

Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler der  
Technische Universität München  
Deutsches Herzzentrum München des Freistaats Bayern  
(Direktor: Univ.-Prof. Dr. J. Hess, Ph.D.)

**Notfälle bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler  
- Stellenwert einer fächerübergreifenden  
Diagnostik und Therapie**

Ulrike Pensl

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. D. Neumeier

Prüfer der Dissertation:

1. apl. Prof. Dr. Dr. H. Kaemmerer
2. Univ.-Prof. Dr. J. Hess, Ph.D.

Die Dissertation wurde am 10.08.2004 bei der Technischen Universität München ein-  
gereicht und durch die Fakultät für Medizin am 17.11.2004 angenommen.

## Inhaltsverzeichnis

<b>Abkürzungsverzeichnis .....</b>	<b>4</b>
<b>1 Einleitung und Zielsetzung .....</b>	<b>6</b>
<b>2 Methoden.....</b>	<b>10</b>
2.1 Studiendesign .....	10
2.2 Methodik .....	11
2.2.1 Datenerfassung durch einen Fragebogen .....	11
2.2.2 Statistische Auswertung .....	15
<b>3 Ergebnisse der Studie.....</b>	<b>17</b>
3.1 Charakterisierung der Patientengruppe .....	18
3.1.1 Geschlechtsverteilung der Patienten .....	18
3.1.2 Altersverteilung der Patienten .....	18
3.1.3 Verteilung der Herzfehler in der untersuchten Gruppe .....	19
3.1.4 Kardiologische Betreuung und Vorsorge .....	20
3.1.5 Vorausgegangene Operationen .....	23
3.1.6 Entfernung zwischen Wohnort und Herzzentrum, in dem die Notfallversorgung erfolgte .....	25
3.1.6.1 Deutsches Herzzentrum München (DHM) .....	25
3.1.6.2 Deutsches Herzzentrum Berlin (DHZB) .....	26
3.2 Art der Notfallsituationen .....	28
3.2.1 Monatliche Verteilung der Notfallaufnahmen .....	31
3.3 Diagnose und Therapie .....	32
3.3.1 Angewandte Diagnostik .....	32
3.3.2 Konsiliarisch beteiligte Fachdisziplinen .....	36
3.3.3 Behandlung der Notfallpatienten .....	37
3.3.4 Stationärer Aufenthalt .....	40
3.3.5 Funktionsklassen bei Patienten, die aus stationärer Behandlung entlassen wurden oder verstarben .....	42
<b>4 Diskussion .....</b>	<b>44</b>
4.1 Wachsende Patientengruppe .....	44
4.2 Notfälle bei Erwachsenen mit AHF .....	49
4.2.1 Häufigkeit .....	49
4.2.2 Betroffene Herzfehler .....	49
4.2.3 Vorausgegangene Operationen .....	50

4.2.4 Spektrum der Notfallsituationen .....	51
4.2.5 Spektrum der klinischen und apparativen Diagnostik .....	52
4.2.6 Zusammenarbeit mit nicht-kardiologischen Fachdisziplinen.....	53
4.2.7 Klinikaufenthalt und Behandlungsergebnisse innerhalb spezialisierter Zentren .....	54
4.3 Verbesserungen der medizinischen Versorgung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler .....	55
4.3.1 Strukturmodell .....	56
4.3.2 Anzahl erforderlicher Zentren .....	57
4.3.3 Hochqualifizierte medizinische Versorgung .....	59
4.4 Ausblick .....	60
4.5 Kritik an der angewandten Methodik und Verbesserungsvorschläge.....	61
<b>5 Zusammenfassung .....</b>	<b>62</b>
<b>6 Danksagung .....</b>	<b>63</b>
<b>7 Literaturverzeichnis .....</b>	<b>64</b>
<b>8 Verzeichnis der Tabellen.....</b>	<b>69</b>
<b>9 Verzeichnis der Abbildungen .....</b>	<b>71</b>
<b>10 Fragebogen .....</b>	<b>73</b>

