestmögliche Methode der Schwangerschaftsverhütung informiert werden.

Der in allen beteiligten Ländern erkennbare niedrige Informationsgrad der untersuchten Patientinnen spricht dafür, dass hier Informationsbedarf besteht.

Nur eine geringe Anzahl der untersuchten Patienten fühlte sich sehr gut über die Risiken einer Schwangerschaft oder die Vor- und Nachteile der verschiedenen verfügbaren kontrazeptiven Methoden informiert.

Trotz aller positiven Entwicklungen in der medizinischen Betreuung von Frauen mit AHF bleibt für einen Teil der Patientinnen die Gefahr einer Hochrisikoschwangerschaft mit ernsthaften Konsequenzen für die eigene oder die Gesundheit des Kindes bestehen.

Das Vorliegen von Prädiktoren für mütterliche oder neonatale Komplikationen findet nur noch relativ wenig Berücksichtigung bei der Entscheidung, ob eine Patientin schwanger werden kann, wie viele Schwangerschaften ihr zugemutet werden können und in welcher Form eine Empfängnisverhütung erfolgt.

Die hohe Anzahl von Schwangerschaftsabbrüchen bei Vorliegen von Prädiktoren für kindliche Komplikationen muss weiter untersucht werden. Keiner Patientin sollten das psychische Trauma und die physischen Gefahren eines induzierten Abortes zugemutet werden. Dies kann durch einfache Maßnahmen wie frühzeitige, offene und regel-

mäßige Arzt-Patient-Gespräche und das Miteinbeziehen von Überlegungen zur reproduktiven Gesundheit in die alltägliche EMAH-Versorgung vermieden werden.

Erfreulich ist, dass fast alle Frauen mit AHF in Deutschland, Ungarn und Japan Zugang zu Verhütungsmethoden haben und diese auch anwenden. Lediglich die geringe Akzeptanz der hormonellen Kombinationspräparate unter den japanischen Frauen (sowohl in der Studienpopulation als auch in der japanischen Allgemeinbevölkerung) ist auffällig. Es bleibt abzuwarten, ob in Japan künftig Anstrengungen unternommen werden, diese zu erhöhen.

Abschließend sei an dieser Stelle eine Studienteilnehmerin aus Deutschland erwähnt, die im Anschluss an die Beantwortung ihres Fragebogens schrieb, das eigentliche Problem der EMAH sei, dass sie aufgrund ihrer schweren Erkrankung oft keinen Partner fänden. Somit würde der AHF zu einem rein sozialen Problem und man könne sich vor diesem Hintergrund auch keine Gedanken über einen etwaigen Kinderwunsch machen.

Diese Aussage verdeutlicht, wie schwierig es ist, die vielen Aspekte des Lebens als Frau mit einem angeborenen Herzfehler in absoluten Zahlen oder Prozenten zu bewerten: Jede Patientin hat ihre eigene Geschichte, individuelle Wünsche und Empfindungen.

Es muss somit auch bei jeder Patientin eine ganzheitliche und vertrauensvolle Einschätzung der aktuellen Lebenssituation erfolgen, um sie in Belangen der Sexualität und Familienplanung optimal betreuen zu können.

8. Limitationen

Die Aussagen der vorliegenden Studie sind dadurch limitiert, dass es sich um eine quantitative Querschnittsstudie an spezialisierten Zentren handelt. Die Studienteilnehmerinnen bilden nicht unbedingt ein Patientengut ab, wie es in der kardiologischen Praxis, beim niedergelassenen Gynäkologen oder in weniger auf EMAH fokussierten Zentren gesehen wird.

Bei gegebener Datenlage waren direkte Ländervergleiche unter Einbeziehung von Subgruppen (aufgrund von nicht hinreichend großen Stichprobenumfängen) nicht im beabsichtigten Umfang möglich, sodass sich lediglich Aussagen zu zentralen Tendenzen, jedoch nicht zu statistischen Signifikanzen treffen ließen.

Es liegen keine Informationen über die Rücklaufquote der ausgehändigten Patienten-Fragebögen vor. Es können weder zur tatsächlichen Anzahl der vorstellig gewordenen Patientinnen noch zur Bereitschaft zur Teilnahme an dieser Studie wissenschaftlich fundierte Aussagen gemacht werden.

Ein wichtiger Ansatzpunkt für nachfolgende Untersuchungen ist daher das Monitoring der ausgegebenen und eingegangenen Studienunterlagen. Auf diese Weise ließe sich in der Auswertung überprüfen, inwieweit diese Zahlen voneinander abweichen und welche Maßnahmen potentiell geeignet wären, um eine höhere Rücklaufquote zu erzielen.

Eine dieser Maßnahmen könnte die Aufforderung zur direkten Rückmeldung am Ende des Fragebogens in Form eines Kommentars sein. Auch ein längerer Erfassungszeitraum sowie die Beteiligung weiterer Zentren würden wahrscheinlich zu größeren Teilnehmerzahlen führen.

Während für den Vergleich der Patientinnen aus Deutschland mit der deutschen Allgemeinbevölkerung der Bericht zur gesundheitlichen Situation von Frauen in Deutschland bzw. Daten des Statistischen Bundesamtes herangezogen werden konnten, lagen entsprechende Daten aus Ungarn und Japan oft gar nicht bzw. nicht in deutscher oder englischer Sprache vor, sodass sie nicht inkludiert werden konnten.

In Nachfolgeuntersuchungen zum Thema Schwangerschaft mit AHF sollten außerdem sowohl die Zeitpunkte der ersten Konzeption als auch der ersten Geburt eines Kindes erfragt werden, da sich nach momentaner Datenlage nicht ausschließen lässt, dass der ersten Geburt Fehl- und Totgeburten oder Schwangerschaftsabbrüche vorausgegangen sind.

Eine weitere Limitation der Studie ist die Notwendigkeit des eigenständigen Ausfüllens des Fragebogens durch die Studienteilnehmerinnen. Inhaltliche Verständnisprobleme, fehlende Bereitschaft für die Beantwortung von Fragen zu intimen Lebensbereichen und schlicht fehlerhafte Angaben können als Gründe für Unvollständigkeit nicht ausgeschlossen werden.

Auch, dass die erfragten Ereignisse für einen Teil der Studienpopulation (insbesondere Studienteilnehmerinnen in höherem Alter) weit zurück liegen (z. B. Erinnerung an alle verwendeten Kontrazeptiva), kann zu einer Verzerrung der Ergebnisse geführt haben.

9. Zusammenfassung

634 Frauen mit AHF aus Deutschland, Ungarn und Japan wurden anhand eines strukturierten Fragebogens zu den Themen Sexualität, Partnerschaft, Schwangerschaft und Verhütung befragt. Ergänzend wurden durch Befragung der behandelnden Ärzte in den teilnehmenden Zentren Daten zum klinischen Status der Patientinnen erhoben. Ziel der Studie war es, das Leben als Frau mit einem AHF und die verschiedenen Einflussfaktoren auf das Sexualleben, Schwangerschaftsverläufe sowie die Wahl der kontrazeptiven Methode zu beschreiben. Die Ergebnisse wurden für die drei Teilnehmerländer untereinander und, wo möglich, mit soziodemographischen Daten aus der Allgemeinbevölkerung verglichen.

Es konnte gezeigt werden, dass sich der Großteil junger Mädchen und Frauen mit AHF in Deutschland, Ungarn und Japan sexuell ähnlich entwickelt wie ihre Altersgenossinnen ohne AHF. Sind sie im Alltag asymptomatisch oder leicht symptomatisch, findet ihre Menarche etwa zur gleichen Zeit statt wie bei gesunden Mädchen. Sie haben zudem genauso häufig einen festen Partner und sind sexuell aktiv. Mit zunehmender klinischer Symptomatik nimmt der Anteil der Frauen in einer festen Partnerschaft ab, körperliche Beschwerden im Zusammenhang mit dem Geschlechtsverkehr werden häufiger beschrieben.

Knapp die Hälfte der Studienteilnehmerinnen war bis zum Zeitpunkt der Befragung bereits mindestens einmal schwanger gewesen. Sie waren bei der ersten Schwangerschaft etwas jünger als Frauen aus der deutschen Allgemeinbevölkerung. Die Patientinnen aus Japan waren bei der ersten Schwangerschaft noch einmal deutlich jünger als die Frauen aus Deutschland und Ungarn. Etwas mehr als ein Drittel der Befragten gab an, leibliche Kinder zu haben. Zwischen Deutschland, Ungarn und Japan ergaben sich keine Unterschiede hinsichtlich der Anzahl der Kinder, die diese Frauen hatten. Wie sich die Geburtenrate bei Frauen mit AHF im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung verhält, muss in den nächsten Jahren weiter beobachtet werden. Bisher lassen sich dazu keinen fundierten Aussagen treffen, da es sich bei EMAH insgesamt weiterhin um ein noch junges Patientenkollektiv handelt.

Als Grund für Kinderlosigkeit gaben die meisten Patientinnen an, schlicht noch keinen Kinderwunsch gehabt zu haben. Ein Viertel der Befragten hatte sich aber aufgrund ihres AHF oder auf ärztlichen Rat gegen eine Schwangerschaft entschieden. Maßgeblich hierfür scheinen das subjektive Befinden der Patientinnen und die ärztliche Einschätzung des klinischen Status zu sein.

Zur Risikostratifizierung einer Schwangerschaft bei Frauen mit AHF sollten gemäß den ESC-Leitlinien zum Management kardiovaskulärer Erkrankungen während der Schwangerschaft von 2011 die modifizierte WHO-Klassifikation für das mütterliche kardiovaskuläre Risiko während einer Schwangerschaft sowie die Prädiktoren für das Auftreten neonataler Komplikationen herangezogen werden. Die vorliegenden Ergebnisse lassen allerdings den Schluss zu, dass weder ein erhöhtes Risiko für mütterliche noch für neonatale Komplikationen einen Einfluss auf die Zahl der beobachteten Schwangerschaften hat. Dem liegt augenscheinlich ein Informationsdefizit auf Seiten der Patientinnen zugrunde: in allen drei Teilnehmerländern waren mindestens zwei Drittel der Frauen nach eigener Aussage nur mäßig oder sehr schlecht über potentielle Schwangerschaftsrisiken informiert.

Ein ähnliches Informationsdefizit wurde bezüglich der Anwendbarkeit von verschiedenen Kontrazeptiva sowie deren Auswirkungen auf den AHF der Patientinnen deutlich. In Deutschland, Ungarn und Japan gleichermaßen gaben die Frauen mehrheitlich an, nur mäßig oder schlecht informiert zu sein. Fast ein Drittel der Patientinnen verwendete ungeachtet des schwangerschaftsassozierten kardiovaskulären Risikos Kontrazeptiva, die als unsicher eingestuft wurden. Ein Viertel der Frauen, bei denen Kontraindikationen für die Einnahme der „Pille“ vorlagen, verwendeten diese Methode dennoch. Dabei steht unter Berücksichtigung von Kontraindikationen mit Ausnahme der japanischen Patientinnen allen Frauen eine Vielzahl sicherer Verhütungsmethoden zur Verfügung. Es bleibt abzuwarten, ob in Japan künftig Anstrengungen unternommen werden, die Akzeptanz v. a. der kombinierten Hormonpräparate unter den japanischen Frauen zu erhöhen.

In der untersuchten Population endeten Schwangerschaften insgesamt häufiger in einer Fehl- oder Totgeburt als bisher für die Allgemeinbevölkerung oder in Voruntersuchungen an Frauen mit AHF beschrieben. Das Vorliegen maternaler Prädiktoren

für neonatale Komplikationen hatte allerdings keinen Einfluss auf diese Häufigkeit. Bei der Zahl der Schwangerschaftsabbrüche hingegen ließ sich ein Einfluss nachweisen. Erstere erfolgten signifikant häufiger bei Vorliegen von Prädiktoren als bei Fehlen derselben. Aus diesem Ergebnis leiten sich Fragen zur medizinischen Indikation des Schwangerschaftsabbruches, zum Informationsstand der Patientinnen und zur ärztlichen Beratung in diesen Fällen ab. Sie konnten in der vorliegenden Untersuchung nicht beantwortet werden.

Die parallele Befragung von Patientinnen und behandelnden Ärzten hat sich als geeignetes Instrument zur Untersuchung der formulierten Fragestellungen erwiesen. Auf diese Weise ist es gelungen, klinische Daten zum Gesundheitszustand von Frauen mit AHF in direkte Beziehung zum subjektiven Erleben von Sexualität, Schwangerschaft und Kontrazeption zu bringen. Für die ärztliche Versorgung von Mädchen und Frauen mit AHF lässt sich aus den Ergebnissen ableiten, dass diese Themen frühzeitig, umfassend und wiederholt besprochen werden müssen.

10. Alphabetisches Literaturverzeichnis

- 1 – 1999 World Health Organization - International Society of Hypertension. Guidelines for the Management of Hypertension. Guidelines Subcommittee. J Hypertens. 1999 Feb;17(2):151-183.
- 2 – Balint, O.H., Siu, S.C., Mason, J., Grewal, J., Wald, R., Oechslin, E.N., Kovacs, B., Sermer, M., Colman, J.M., Silversides, C.K. Cardiac outcomes after pregnancy in women with congenital heart disease. Heart. 2010 Oct;96(20):1656-1661.
- 3 – Bédard, E., Dimopoulos, K., Gatzoulis, M.A. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? Eur Heart J. 2009 Feb;30(3):256-265.
- 4 – Bundesministerium für Familie, Senioren, Frauen und Jugend (BMFSFJ). Bericht zur gesundheitlichen Situation von Frauen in Deutschland. Kohlhammer Verlag, Stuttgart, 2001.
- 5 – Cibula, D. Women's contraceptive practices and sexual behaviour in Europe. Eur J Contracept Reprod Health Care. 2008 Dec;13(4):362-375.
- 6 – Cousens, S., Blencowe, H., Stanton, C., Chou, D., Ahmed, S., Steinhardt, L., Creanga, A.A., Tunçalp, O., Balsara, Z.P., Gupta, S., Say, L., Lawn, J.E. National, regional, and worldwide estimates of stillbirth rates in 2009 with trends since 1995: a systematic analysis. Lancet. 2011 Apr 16;377(9774):1319-30.
- 7 – Curtis, S.L., Marsden-Williams, J., Sullivan, C., Sellers, S.M., Trinder, J., Scrutton, M., Stuart, A.G. Current trends in the management of heart disease in pregnancy. Int J Cardiol. 2009 Mar 20;133(1):62-69.
- 8 – Drenthen, W., Boersma, E., Balci, A., Moons, P., Roos-Hesselink, J.W., Mulder, B.J., Vliegen, H.W., van Dijk, A.P., Voors, A.A., Yap, S.C., van Veldhuisen, D.J., Pieper, P.G.; ZAHARA Investigators. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. Eur Heart J. 2010 Sep;31(17):2124-2132.

9 – Drenthen, W., Pieper, P.G., Roos-Hesselink, J.W., van Lottum, W.A., Voors, A.A., Mulder, B.J., van Dijk, A.P., Vliegen, H.W., Yap, S.C., Moons, P., Ebels, T., van Veldhuisen, D.J.; ZAHARA Investigators. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol.* 2007 Jun 19;49(24):2303-2311.

10 - European Society of Gynecology (ESG); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); German Society for Gender Medicine (DGesGM), Regitz-Zagrosek, V., Blomstrom Lundqvist, C., Borghi, C., Cifkova, R., Ferreira, R., Foidart, J.M., Gibbs, J.S., Gohlke-Baerwolf, C., Gorenek, B., Iung, B., Kirby, M., Maas, A.H., Morais, J., Nihoyannopoulos, P., Pieper, P.G., Presbitero, P., Roos-Hesselink, J.W., Schaufelberger, M., Seeland, U., Torracca, L.; ESC Committee for Practice Guidelines. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2011 Dec;32(24):3147-3197.

11 - Fachinformation des Arzneimittel-Kompodiums der Schweiz®.
(<http://www.kompodium.ch>) Stand: 31.12.2013.

12 - García-Enguádanos, A., Calle, M.E., Valero, J., Luna, S., Domínguez-Rojas, V. Risk factors in miscarriage: a review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2002 May 10;102(2):111-119.

13 – Kaemmerer, H., Schneider, K.T., Niesert, S., Hess, J. Schwangerschaft bei Frauen mit angeborenen Herzfehlern. *Gynäkologe.* 1999;32:377-385.

14 – Kaemmerer, H. Marfan-Syndrom. In: Schmaltz, A.A. (Hrsg.). Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH), S2-Leitlinien der DGK, DGPK und DGTHG zur Diagnostik und Therapie in Klinik und Praxis. Steinkopff Verlag 2008.

15 – Kaemmerer, H. Schwangerschaft und Kontrazeption. In: Schmaltz, A.A. (Hrsg.). Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH), S2-Leitlinien der DGK, DGPK

und DGTHG zur Diagnostik und Therapie in Klinik und Praxis. Steinkopff Verlag 2008.