## Abkürzungsverzeichnis

<b>Abkürzung</b>	<b>Erklärung</b>
AHF	Angeborener Herzfehler
AS	Aortenstenose
ASD	Vorhofseptumdefekt
BT-Shunt	Blalock-Taussig-Anastomose
BVHK	Bundesverband Herzkranker Kinder e. V.
CAVSD	Kompletter atrioventrikulärer Septumdefekt
CCTGA	Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien
COA	Coarctation der Aorta = Aortenisthmusstenose
CT	Computertomographie
DHM	Deutsches Herzzentrum München
DHZB	Deutsches Herzzentrum Berlin
DIV	Double inlet ventricle
DORV	Double outlet right ventricle
E	(Notfall-) Ereignis
EAHF	Erwachsene mit angeborenem Herzfehler
EKG	Elektrokardiogramm
EPU	Elektrophysiologische Untersuchung
FK	Funktionsklasse
HLTX	Herz-Lungen-Transplantation
HTX	Herztransplantation
ICD	Implantable cardioverter defibrillator
IVS	Intaktes Ventrikelseptum
JEMAH	Verband Jungendlicher und Erwachsener mit angeborenem Herzfehler
LVOT	Linksventrikulärer Ausflusstrakt
MA	Mitralatresie

## Notfälle bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

---

MRT	Magnetresonanztomographie
OP	Operation
PA	Pulmonalatresie
PAPVC	Partielle Lungenvenenfehlmündung
PAVSD	Partieller atrioventrikulärer Septumdefekt
PDA	Persistierender Ductus arteriosus (Botalli)
PFO	Persistierendes Foramen ovale
PRIND	Prolonged reversible ischemic neurologic deficit
PS	Pulmonalstenose
RNV	Radionuklid-Ventrikulographie
STROKE	Schlaganfall
TA	Trikuspidalatresie
TAC	Truncus arteriosus communis
TAPVR	Totale Lungenvenenfehlmündung
TEE	Transoesophageale Echokardiographie
TGA	Transposition der großen Arterien
TIA	Transitorische ischämische Attacke
TOF	Fallot'sche Tetralogie
U	Kardiologische Kontrolle (Untersuchung)
UVH	Univentrikuläres Herz
VES	Ventrikuläre Extrasystole
VSD	Ventrikelseptumdefekt

## 1 Einleitung und Zielsetzung

Nahezu alle angeborenen Herzfehlbildungen konnten bis zum Ende des 19. Jahrhunderts pathologisch-anatomisch beschrieben werden. Die erste Brücke zwischen Pathologen und Klinikern wurde von *Maude Abbott* (1869-1940) geschlagen. Ihr folgte *Helen Brooke Taussig* (1898-1986), die heute als Begründerin der klinischen Kinderkardiologie gilt [1, 10].

Waren Erwachsenenkardiologie und Kinderkardiologie anfänglich eng miteinander verbunden, so entfernten sie sich mit zunehmender Spezialisierung und Verschiebung der Arbeitsschwerpunkte an fast allen Orten wieder voneinander und wurden zu eigenständigen Einrichtungen.

Auf dieser Trennung beruhen viele Probleme, mit denen sich Patienten konfrontiert sehen, die mit einem angeborenen Herzfehler das Erwachsenenalter erreicht haben.

Noch in den 40er Jahren des vergangenen Jahrhunderts starben **unbehandelt** 20 – 25 % der Kinder mit komplexen angeborenem Herzfehler im Neugeborenenalter und 50 – 60 % innerhalb des ersten Lebensjahres. Lediglich 10 – 15 % konnten ohne ärztliche Therapie das Erwachsenenalter erreichen.

Demgegenüber erreichen heute mittlerweile mehr als 85 % der Betroffenen das Erwachsenenalter (Abbildung 1) [16, 24, 27].

Dass sich die **Prognose** von Patienten mit angeborenem Herzfehler drastisch verbessert hat und dass sie überhaupt das Erwachsenenalter erreichen, ist eng mit der Entwicklung in der modernen Medizin verbunden.