16 – Kaemmerer, M., Vigl, M., Seifert-Klauss, V., Nagdyman, N., Bauer, U., Schneider, K.T., Kaemmerer, H. Counseling reproductive health issues in women with congenital heart disease. *Clin Res Cardiol.* 2012 Nov;101(11):901-907.

17 – Kahl, H., Schaffrath Rosario, A., Schlaud, M. [Sexual maturation of children and adolescents in Germany. Results of the German Health Interview and Examination Survey for Children and Adolescents (KiGGS)]. *Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz.* 2007 May-Jun;50(5-6):677-685.

18 – Kaleschke, G., Baumgartner, H. Pregnancy in congenital and valvular heart disease. *Heart.* 2011 Nov;97(21):1803-1809.

19 – Khairy, P., Ouyang, D.W., Fernandes, S.M., Lee-Parritz, A., Economy, K.E., Landzberg, M.J. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation.* 2006 Jan 31;113(4):517-524.

20 – Kharazmi, E., Dossus, L., Rohrmann, S., Kaaks, R. Pregnancy loss and risk of cardiovascular disease: a prospective population-based cohort study (EPIC-Heidelberg). *Heart.* 2011 Jan;97(1):49-54.

21 - Kodolitsch, Y., Raghunath, M., Nienaber, C.A. The Marfan syndrome: Prevalence and natural history of cardiovascular manifestations. *Z Kardiol.* 1998;87:150-160.

22 – Kozinszky, Z., Bártai, G. Contraceptive behaviour of teenagers requesting abortion. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2004 Jan 15;112(1):80-83.

23 – Schwedler, G., Lindinger, A., Lange, P.E., Sax, U., Olchvary, J., Peters, B., Bauer, U., Hense, H.W. Frequency and spectrum of congenital heart defects among live births in Germany: a study of the Competence Network for Congenital Heart De-

fects.

Clin Res Cardiol. 2011 Dec;100(12):1111-1117.

24 – Maron, B.J., Towbin, J.A., Thiene, G., Antzelevitch, C., Corrado, D., Arnett, D., Moss, A.J., Seidman, C.E., Young, J.B.; American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006 Apr 11;113(14):1807-1816.

25 – Matsumoto, Y., Yamabe, S., Ideta, K., Kawabata, M. Impact of use of combined oral contraceptive pill on the quality of life of Japanese women. *J Obstet Gynaecol Res*. 2007 Aug;33(4):529-535.

26 – Matsumoto, Y., Yamabe, S. After 10 years: has approval of oral contraceptives really decreased the rate of unintended pregnancy in Japan? *Contraception*. 2010 May;81(5):389-390.

27 – Moons, P., Bovijn, L., Budts, W., Belmans, A., Gewillig, M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010 Nov 30;122(22):2264-2272.

28 – Moretti, ME., Caprara, D., Drehuta, I., Yeung, E., Cheung, S., Federico, L., Koren, G. The Fetal Safety of Angiotensin Converting Enzyme Inhibitors and Angiotensin II Receptor Blockers. *Obstet Gynecol Int*. 2012;2012:658310.

29 – Oddens, B.J., Lolkema, A. A scenario study of oral contraceptive use in Japan. Toward fewer unintended pregnancies. *Contraception*. 1998 Jul;58(1):13-19.

30 – Oechslin, E. Eisenmenger-Reaktion. In: Schmaltz, A.A. (Hrsg.). Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH), S2-Leitlinien der DGK, DGPK und DGTHG zur Diagnostik und Therapie in Klinik und Praxis. Steinkopff Verlag 2008.

31 – Oechslin, E. Zyanotische Herzfehler mit normaler oder verminderter Lungenperfusion. In: Schmaltz A.A. (Hrsg.). Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH), S2-Leitlinien der DGK, DGPK und DGTHG zur Diagnostik und Therapie in Klinik und Praxis. Steinkopff Verlag 2008.

32 – Perloff, J.K., Child, J.S., Aboulhson, J. Congenital heart disease in adults. 3rd ed. WB Saunders, Philadelphia; 2008.

33 – Pötzsch, O. Geburten in Deutschland. Statistisches Bundesamt, Wiesbaden, 2012.

34 - Regitz-Zagrosek, V., Gohlke-Bärwolf, C., Geibel-Zehender, A., Haass, M., Kaemmerer, H., Kruck, I., Nienaber, C. Heart diseases in pregnancy. Clin Res Cardiol. 2008 Sep;97(9):630-665.

35 – Reuter, P. Springer Lexikon Medizin. Erste Auflage. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 2004.

36 – Sedgh, G., Singh, S., Shah, I.H., Ahman, E., Henshaw, S.K., Bankole, A. Induced abortion: incidence and trends worldwide from 1995 to 2008. Lancet. 2012 Feb 18;379(9816):625-632.

37 - Seifert-Klauss, V., Kaemmerer, H., Brunner, B., Schneider, K.T., Hess, J. Contraception in patients with congenital heart defects. Z Kardiol. 2000 Jul;89(7):606-611.

38 – Silversides, C.K., Sermer, M., Siu, S.C. Choosing the best contraceptive method for the adult with congenital heart disease. Curr Cardiol Rep. 2009 Jul;11(4):298-305.

39 – Siu, S.C., Colman, J.M., Sorensen, S., Smallhorn, J.F., Farine, D., Amankwah, K.S., Spears, J.C., Sermer, M. Adverse neonatal and cardiac outcomes are more common in pregnant women with cardiac disease. Circulation. 2002 May 7;105(18):2179-84.

- 40 – Siu, S.C., Sermer, M., Colman, J.M., Alvarez, A.N., Mercier, L.A., Morton, B.C., Kells, C.M., Bergin, M.L., Kiess, M.C., Marcotte, F., Taylor, D.A., Gordon, E.P., Spears, J.C., Tam, J.W., Amankwah, K.S., Smallhorn, J.F., Farine, D., Sorensen, S.; Cardiac Disease in Pregnancy (CARPREG) Investigators. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation*. 2001 Jul 31;104(5):515-521.
- 41 – Stauber, M., Weyerstahl, T. *Duale Reihe Gynäkologie und Geburtshilfe*. Zweite Auflage. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 2005.
- 42 – Thorne, S., MacGregor, A., Nelson-Piercy, C. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart*. 2006 Oct;92(10):1520-1525.
- 43 – Uebing, A., Gatzoulis, M.A., von Kaisenberg, C., Kramer, H.H., Strauss, A. Congenital heart disease in pregnancy. *Dtsch Arztebl Int*. 2008 May;105(19):347-354.
- 44 – Uebing, A., Steer, P.J., Yentis, S.M., Gatzoulis, M.A. Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ*. 2006 Feb 18;332(7538):401-406.
- 45 - United Nations Population Division Department of Economic and Social Affairs. (2002) *Abortion Policies: A Global Review*. (<http://www.un.org/esa/population/publications/abortion>) Stand: 31.12.2013.
- 46 – Vigl, M., Kaemmerer, M., Niggemeyer, E., Nagdyman, N., Seifert-Klauss, V., Trigas, V., Bauer, U., Schneider, K.T., Berger, F., Hess, J., Kaemmerer, H. Sexuality and reproductive health in women with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2010 Feb 15; 105(4):538-541.
- 47 – Vigl, M., Kaemmerer, M., Seifert-Klauss, V., Niggemeyer, E., Nagdyman, N., Trigas, V., Bauer, U., Schneider, K.T., Berger, F., Hess, J., Kaemmerer, H. Contraception in women with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2010 Nov 1;106(9):1317-1321.

48 – Vigl, M., Niggemeyer, E., Hager, A., Schwedler, G., Kropf, S., Bauer, U. The importance of socio-demographic factors for the quality of life of adults with congenital heart disease. *Qual Life Res.* 2011 Mar;20(2):169-177.

49 – Warnes, C.A., Liberthson, R., Danielson, G.K., Dore, A., Harris, L., Hoffman, J.I., Somerville, J., Williams, R.G., Webb, G.D. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol.* 2001 Apr;37(5):1170-1175.

50 – Wiegatz, I., Thaler, C.J. Hormonal contraception - what kind, when, and for whom? *Dtsch Arztebl Int.* 2011 Jul;108(28-29):495-505.

11. Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Altersstatistik

Tabelle 2: Verteilung der Altersklassen

Tabelle 3: Verteilung der Diagnosegruppen

Tabelle 4: Verteilung der Schweregrade der AHF

Tabelle 5: Verteilung der Funktionsklassen

Tabelle 6: Zyanose und Eisenmenger-Syndrom in der Studienpopulation

Tabelle 7: Übersicht über reparative Operationen, Interventionen, Palliationen und unoperierte Vitien nach Ländern

Tabelle 8: Klappenersatz/Conduit-Implantation und Schrittmacher-/ICD-Implantation

Tabelle 9: Funktion des Systemventrikels

Tabelle 10: Arterielle Hypertonie

Tabelle 11: Patientinnen unter antihypertensiver Therapie

Tabelle 12: Thrombembolische Ereignisse

Tabelle 13: Aktuelle Medikation

Tabelle 14: Alter bei Menarche

Tabelle 15: Patientinnen mit festem Partner

Tabelle 16: Patientinnen mit festem Partner in Abhängigkeit von der Funktionsklasse

Tabelle 17: Geschlechtsverkehr

Tabelle 18: Alter bei erstmaligem Geschlechtsverkehr

Tabelle 19: Einfluss des AHF auf das Sexualleben

Tabelle 20: Einfluss des AHF auf das Sexualleben in Abhängigkeit von der Funktionsklasse

Tabelle 21: Ausleben des Sexuallebens

Tabelle 22: Ausleben des Sexuallebens in Abhängigkeit von der Funktionsklasse

Tabelle 23: Beschwerden in zeitlichem Zusammenhang mit dem Geschlechtsverkehr

Tabelle 24: Genannte Beschwerden in zeitlichem Zusammenhang mit dem Geschlechtsverkehr

Tabelle 25: Beschwerden und vorzeitiges Beenden des Geschlechtsverkehrs

Tabelle 26: Beschwerden und vorzeitiges Beenden des Geschlechtsverkehrs in Abhängigkeit von der Funktionsklasse

Tabelle 27: Zahl der jeweils schwanger gewesenen Patientinnen

Tabelle 28: Alter bei erster Schwangerschaft

Tabelle 29: Verteilung der modifizierten WHO-Risikoklassen

Tabelle 30: Einteilung der Schwangerschaften nach kardiovaskulärem Risiko

Tabelle 31: Bisher keine Schwangerschaft und dafür genannte Gründe

Tabelle 32: Bisher keine Schwangerschaft und dafür genannte Gründe in Abhängigkeit von der Funktionsklasse

Tabelle 33: Information über Schwangerschaftsrisiken

Tabelle 34: Schwangerschaften und Kinderanzahl

Tabelle 35: Übersicht Schwangerschaftsverläufe

Tabelle 36: Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Komplikationen

Tabelle 37: Schwangerschaften und maternale Prädiktoren für neonatale Komplikationen

Tabelle 38: Schwangerschaftsverläufe bei Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Komplikationen

Tabelle 39: Schwangerschaftsverläufe ohne Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Komplikationen

Tabelle 40: Gegenüberstellung von Schwangerschaftsverläufen mit und ohne Vorliegen maternaler Prädiktoren für neonatale Komplikationen

Tabelle 41: Verwendung kontrazeptiver Methoden

Tabelle 42: Alter bei erstmaliger Anwendung einer Verhütungsmethode

Tabelle 43: Momentan verwendete kontrazeptive Methoden

Tabelle 44: Schon einmal verwendete kontrazeptive Methoden

Tabelle 45: Momentan oder in der Vergangenheit verwendete kontrazeptive Methoden und ungewollte Schwangerschaften

Tabelle 46: Einnahme kombinierter oraler Kontrazeptiva trotz Kontraindikation

Tabelle 47: Aufklärung über Verhütungsmethoden

Tabelle 48: Anwendung sicherer und unsicherer Verhütungsmethoden

Tabelle 49: Sicherheit der gewählten kontrazeptiven Methoden nach schwangerschaftsassoziertem Risiko

Tabelle 50: Sicherheit der gewählten kontrazeptiven Methode nach schwangerschaftsassoziertem Risiko in Deutschland

Tabelle 51: Sicherheit der gewählten kontrazeptiven Methode nach schwangerschaftsassoziertem Risiko in Ungarn

Tabelle 52: Sicherheit der gewählten kontrazeptiven Methode nach schwangerschaftsassoziertem Risiko in Japan

12. Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Anzahl der in den Teilnehmerländern eingeschlossenen Patientinnen

Abbildung 2: Altersverteilung der Patientinnen

Danksagung

Herrn Prof. Dr. Dr. med. Harald Kaemmerer danke ich herzlich für die Überlassung des Themas und die kompetente Betreuung. Seine Expertise auf dem Gebiet der EMAH und besonders bei Fragestellungen zu Schwangerschaft und Kontrazeption bei Frauen mit AHF führte zu fruchtbaren Diskussionen der Ergebnisse und war zwingende Voraussetzung für das Gelingen dieser Arbeit.

Frau Dr. med. Ulrike Bauer danke ich herzlich für die tatkräftige Unterstützung bei der Strukturierung und der Korrektur dieser Arbeit, deren Grundpfeiler ihr kompetenter Rat und ihre überaus wertvolle Hilfe sind.

Mein ausdrücklicher Dank gilt zudem Herrn Prof. Dr. med. John Hess, Herrn Prof. Dr. med. Felix Berger, Herrn Prof. Dr. med. K.-T. M. Schneider, Herrn Prof. András Szatmári, MD, PhD, Herrn Prof. Zoltán Ruzsa, MD, PhD, Herrn Prof. Koichiro Niwa, MD, PhD sowie allen anderen beteiligten Mitarbeitern der teilnehmenden Zentren in Deutschland, Ungarn und Japan, ohne die eine Datenerfassung in diesem Umfang nicht möglich gewesen wäre.

Herrn Dr. med. Matthäus Vigl danke ich für die Erstellung der verwendeten Fragebögen.

Herrn Dipl.-Psych. Paul Helm danke ich für seine Hilfe bei der Konzeption und Durchführung der vorgenommenen statistischen Auswertungen sowie bei Fragen zur wissenschaftlichen Arbeit im Allgemeinen.

Frau Eva Niggemeyer danke ich für die wiederholte Durchsicht und Korrektur der Arbeit.

Bedanken möchte ich mich auch bei allen Mitarbeitern des Kompetenznetzes Angeborene Herzfehler e. V. und des Nationalen Registers für angeborene Herzfehler e. V. für ihre stete Hilfsbereitschaft und die Begleitung während der Zeit, in der diese Arbeit entstanden ist.

Anhang

Inhaltsverzeichnis

Anhang A: Tabellen und Abbildungen	2
A-1.....	2
A-2.....	2
A-3.....	3
A-4.....	4
A-5.....	5
A-6.....	6
A-7.....	7
A-8.....	8
A-9.....	9
Anhang B: Fragebögen	11
B-1.....	11
B-2.....	21

Anhang A: Tabellen und Abbildungen

A-1

Physiologische Veränderungen während einer Schwangerschaft

(↑: Zunahme; ↓: Abnahme) (aus: 13)

Parameter	Veränderungen	Ausmaß (%)	Beginn (SSW)	Maximum (SSW)
Herzzeitvolumen	↑	30 bis 50	± 10	20 bis 30
Herzfrequenz	↑	15 bis 30	10 bis 14	40
Blutvolumen	↑	25 bis 50	6 bis 10	32 bis 36
Plasmavolumen	↑	40 bis 50	6 bis 10	32
Erythrozytenmasse	↑	20 bis 40	6 bis 10	40
Blutdruck	anfangs ↓ später ↑		1. Trimenon 3. Trimenon	20 40
Widerstand der peripheren Gefäße	↓	40 bis 50	6 bis 10	20 bis 24
Sauerstoffverbrauch	↑	15 bis 30	12 bis 16	40
Atemfrequenz	↑	40 bis 50	6 bis 10	40

A-2

Risikoklassen der modifizierten WHO-Risikoklassifikation für das mütterliche kardiovaskuläre Risiko im Zusammenhang mit einer Schwangerschaft

(modifiziert nach (10))

Klasse	Risikoeinschätzung	Empfehlung
I	Kein erkennbar erhöhtes Risiko für maternale Mortalität und kein/gering erhöhtes Risiko für Morbidität.	Kardiologische Untersuchungen während der Schwangerschaft können auf einen oder zwei Termine begrenzt bleiben.
II	Gering erhöhtes Risiko für maternale Mortalität oder mittleres Risiko für Morbidität.	Kardiologische Untersuchungen sollten einmal im Trimenon erfolgen.
III	Deutlich erhöhtes Risiko für maternale Mortalität oder schwere Morbidität. Betreuung durch Spezialisten erforderlich.	Im Falle einer Schwangerschaft ist eine intensive kardiologische und geburtshilfliche Überwachung während Schwangerschaft, Geburt und Wochenbett nötig. Regelmäßige kardiologische und geburtshilfliche Untersuchungen werden empfohlen (monatlich oder zumindest alle zwei Monate).
IV	Extrem hohes Risiko für maternale Mortalität oder schwere Morbidität. Eine Schwangerschaft ist kontraindiziert.	Im Falle einer Schwangerschaft sollte ein Schwangerschaftsabbruch in Erwägung gezogen werden. Ansonsten Vorgehen wie in Klasse III.