Der Rückgang der primär hohen Letalität angeborener Herzfehler ist einerseits auf die spektakulären Fortschritte in der Herzchirurgie zurückzuführen, andererseits aber auch auf die Erfolge der modernen Pharmakotherapie und die Entwicklung interventioneller Behandlungsverfahren. Hinzu kommen die Errungenschaften der inzwischen hoch entwickelten Anästhesie und Intensivmedizin.

Berechnungen und Schätzungen zeigen, dass derzeit **allein in Deutschland** mehr als 120.000 Erwachsene mit angeborenen, funktionell bedeutsamen Herzfehlbildungen leben [2].

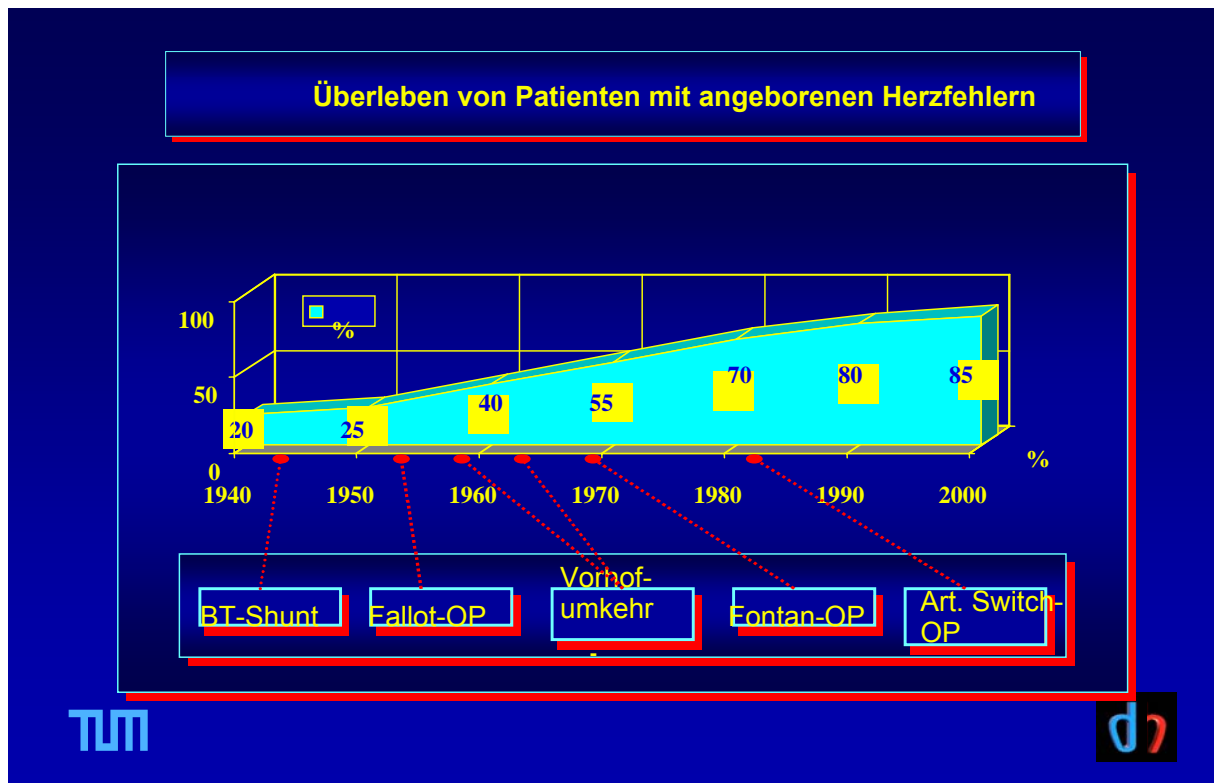


Abbildung 1: Überleben von Patienten mit angeborenem Herzfehler (modifiziert nach Kallfelz, 1998)

Von den jährlich etwas 6500 Kindern, die in Deutschland mit einem angeborenen Herzfehler geboren werden, erreichen mit ärztlicher Hilfe etwas 5500 das Erwachsenenalter (Tabelle 1, Tabelle 2).