A-3

CARPREG-Risiko-Score (nach (40))

Prädiktoren für das Risiko maternaler kardiovaskulärer Komplikationen
anamnestisch vorausgegangene kardiale Ereignisse (z. B. Herzinsuffizienz, TIA oder Schlaganfall)
anamnestisch vorausgegangene Arrhythmien
NYHA-Stadium > II oder Zyanose vor Eintritt der Schwangerschaft
Linksherzobstruktion (Aortenstenose - Öffnungsfläche < 2cm ² , Mitralstenose - Öffnungsfläche < 1,5cm ² , LV-Ausflusstrakt-Obstruktion mit Gradient > 30mmHg)
eingeschränkte linksventrikuläre Funktion (EF < 40%)
jedem vorhandenen Prädiktor wird ein Punkt zugeordnet: 0 Punkte 5 % 1 Punkt 27 % > 1 Punkt 75 %

A-4

Modifizierte WHO-Klassifikation für das mütterliche kardiovaskuläre Schwangerschaftsrisiko (nach (42))

WHO-Risikoklasse	Zustand
I	unkompliziert, klein oder leicht: PS, PDA, MiVP erfolgreich reparierte einfache Vitien: ASD, VSD, PDA, PAPVC, TAPVC isolierte SVES oder VES
II (wenn ansonsten beschwerdefrei und unkompliziert)	unoperierter ASD oder VSD korrigierte TOF die meisten Arrhythmien
II-III (vom Individuum abhängig)	leicht herabgesetzte Funktion des LV HOCM valvuläre Herzerkrankungen, die nicht in die Klassen I oder IV eingordnet werden können Marfan-Syndrom ohne Erweiterung der Aorta Aorta < 45mm bei Aortenvitien mit bikuspider Aortenklappe operierte CoA
III	Z. n. mechanischem Klappenersatz morphologisch rechter Ventrikel als Systemventrikel Fontan-Zirkulation unoperierte zyanotische Vitien andere komplexe Herzfehler Marfan-Syndrom mit Erweiterung der Aorta (40 - 45mm) Aorta 45 - 50mm bei Aortenvitien mit bikuspider Aortenklappe
IV (Schwangerschaft kontraindiziert)	PAH schwere Herzinsuffizienz (LVEF < 30 %, NYHA III oder IV) vorausgegangene peripartale Kardiomyopathie mit reduzierter Funktion des LV schwere MiVS schwere symptomatische AoVS Marfan-Syndrom mit Erweiterung der Aorta > 45mm Aorta > 50mm bei Aortenvitien mit bikuspider Aortenklappe hochgradige unoperierte CoA

A-5

Pearl-Indices verschiedener Verhütungsmethoden (nach (50))

Methode	Pearl-Index bei idealer Anwendung	Pearl-Index bei typischer Anwendung
Hormonimplantat	0,05	0,05
Sterilisation des Partners	0,1	0,15
Hormon-Spirale	0,2	0,2
Depotgestagene	0,3	3
"Minipille" (Desogestrel)	0,3	8
Hormonpflaster, Vaginalring	0,3	8
"Pille" (Östrogen/Gestagen)	0,3	8
Sterilisation der Eileiter	0,5	0,5
Kupfer-Spirale	0,6	0,8
Kondom	2	15
Zeitwahlmethode	3-5	25
Coitus interruptus	4	27
Diaphragma, Portiokappe	6	16

Diagnosegruppen und die ihnen zugeordneten Vitien

Diagnosegruppe	Vitium
Posttrikuspidale Shunts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Aortopulmonaler Septumdefekt ▪ Kompletter atrioventrikulärer Septumdefekt ▪ Persistierender Ductus arteriosus ▪ Ventrikelseptumdefekt
Prätrikuspidale Shunts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Partielle Lungenvenenfehlmündung ▪ Partieller atrioventrikulärer Septumdefekt ▪ Totale Lungenvenenfehlmündung ▪ Vorhofseptumdefekt
Obstruktionen im Bereich des linken Herzens/Aortenklappenanomalien/Mitralklappenstenose	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Aortenisthmusstenose ▪ Aortenklappenstenose ▪ Mitralklappenstenose ▪ Subvalvuläre Aortenstenose ▪ Supravalvuläre Aortenstenose ▪ Unterbrochener Aortenbogen
Obstruktionen im Bereich des rechten Herzens/Pulmonalklappenanomalien	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Double chambered right ventricle ▪ Double outlet right ventricle vom Fallot-Typ ▪ Fallot'sche Tetralogie ▪ Pulmonalarterienstenose ▪ Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt (und aorto-pulmonalen Kollateralen) ▪ Double inlet ventricle
Komplexe Anomalien	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Double outlet right ventricle mit Transpositionsstellung der großen Arterien ▪ Fallot'sche Tetralogie mit atrioventrikulärem Septumdefekt ▪ Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien ▪ Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum ▪ Pulmonalklappenstenose ▪ Transposition der großen Arterien ▪ Trikuspidalklappenatresie ▪ Truncus arteriosus communis
Marfan-Syndrom	
Kardiomyopathien (familiäre Formen)*	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Dilatative Kardiomyopathie ▪ Hypertrophe (obstruktive) Kardiomyopathie ▪ Non-Compaction-Kardiomyopathie
Sonstige	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Aortenklappeninsuffizienz (isoliert) ▪ Arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie ▪ Bland-White-Garland-Syndrom ▪ Ebstein'sche Anomalie der Trikuspidalklappe ▪ Ektasie der großen Gefäße/Kinking ▪ Kongenitaler AV-Block III° ▪ Koronararteriovenöse Fistel ▪ Long-QT-Syndrom ▪ Mitralklappeninsuffizienz (isoliert) ▪ Mitralklappenprolaps ▪ Kawasaki-Syndrom ▪ Wolff-Parkinson-White-Syndrom

* Andere Erkrankungen wie etwa die arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie oder Ionenkanalstörungen wie das Long-QT-Syndrom ließen sich theoretisch ebenfalls dieser Gruppe zuordnen, finden sich allerdings in der Gruppe „Sonstige“, da sie klinisch vorrangig durch Rhythmusstörungen imponieren.

Einteilung der Schweregrade (modifiziert nach (49))

Schweregrad	Vitium
Leicht	nativ: <ul style="list-style-type: none"> ▪ arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie ▪ isolierte kongenitale Aortenklappenstenose oder Aortenklappeninsuffizienz ▪ isolierte kongenitale Mitralklappenstenose oder Mitralklappeninsuffizienz ▪ isolierter kleiner Ventrikelseptumdefekt ▪ kleiner Vorhofseptumdefekt ▪ leichte Pulmonalklappenstenose operiert/interventionell behandelt: <ul style="list-style-type: none"> ▪ ligierter/okkludierter persistierender Ductus arteriosus ▪ operativ/interventionell verschlossener Vorhofseptumdefekt/Sinus-venosus-Defekt ohne Residuen ▪ operativ/interventionell verschlossener Ventrikelseptumdefekt ohne Residuen
Mittelgradig	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Aortenisthmusstenose ▪ Aortopulmonaler Septumdefekt ▪ ASD vom Sinus venosus-Typ ▪ Atrioventrikulärer Septumdefekt, partiell/komplett ▪ Ebstein´sche Anomalie der Trikuspidalklappe ▪ Fallot´sche Tetralogie ▪ Herzrhythmus- und Erregungsleitungsstörungen: <ul style="list-style-type: none"> ▪ kongenitaler AV-Block III° ▪ Long-QT-Syndrom ▪ Wolff-Parkinson-White-Syndrom ▪ Kawasaki-Syndrom ▪ Koronararteriovenöse Fistel ▪ Lungenvenenfehlmündung, partiell/komplett ▪ persistierender Ductus arteriosus ▪ Pulmonalarterienstenose ▪ Pulmonalklappeninsuffizienz (mittelgradig bis schwer) ▪ Pulmonalklappenstenose (mittelgradig bis schwer) ▪ signifikante Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes <ul style="list-style-type: none"> ▪ inklusive Double chambered right ventricle ▪ subvalvuläre/supra-valvuläre Aortenstenose ▪ Ventrikelseptumdefekt in Kombination mit: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Aortenklappeninsuffizienz ▪ Mitralklappenstenose oder Mitralklappeninsuffizienz ▪ Straddling (der Trikuspidal-/Mitralklappe)
Schwer	<ul style="list-style-type: none"> ▪ alle Formen zyanotischer Vitien ▪ Bland-White-Garland-Syndrom ▪ Eisenmenger-Syndrom ▪ Fontan-Zirkulation ▪ implantiertes Conduit (klappentragend/nicht klappentragend) ▪ Kardiomyopathien (familiäre Formen): <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dilatative Kardiomyopathie ▪ Hypertrophe (obstruktive) Kardiomyopathie ▪ Non-Compaction-Kardiomyopathie ▪ Mitralklappenatresie ▪ Pulmonalatresie ▪ Univentrikuläres Herz: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Double inlet ventricle ▪ Double outlet right ventricle (alle Formen) ▪ Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum ▪ Fallot´sche Tetralogie mit atrioventrikulärem Septumdefekt ▪ Trikuspidalklappenatresie ▪ Transposition der großen Arterien ▪ Truncus arteriosus communis ▪ andere Anomalie der AV- und VA-Konnektion: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Crisscross-Herz ▪ Isomerie ▪ Heterotaxie-Syndrome ▪ Ventrikelinversion

Gegenüberstellung der klinischen Indices – NYHA-Stadien und Funktionsklassen nach Perloff (32)

	NYHA	Perloff
I	Keine Einschränkung der Belastbarkeit. Vollständiges Fehlen von Symptomen oder Beschwerden bei Belastung bei diagnostizierter Herzkrankheit.	Asymptomatisch bei allen Aktivitäten.
II	Leichte Einschränkung der Belastbarkeit. Beschwerdefreiheit in Ruhe und bei leichter Anstrengung, Auftreten von Symptomen bei stärkerer Belastung.	Symptomatisch, tägliche Aktivitäten nicht beeinträchtigt.
III	Starke Einschränkung der Belastbarkeit. Beschwerdefreiheit in Ruhe, Auftreten von Symptomen bereits bei leichter Belastung.	Schwer symptomatisch, tägliche Aktivitäten größtenteils beeinträchtigt.
IV	Dauerhafte Symptomatik, auch in Ruhe.	Sehr schwer symptomatisch, tägliche Aktivitäten stark beeinträchtigt, Symptome in Ruhe.

A-9

Tabellarische Übersicht der erfassten Hauptdiagnosen

Diagnose	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
Vorhofseptumdefekt	31 (7,9)	49 (32,0)	11 (12,1)	91 (14,4)
Fallot'sche Tetralogie	47 (12,1)	13 (8,5)	16 (17,6)	76 (12,0)
Ventrikelseptumdefekt	31 (7,9)	18 (11,8)	20 (22,0)	69 (10,9)
Transposition der großen Arterien	38 (9,7)	8 (5,2)	4 (4,4)	50 (7,9)
Aortenklappenstenose	27 (6,9)	17 (11,1)	3 (3,3)	47 (7,4)
Aortenisthmusstenose	30 (7,7)	12 (7,8)	3 (3,3)	45 (7,1)
Marfan-Syndrom	22 (5,6)	3 (2,0)	1 (1,1)	26 (4,1)
Ebstein'sche Trikuspidalklappenanomalie	17 (4,4)	1 (0,7)	5 (5,5)	23 (3,6)
Pulmonalklappenstenose	18 (4,6)	3 (2,0)	2 (2,2)	23 (3,6)
Persistierendes Foramen ovale	11 (2,8)	7 (4,6)	0	18 (2,8)
Atrioventrikulärer Septumdefekt	11 (2,8)	0	6 (6,6)	17 (2,7)
Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt	12 (3,1)	2 (1,3)	0	14 (2,2)
Trikuspidalklappenatresie	12 (3,1)	2 (1,3)	0	14 (2,2)
Partieller atrioventrikulärer Septumdefekt	9 (2,3)	3 (2,0)	0	12 (1,9)
Doppelter Auslass aus dem rechten Ventrikel (Fallot-Typ)	5 (1,3)	2 (1,3)	2 (2,2)	9 (1,4)
Doppelter Einlass in einen Ventrikel	7 (1,8)	0	2 (2,2)	9 (1,4)
Subvalvuläre Aortenstenose	6 (1,5)	3 (2,0)	0	9 (1,4)
Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien	5 (1,3)	0	2 (2,2)	7 (1,1)
Mitralklappenprolaps	3 (0,8)	4 (2,6)	0	7 (1,1)
Partielle Lungenvenenfehlöffnung	7 (1,8)	0	0	7 (1,1)
Doppelter Auslass aus dem rechten Ventrikel (Transpositions-Typ)	3 (0,8)	1 (0,7)	2 (2,2)	6 (0,9)
Mitralklappenstenose	1 (0,3)	2 (1,3)	3 (3,3)	6 (0,9)
Persistierender Ductus arteriosus	3 (0,8)	1 (0,7)	1 (1,1)	5 (0,8)

Tabellarische Übersicht der erfassten Hauptdiagnosen (Fortsetzung)

Diagnose	DEU (n = 390) n (%)	UNG (n = 153) n (%)	JAP (n = 91) n (%)	Gesamt (n = 634) n (%)
Truncus arteriosus communis	4 (1,0)	1 (0,7)	0	5 (0,8)
Aortenklappeninsuffizienz	4 (1,0)	0	0	4 (0,6)
Aortopulmonaler Septumdefekt	4 (1,0)	0	0	4 (0,6)
Hypertrophe (obstruktive) Kardiomyopathie	3 (0,8)	0	1 (1,1)	4 (0,6)
Mitralklappeninsuffizienz	3 (0,8)	0	0	3 (0,5)
Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum	2 (0,5)	0	1 (1,1)	3 (0,5)
Unterbrochener Aortenbogen	1 (0,3)	1 (0,7)	1 (1,1)	3 (0,5)
Dilatative Kardiomyopathie	2 (0,5)	0	0	2 (0,3)
Supravalvuläre Aortenstenose	2 (0,5)	0	0	2 (0,3)
Arrhythmogene rechtsventrikuläre Dysplasie	1 (0,3)	0	0	1 (0,2)
Bland-White-Garland-Syndrom	1 (0,3)	0	0	1 (0,2)
Doppelkammeriger rechter Ventrikel	1 (0,3)	0	0	1 (0,2)
Ektasie der großen Gefäße/Kinking	1 (0,3)	0	0	1 (0,2)
Falot'sche Tetralogie mit atrioventrikulärem Septumdefekt	0	0	1 (1,1)	1 (0,2)
Kawasaki-Syndrom	0	0	1 (1,1)	1 (0,2)
Kongenitaler AV-Block III°	1 (0,3)	0	0	1 (0,2)
Koronararteriovenöse Fistel	0	0	1 (1,1)	1 (0,2)
Long-QT-Syndrom	0	0	1 (1,1)	1 (0,2)
Non-Compaction-Kardiomyopathie	0	0	1 (1,1)	1 (0,2)
Pulmonalarterienstenose	1 (0,3)	0	0	1 (0,2)
Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt und aortopulmonalen Kollateralen	1 (0,3)	0	0	1 (0,2)
Totale Lungenvenenfehmündung	1 (0,3)	0	0	1 (0,2)
Wolff-Parkinson-White-Syndrom	1 (0,3)	0	0	1 (0,2)

Anhang B: Fragebögen

B-1

Patienten-Fragebogen

Fragebogen

Leben als Frau mit einem angeborenen Herzfehler

Der Ihnen vorliegende Fragebogen enthält Fragen zu Bereichen aus Ihrem Leben als Frau, welche durch einen angeborenen Herzfehler betroffen sein können. Bedingt durch das Thema kommen darin auch Fragen zu intimeren Bereichen Ihres Lebens vor. Alle ausgefüllten Fragebögen werden selbstverständlich vertraulich behandelt und die Ergebnisse nur anonym ausgewertet und veröffentlicht.

Durch Ihre Mitarbeit helfen Sie uns, unser Wissen über das Leben mit einem angeborenen Herzfehler zu verbessern und in Zukunft alle Betroffenen besser beraten zu können.

Bitte versuchen Sie, alle Fragen zu beantworten. Wenn Sie sich nicht sicher sind, kreuzen Sie bitte die Antwort an, welche am ehesten zutrifft.