Tabelle 1: Angeborene Herzfehler in Deutschland (modifiziert nach Kallfelz, 1998)

<b>Angeborene Herzfehler pro Jahr (0,8% von 80.000 Geburten)</b>	<b>%</b>	<b>n pro Jahr</b>
Einfache Anomalien	70	4500
Komplexe Anomalien	30	2000
<b>Gesamt</b>	<b>100</b>	<b>6500</b>

Tabelle 2: Überlebensrate für angeborene Herzfehler in Deutschland (modifiziert nach Kallfelz, 1998)

<i>Überleben ≥ 18.Lj.</i>	<i>%</i>	<i>n pro Jahr</i>
Einfache Anomalien	80 – 95	4200
Komplexe Anomalien	65	1300
Gesamt		5500

Da früher ein großer Anteil der Kinder bereits in den ersten Lebensjahren verstarb, übertraf noch um 1980 die Zahl der Kinder und Jugendlichen mit angeborenem Herzfehler die der Erwachsenen bei Weitem. Neue internationale Daten zeigen, dass sich diese Zahlen inzwischen fast angeglichen haben und dass um das Jahr 2020 die Zahl der erwachsenen Patienten mit angeborenen Vitien die der Kinder und Jugendlichen deutlich überschreiten wird (Abbildung 2) [38].

Allerdings bedürfen die meisten Patienten mit angeborenem Herzfehler selbst nach primär erfolgreichen Eingriffen in ihrem gesamten Leben einer kardiologischen Weiterbetreuung. Dies ist bedingt durch so genannte **Rest- und Folgezustände** nach operativer oder interventioneller Behandlung

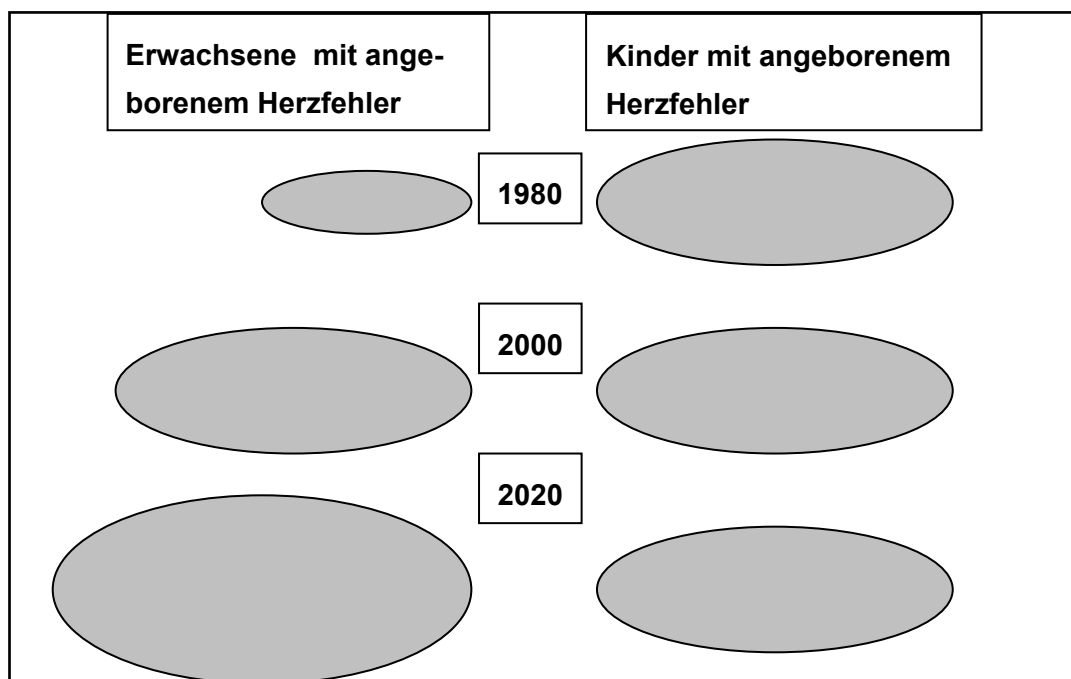


Abbildung 2: Das veränderte Bild bei angeborenen Herzfehlern (aus [38])



Hauptprobleme in der Nachsorge betreffen die Bereiche Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, plötzlicher Herztod, infektiöse Endokarditis, zusätzlich erworbene Herzerkrankungen, Lungengefäßerkrankungen, neurologische Komplikationen (insbesondere cerebrale Embolien und Abszesse), psycho-intellektuelle Einschränkungen sowie hämato-rheologische Störungen.

Die **Verlaufskontrolle und Beratung** von Patienten mit einfachen angeborenen Vitien ist meist unproblematisch. Bei komplexen Vitien sollte die Nachsorge aber von Spezialisten durchgeführt werden, die über fundierte Kenntnisse der Hämodynamik des jeweiligen Herzfehlers, der durchgeführten Operationsverfahren, möglicher Spätfolgen sowie neu entwickelter interventioneller und operativer Techniken verfügen [4: S. 32, 24, 31, 39, 8].

Obwohl die Problematik des „Erwachsenen Patienten mit angeborenem Herzfehler“ inzwischen erkannt worden ist, existieren weltweit bislang nur wenige Zentren, die sich schwerpunktmäßig mit diesem Patientenkollektiv beschäftigen und in denen eine enge Kooperation zwischen Kinderkardiologen, Kardiologen, Herzchirurgen und weiteren erforderlichen Disziplinen im Rahmen spezieller Arbeitsgruppen besteht [7]. Entsprechend klein ist daher derzeit noch die Kenntnis über Langzeitverläufe der sehr verschiedenen Krankheitsbilder und die Bedürfnisse der Patienten in Hinblick auf eine optimale medizinische Langzeit-Betreuung.

Ein wichtiger Punkt in der Betreuung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler betrifft Notfallsituationen und deren Management. Hierzu existieren nur wenige Daten [17].

Ziel der vorliegenden Multicenterstudie war, Aussagen über Art und Häufigkeit von Notfällen bei Patienten mit angeborenem Herzfehler zu treffen sowie potentielle Risikopatienten bzw. prädisponierende Faktoren für Notfallsituationen bei Patienten mit angeborenem Herzfehler zu identifizieren, die helfen, die Langzeit-Betreuung dieses Patientenkollektivs effektiver und sicherer zu gestalten.

Zudem sollte geklärt werden, welche infrastrukturellen Gegebenheiten für die Versorgung von Notfällen bei angeborenen Herzfehlern erforderlich sind bzw. wie diese optimiert werden können.

## 2 Methoden

### 2.1 Studiendesign

Bei der vorliegenden Untersuchung handelt es sich um eine prospektiv ausgerichtete Multicenterstudie, die im Rahmen der Aktivitäten der Arbeitsgruppe für angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie konzipiert wurde.

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

- Deutsches Herzzentrum München, Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler (Prof. Dr. Dr. H. Kaemmerer, Prof. Dr. J. Hess)
- Deutsches Herzzentrum Berlin, Abt. Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie (Frau Dr. U. Bauer, Prof. Dr. P. Lange)
- Universitätsspital Zürich, Abt. für Kardiologie (Priv.-Doz. Dr. E. Oechslin)
- Universität Göttingen, Abt. für Pädiatrische Kardiologie (Dr. D. Bartmus)
- Universitätsklinikum Aachen, Medizinische Klinik I (Priv.-Doz. Dr. A. Franke)

In die Studie wurden sämtliche erwachsene Patienten ( $\geq 16$  Jahre) mit angeborenem Herzfehler eingeschlossen, die während des Zeitraumes vom 1. Januar 2000 bis zum 31. Dezember 2000 in einer der genannten Institutionen stationär aufgenommen wurden. Alle hatten entweder einen nativen angeborenen Herzfehler oder waren palliativ oder korrigierend operiert bzw. interventionell behandelt.