1. Mein angeborener Herzfehler hat einen großen Einfluss auf mein Leben als Frau.

trifft voll zu trifft eher zu trifft eher nicht zu trifft nicht zu

2. Wie alt sind Sie? __ __

3. In welchem Alter wurde der Herzfehler bei Ihnen festgestellt?

- im ersten Lebensjahr
- mit __ __ Jahren
- weiß nicht

4. Haben Sie zurzeit einen festen Partner?

ja nein

5. Haben Sie leibliche Kinder?

- ja → wie viele? __ __
- nein

6. Welche der folgenden Aussagen trifft auf Sie zu? (Sie können auch mehrere Antworten ankreuzen)

- Ich hatte bis jetzt noch keinen Kinderwunsch.
- Mein Arzt hat mir wegen meines Herzfehlers geraten, keine Kinder zu bekommen.
- Ich selbst habe mich wegen meines Herzfehlers dazu entschlossen, keine Kinder zu bekommen.
- Ich bin zurzeit schwanger.
- Ich versuche gerade schwanger zu werden.
- Keine der Angaben trifft zu.

Nun folgen sechs Fragen rund um das Thema Verhütung.

7. Hier finden Sie eine Liste gängiger Verhütungsmethoden. Bitte kreuzen Sie an, welche sie zurzeit anwenden oder früher schon einmal angewandt haben. Sie können hier auch mehrere Antworten ankreuzen.

	verwende ich momentan	habe ich schon mal verwendet
„Aufpassen“ (Coitus interruptus, Abbruch des Geschlechtsverkehrs vor dem Samenerguss)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kondom	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Diaphragma, Portiokappe	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
„Spirale“	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Zeitwahlmethoden (periodische Abstinenz, Temperaturmessung, Zykluscomputer,...)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sterilisation der Eileiter	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sterilisation des Partners	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Depotgestagene („Hormonspritze“)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hormonimplantate („Verhütungsstäbchen“)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hormonpflaster, Vaginalring	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Notfallkontrazeption („Pille danach“)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Östrogen/Gestagen-Präparat („Pille“)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
nur-Gestagen-Präparat („Minipille“)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

8. In welchem Alter haben Sie zum ersten Mal eine Verhütungsmethode verwendet? __ (Alter in Jahren) noch nie

9. Sind Sie trotz Anwendung einer Verhütungsmethode ungewollt schwanger geworden?

- ja → bei welcher? _____
 nein

10. Wie gut sind Sie über die Auswirkungen, die verschiedene Verhütungsmethoden auf Ihren Herzfehler haben können, informiert?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Sehr schlecht informiert				Mäßig informiert			Sehr gut informiert		

11. Haben Sie zum Thema Verhütungsmethoden den Wunsch nach mehr Information?

- ja, ich hätte gerne mehr Informationen.
 nein, ich fühle mich ausreichend informiert.
 nein, das Thema interessiert mich nicht sonderlich.

12. Haben Sie von Ihrem Arzt/ Ihrer Ärztin Informationen über die Möglichkeiten und Risiken von Verhütungsmethoden erhalten?

- Ja, mein Arzt/meine Ärztin hat das Thema angesprochen.
 Ja, aber ich musste das Thema selbst ansprechen.
 Nein, ich habe noch nie mit meinem Arzt/meiner Ärztin über die Möglichkeiten und Risiken von Verhütungsmethoden gesprochen.

Die nächsten vier Fragen erfassen Angaben zu Ihrem Zyklus und eventuelle Beschwerden damit.

13. Wie alt waren Sie, als Sie Ihre erste Monatsblutung bekamen?_ _

14. Treten bei Ihnen kurz vor, während oder kurz nach der Monatsblutung verstärkte oder veränderte Herzbeschwerden auf? (Sie können auch mehrere Antworten ankreuzen)

- ja → weniger Luft, Atemnot
 verminderte Belastbarkeit, verstärkte Müdigkeit
 Herzschmerzen, Schmerzen im Bereich des Brustkorbes
 Schwindel, Schwindelgefühle
 schnellerer Herzschlag, Herzrasen
 Gefühl von Herzrhythmusstörungen, Herzstolpern
 Stauungen, geschwollenen Füße
 sonstige _____
- nein

15. Haben Sie zurzeit oder hatten Sie früher einmal Beschwerden mit Ihrer Monatsblutung?

	zurzeit	früher
Abstände zwischen den Blutungen zu lange (länger als 5 Wochen)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Abstände zwischen den Blutungen zu kurz (kürzer als 3 Wochen)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
sehr starker Blutverlust	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Schmerzen kurz vor oder während der Blutung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ausfall der Blutung für länger als 6 Monate (ohne dass eine Schwangerschaft bestand)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

16. Waren Sie wegen einem der oben genannten Probleme schon mal in medizinischer Behandlung?

- ja nein

Der folgende Abschnitt beschäftigt sich mit dem Thema Schwangerschaft. Die Fragen **17 bis 19** betreffen nur Frauen, welche schon mal schwanger waren. Falls Sie selbst noch nie schwanger waren, fahren sie bitte mit Frage **20** fort.

17. Wie alt waren Sie zu Beginn Ihrer ersten Schwangerschaft? _ _

18. Wie oft waren Sie schon schwanger? (Bitte zählen Sie auch Schwangerschaften, welche mit einem Abbruch oder einer Fehlgeburt endeten.)	--
A. Wie viele Schwangerschaften endeten mit einer Fehl- oder Totgeburt?	--
B. Wie viele Schwangerschaften wurden mit einem Kaiserschnitt beendet?	--
C. Wie viele Schwangerschaften endeten mit einem Abbruch (Abtreibung)?	--

Falls Sie schon einmal eine Schwangerschaft abgebrochen haben (ansonsten weiter mit Frage 20):

19. Mein Herzfehler hat bei dem Entschluss zum Schwangerschaftsabbruch eine entscheidende Rolle gespielt.

trifft voll zu trifft eher zu trifft eher nicht zu trifft nicht zu

Bitte hier fortfahren.

20.	trifft voll zu	trifft eher zu	trifft eher nicht zu	trifft nicht zu
Ich habe/hatte wegen meines Herzfehlers Angst vor einer Schwangerschaft.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ich habe/hatte Angst, meinen Herzfehler zu vererben.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ich fühle/fühlte mich zu schwach, ein Kind groß zu ziehen.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ich habe/hatte Angst, zu kurz zu leben, um ein Kind groß zu ziehen.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

21. Wurde Ihnen je von ärztlicher Seite abgeraten, schwanger zu werden?

- ja
- nein

22. Wie gut sind Sie über die möglichen Risiken, die eine Schwangerschaft für Sie darstellen könnte, informiert?

- | | | | | | | | | | |
|------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|----------------------------|--------------------------|--------------------------|-------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 |
| Sehr schlecht
informiert | | | | Mäßig
informiert | | | Sehr gut
informiert | | |

23. Haben Sie zum Thema Schwangerschaft den Wunsch nach mehr Information?

- ja, ich hätte gerne mehr Informationen.
- nein, ich fühle mich ausreichend informiert.
- nein, das Thema interessiert mich nicht sonderlich.

24. Haben Sie von Ihrem Arzt/Ihrer Ärztin Informationen über die Möglichkeit und die Risiken einer Schwangerschaft erhalten?

- Ja, mein Arzt/meine Ärztin hat das Thema angesprochen.
- Ja, aber ich musste das Thema selbst ansprechen.
- Nein, ich habe noch nie mit meinem Arzt/meiner Ärztin über die Möglichkeiten und Risiken von Verhütungsmethoden gesprochen.

25. Wie gut sind Sie über das Risiko, Ihren Herzfehler eventuell an Ihre Kinder weiterzuerben, informiert?

- | | | | | | | | | | |
|------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|----------------------------|--------------------------|--------------------------|-------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 |
| Sehr schlecht
informiert | | | | Mäßig
informiert | | | Sehr gut
informiert | | |

26. Haben Sie zum Thema Weitervererbung den Wunsch nach mehr Information?

- ja, ich hätte gerne mehr Informationen.
- nein, ich fühle mich ausreichend informiert.
- nein, das Thema interessiert mich nicht sonderlich.

27. Wie hoch, glauben Sie, ist das Risiko einer Weitervererbung eines Herzfehlers an ihre Kinder?

nicht erhöht leicht erhöht mäßig erhöht stark erhöht

Im nun folgenden Teil werden Ihnen Fragen zu Ihrem Sexualleben gestellt. Wenn Ihnen Fragen zu intim vorkommen, müssen Sie sie selbstverständlich nicht beantworten. Bitte bedenken Sie aber auch hier, dass alle Fragebögen nur anonym ausgewertet werden.