Detailliert erfasst wurden diejenigen Patienten, die notfallmäßig und ungeplant stationär aufgenommen wurden.

Bei letzteren wurde jeweils die Art des Notfalls sowie die erforderliche Diagnostik und Therapie dokumentiert. Anhand älterer Patientenakten waren Aussagen über die komplette Diagnose, bestehende Residualbefunde, den Abstand zur letzten Kontrolluntersuchung und über den Zustand des Patienten vor dem Akutereignis möglich.

## **2.2 Methodik**

### **2.2.1 Datenerfassung durch einen Fragebogen**

Zur Datenerfassung wurde für jeden Patienten ein 13-seitiger Erhebungsbogen verwendet (Anhang 1), der in jedem Zentrum von einem lokalen ärztlichen Studienbeauftragten ausgefüllt wurde.

Der Fragebogen war in 7 Hauptabschnitte unterteilt:

- Identifizierung des Patienten
- Anamnestische Angaben
- Notfallsituation
- Diagnostik
- Therapie
- Einsatz von Medikamenten
- Stationärer Verlauf

Der erste Teil diente der **Identifizierung und Charakterisierung des Patienten** und enthielt Geburtsdatum, Aufnahmedatum, Grunddiagnosen sowie vorausgegangene Operationen bzw. Interventionen.

Bei Patienten mit mehreren angeborenen kardialen Anomalien wurde bei der Diagnosezuordnung der jeweils in der Hierarchie führende Herzfehler für die Auswertung herangezogen.

Dieser wurde anschließend einer übergeordneten Hauptgruppe zugeordnet (Tabelle 3).

Die anatomische Rangfolge, die hierbei gewählt wurde, fand in ähnlicher Form schon 1980 in dem „Report of the New England regional infant cardiac program“ [14] sowie in diversen Langzeitstudien [12, 22, 23, 40] Anwendung.

Tabelle 3: Hierarchische Diagnosezuordnung

Überbegriff der kardio-vaskulären Erkrankung
• UVH (MA, TA, DIV, PA+IVS)
• Diskordante Verbindungen (TGA, CCTGA, TAPVC, DORV/TGA)
• Fallot (PA+VSD, TOF, DORV/TOF) + Truncus arteriosus
• Stenose des linksventrikulären Ausflusstrakts (COA, unterbrochener Aortenbogen, AS, bikuspidale Aortenklappe)
• Stenose des rechtsventrikulären Ausflusstrakts (PS, Ebstein-Anomalie)
• "pressure shunt" (CAVSD, VSD, PDA, DORV/VSD)
• "flow shunt" (ASD, PAVSD, PAPVC, PFO)
• andere (angeborene AV-Klappenanomalien oder angeborene Kardiomyopathien)

Aus alten Krankenakten wurde ermittelt, wann die letzte kardiologische Kontrolle vor dem Notfallereignis stattgefunden hatte.

Im 2. Teil (Seite 2-4) wurde die **Notfallsituation** näher definiert, wobei zusätzlich eine Differenzierung in „Verdacht auf“ und „gesichert“ erfolgte.

Insgesamt standen folgende Notfallursachen für die Auswahl zur Verfügung:

- 📍 Herz-Kreislaufstillstand
- 📍 Supraventrikuläre Rhythmusstörungen, nicht anhaltend (non-sustained)
- 📍 Supraventrikuläre Rhythmusstörungen, anhaltend (sustained)
- 📍 Ventrikuläre Rhythmusstörungen, nicht anhaltend (non-sustained)
- 📍 Ventrikuläre Rhythmusstörungen, anhaltend (sustained)
- 📍 Synkope
- 📍 Herzinsuffizienz
- 📍 Koronar-Ischämie/Myokardinfarkt
- 📍 Cerebrale Ischämie (TIA; PRIND; STROKE)
- 📍 Cerebrale/ nicht-cerebrale Blutungen
- 📍 Thromboembolie

- Endokarditis
- Sonstige Infektion
- Kardialer Notfall nach nicht-kardialer Chirurgie
- Trauma
- Sonstiges

Als **anamnestische Angaben** wurden Symptome wie Schwindel, Palpitationen, Zyanose usw. festgehalten.

Der **klinische Status** während des Ereignisses wurde mit dem vor Eintritt des Akuteignisses verglichen.

Das **Befinden des Patienten** ließ sich gemäß der Klassifizierung von Perloff in vier Funktionsklassen unterteilen (Tabelle 4).

**Tabelle 4: Funktionsklasse nach Perloff (aus [26])**

<b>Funktionsklassen nach Perloff</b>
1. asymptomatisch
2. symptomatisch; tägliche Aktivitäten aber nicht beeinträchtigt
3. symptomatisch; tägliche Aktivitäten deutlich beeinträchtigt
4. symptomatisch; nahezu alle täglichen Aktivitäten deutlich beeinträchtigt (bis hin zur Bettlägerigkeit), Symptome teilweise auch im Ruhezustand

Die **Sauerstoffsättigung** vor und – falls verfügbar – bei und nach dem Ereignis wurde gesondert dokumentiert.

Der **diagnostische Abschnitt** enthielt Angaben zu Röntgen-Thorax, EKG, Langzeit-EKG und Echokardiographie.

Bei den **Röntgenbildern** wurde sowohl vor als auch nach dem Ereignis in Hinblick auf Auffälligkeiten, insbesondere akute oder chronische Lungenstauung, Pleuraerguss und Herz-Thorax-Quotienten (HTQ) beurteilt.

Das **EKG** vor und – falls verfügbar – während und nach dem Ereignis wurde bezüglich Frequenz, Lagetyp, Rhythmus, Reizbildungs- und Reizleitungsstörungen, dem

Vorliegen einer Präexzitation, Hypertrophiezeichen, Ischämiezeichen sowie sonstiger Abweichungen ausgewertet.

Mit Hilfe des **Langzeit-EKGs** wurde nach Rhythmusstörungen (Extrasystolen, Tachykardien, Vorhofflattern, Vorhofflimmern, Kammertachykardien, AV-Blockierungen sowie Art, Zahl und Dauer von Pausen) gesucht.

Die Klassifizierung ventrikulärer Arrhythmien erfolgte gemäß der Lown-Klassifikation (Tabelle 5).

**Tabelle 5: Lown-Klassifikation (VES = ventrikuläre Extrasystole)**

<b>Ventrikuläre Arrhythmien (Typ)</b>	<b>Klasse</b>
keine VES	0
< 30 VES/Stunde	1
> 30 VES/Stunde	2
multiforme VES	3a
Bigeminus	3b
Couplet (2 aufeinander folgende VES)	4a
Salve	4b

Im 4. Abschnitt erfolgte die Dokumentation der **echokardiographischen Befunde** vor und nach dem Ereignis (Seite 7 des Fragebogens). Erfasst wurden insbesondere Einschränkungen der Ventrikelfunktion, Größenverhältnisse der kardialen Strukturen, die Funktion der Herzklappen, Lokalisation bzw. Richtung von Shunts sowie das Vorhandensein von Vegetationen, Perikardergüssen oder Aortenaneurysmata.

Im 5. Teil wurden relevante Daten **weitergehender Untersuchungsverfahren** (u. a. Herzkatheteruntersuchung, elektrophysiologische Untersuchung, CT, MRT, Myokardszintigraphie, Radionuklid-Ventrikulographie, Lungenszintigraphie, Laborchemie) sowie **therapeutische Maßnahmen und Verfahren** festgehalten.

Explizit wurde dargestellt, welche **Diagnostik** bei dem jeweiligen Patienten retrospektiv als „weiterführend“, „beweisend“ oder als „unnötig“ einzustufen war.