28. In welchem Alter hatten Sie zum ersten Mal Geschlechtsverkehr?

--

noch nie

29. Mein angeborener Herzfehler hat einen großen Einfluss auf mein Sexualleben.

trifft voll zu

trifft eher zu

trifft eher nicht zu

trifft nicht zu

30. Ich habe das Gefühl mein Sexualleben aufgrund meines Herzfehlers nicht voll ausleben zu können.

trifft voll zu

trifft eher zu

trifft eher nicht zu

trifft nicht zu

31. Haben Sie wegen Ihres Herzfehlers vor, während oder nach dem Geschlechtsverkehr Probleme? (Sie können auch mehrere Antworten ankreuzen)

ja



Atemnot, zu wenig Luft

zu schnelle Erschöpfung, verstärkte Müdigkeit

Herzschmerzen, Schmerzen im Bereich des Brustkorbes

Schwindel, Schwindelgefühle

schnellerer Herzschlag, Herzrasen

Gefühl von Herzrhythmusstörungen, Herzstolpern

sonstige _____

nein

36. Falls Sie älter als 45 Jahre sind:

Haben Sie das Gefühl, dass Beschwerden in Zusammenhang mit Ihrem angeborenen Herzfehler seit Beginn der Wechseljahre zugenommen haben?

- Ich bin noch nicht in den Wechseljahren
- ja → Welche? _____
- nein

Nun haben Sie es fast geschafft. Es folgen nur noch ein paar Fragen zur medizinischen Betreuung und zu Ihrer Person.

37. Welches Geschlecht hat der Arzt, der Sie vorwiegend wegen Ihres Herzfehlers betreut?

- weiblich
- männlich

38. Wie zufrieden sind Sie im Allgemeinen mit der medizinischen Betreuung Ihres Herzfehlers?

- | | | | | | | | | | |
|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 |
| Sehr unzufrieden | | | | Mäßig zufrieden | | Sehr zufrieden | | | |

39. Welchen Familienstand haben Sie?

- verheiratet, mit Ehepartner zusammen lebend
- verheiratet, vom Ehepartner getrennt lebend
- ledig
- geschieden
- verwitwet

40. Rauchen Sie?

- ja
- nein → weiter mit Frage 43

41. Seit wie vielen Jahren rauchen Sie? __ (Jahre)

42. Wie viele Zigaretten rauchen Sie im Durchschnitt pro Tag? __

43. Sind Ihre Eltern in Deutschland geboren?

- ja, beide meine Eltern
- ja, einer meiner Elternteile
- nein, keiner meiner Elternteile

44. Sind Sie praktizierende Gläubige?

- nein
- katholisch
- protestantisch / evangelisch
- islamisch
- jüdisch
- sonstige _____

45. Welchen Schulabschluss haben Sie? Wenn Sie mehrere haben, nennen Sie bitte nur den höchsten.

- Haupt- oder Volksschulabschluss
- Realschulabschluss
- Fachoberschule, POS
- Abitur
- Fachhochschule
- Universitätsabschluss
- keinen

Jetzt haben sie es geschafft!

Bitte falten sie den Fragebogen einmal in der Mitte und geben sie ihn in den beiliegenden Umschlag. Den Umschlag geben Sie bitte zusammen mit der unterschriebenen Einverständniserklärung an die Person zurück, welche Ihnen den Fragebogen ausgehändigt hat.

VIELEN DANK FÜR IHRE TEILNAHME

Falls Ihnen noch etwas zu diesen Themenbereichen einfällt, was Ihnen wichtig erscheint, können Sie es auf der nächsten Seite eintragen.

Leben als Frau mit einem angeborenen Herzfehler

Vom behandelndem Arzt auszufüllende Fragen (bitte Entsprechendes ankreuzen)

Funktionsklasse (nach Perloff)

- I (asymptomatisch bei allen Aktivitäten)
- II (symptomatisch, tägliche Aktivitäten nicht beeinträchtigt)
- III (schwer symptomatisch, tägliche Aktivitäten größtenteils beeinträchtigt)
- IV (sehr schwer symptomatisch, tägliche Aktivitäten stark beeinträchtigt, Symptome in Ruhe)

Zyanose (klinisch)

- ja
- nein

Eisenmangel

- ja
- nein

Funktion des Systemventrikels (anhand einer aktuellen Echokardiographie)

- normal
- leicht bis mäßig eingeschränkt
- hochgradig eingeschränkt

Arterielle Hypertonie

- keine Hypertonie (<140/<90 mmHg)
- zurzeit unter antihypertensiver Therapie
- leichte Hypertonie (140-159/90-99 mmHg)
- mittelschwere Hypertonie (160-179/100-109 mmHg)
- schwere Hypertonie ($\geq 180/\geq 110$ mmHg)

Infektiöse Endokarditis in der Anamnese

- ja
- nein

Thromboembolische Ereignisse in der Anamnese

- nein
- Phlebothrombose
- Lungenembolie
- TIA, PRIND oder Schlaganfall
- periphere arterielle Embolie

Kardiale Dekompensation in der Anamnese

- ja
- nein

Therapierelevante Vorhof-Arrhythmien in der Anamnese

- ja
- nein

Therapierelevante ventrikuläre Arrhythmien in der Anamnese

- ja
- nein

Aktuelle Medikation

- zurzeit keine Medikation
- orale Antikoagulation
Ziel-INR von _ , _ bis _ , _
- Thrombozytenaggregationshemmer
- ACE-Hemmer
- AT₂-Antagonist
- β -Blocker
- Ca-Antagonist
- Digitalis-Glykoside
- Diuretika
- Amiodaron
- sonstige Antiarrhythmika
- Lipidsenker
- Schilddrüsenhormone
- sonstige _____

Diagnosen

(führender kongenitaler Herzfehler, bitte nur einen ankreuzen)

Die Einteilung der Schweregrade beruht auf den Kanadischen¹, den ESC² und den DGK³ Leitlinien.

Komplexe Herzfehler

- Hypoplastisches Linksherz (HLHS)
- Trikuspidalatresie (TrA)
- Mitralatresie
- Double Inlet Ventrikel (DIV)
- Pulmonalatresie (intaktes Septum, PA)
- Komplette Transposition (TGA)
- Kongenital korrigierte Transposition (CCT)
- DORV-TGA
- Truncus arteriosus communis (TAC)

Obstruktionen des linken Herzens/Aortenklappenanomalien

- Aortenisthmusstenose (ISTA)
- Unterbrochener Aortenbogen (IAA)
- Aortenklappenstenose, angeboren (AS)
 - └─> geringgradig
 - └─> mittel- bis hochgradig
- Subaortenstenose
- Supraaortale Aortenstenose (SVAS)
- Aortenklappeninsuffizienz (AI)
 - └─> geringgradig
 - └─> mittel- bis hochgradig

Pressure-Shunts

- Kompletter AV-Septumdefekt (AVSD)
- Ventrikelseptumdefekt (VSD)
 - klein oder verschlossen, ohne Residuen
 - alle anderen
- Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA)
- AP-Fenster

Obstruktionen des rechten Herzens/Pulmonalklappenanomalien

- Pulmonalklappenstenose (PS)
 - geringgradig
 - mittel- bis hochgradig
- Pulmonalarterienstenose/RVOTO (PAS)
- Fallot'sche Tetralogie (TOF)
- Double Outlet Right Ventricle (DORV/Fallot-Typ)
- Pulmonalatresie + Ventrikelseptumdefekt (PA+VSD)
- Fallot'sche Tetralogie + AV-Septumdefekt (TOF+AVSD)

Flow-Shunts

- Persistierendes Foramen Ovale (PFO)
 - klein oder verschlossen, ohne Residuen
 - alle anderen
- Vorhofseptumdefekt (ASD)
 - klein oder verschlossen, ohne Residuen
 - alle anderen
- Partieller AV-Septumdefekt
- Partielle Lungenvenenfehlmündung (PAPVC)
- Totale Lungenvenenfehlmündung (TAPVC)

Sonstige

- Ebstein'sche Anomalie
- Dilatative Kardiomyopathie, angeboren (DCMP)
- Hypertrophe Kardiomyopathie, obstruktiv oder nicht-obstruktiv (HOCM)
- Mitralklappenprolaps (MKP)
- Mitralklappeninsuffizienz
 - geringgradig
 - mittel- bis hochgradig
- Mitralklappenstenose, angeboren
 - geringgradig
 - mittel- bis hochgradig
- Aortenaneurysma
 - geringgradig
 - mittel- bis hochgradig
- Ektasie der großen Gefäße/Kinking
- Cor triatrium
- _____

Angeborene Rhythmusstörungen _____

Zusätzliche Angaben _____