Spezielles Augenmerk richtete sich darauf, welche **nicht-kardiologischen Fachdis-**

**ziplinen** zur kompletten Abklärung oder Behandlung der Notfallsituation erforderlich waren.

Den **Einsatz von Medikamenten** veranschaulicht Teil 6 mit der Auflistung kardial wirksamer Pharmaka vor, bei und nach dem Ereignis. Die Medikamente wurden gruppiert in Herzglykoside, Diuretika, ACE-Hemmer, Calcium-Antagonisten, Antihypertonika,  $\beta$ -Blocker, Antiarrhythmika, Acetylsalicylsäure, orale Antikoagulantien, Heparin, Antibiotika und „sonstige“.

„Bei dem Ereignis“ beschreibt die medikamentöse Therapie des Patienten während der stationären Akutaufnahme.

War bei einem Patienten bis zu 2 Wochen vor dem Notfall eine Therapieumstellung vorgenommen worden, so wurde die aktuelle Therapie unter dem Punkt „bei dem Ereignis“ festgehalten.

Eine zeitlich frühere Änderung der medikamentösen Therapie lässt sich aus den Abgaben „vor dem Ereignis“ ablesen.

Teil 7 beschreibt den **stationären Verlauf**.

Dokumentiert wurde zunächst die Dauer des gesamten stationären Aufenthaltes auf der Normal- oder Intensivstation. Zudem wurde vermerkt, ob und wohin der Patient entlassen wurde (nach Hause, in Rehabilitation, in eine Nachsorge-Klinik, in ein spezialisiertes Zentrum) oder, ob er während des stationären Aufenthalts verstorben ist.

Alle retrospektiven Daten entstammen den älteren Patientenakten, während für die Daten bei und nach dem Ereignis auf die jeweils aktuelle Krankenkurve zurückgegriffen wurde.

Offene Fragen konnten im direkten Gespräch mit den behandelnden Stationsärzten und durch eigene Erhebungen bzw. Untersuchungen geklärt werden.

### **2.2.2 Statistische Auswertung**

Nach der schriftlichen Dokumentation im oben erläuterten Erhebungsbogen erfolgte die Eingabe in eine zentrale Datenbank. Diese Microsoft Access Datenbank wurde vom Deutschen Herzzentrum Berlin zur Verfügung gestellt und arbeitet mit kategorisierten Antwortmöglichkeiten.

Unter der Office-Verknüpfung von Microsoft Access ließen sich die gesammelten Da-

ten direkt in Microsoft Excel importieren und statistisch analysieren.

Da einige Personen mehrmals aufgenommen wurden, wurde zwischen Anzahl der Patienten und Anzahl der Aufnahmen unterschieden.

Bei der Charakterisierung der Patientengruppe beziehen sich alle Ergebnisse auf die reine Patientenzahl. Tabelle 7, welche die Prävalenz der verschiedenen Herzfehler beschreibt, enthält sowohl die Patienten- als auch die Aufnahmezahlen.

Im 2. und 3. Abschnitt wird in allen Auswertungen von den Gesamtaufnahmen ausgegangen, da sich die Art des Notfalls sowie die Diagnostik und Therapie bei jeder erneuten Aufnahme ändern können.

Unter dem Punkt 3.2, welcher die Art des Notfalls näher beschreibt, übertrifft die Summe der Notfallursachen die der Notfallaufnahmen. Bei einigen Aufnahmen waren mehrere Anlässe als Auslöser für den Notfall ausschlaggebend, so dass Mehrfachnennungen möglich waren.

Für die Charakterisierung der Verteilung quantitativer Merkmale wurden jeweils der Mittelwert sowie die Standardabweichung als Lage- bzw. Streuungsmaße errechnet. Weitere verwendete Kennzahlen sind der Median, der Modalwert sowie Minimal- und Maximalwerte.

Die auf den gewonnenen Daten basierenden Graphiken sowie die statistische Auswertung wurden mit Microsoft Excel erstellt.



### 3 Ergebnisse der Studie

Zwischen dem 01.01.2000 und dem 31.12.2000 wurden in den teilnehmenden Kliniken insgesamt 1033 (=Zahl der Gesamtaufnahmen) Erwachsene mit angeborenem Herzfehler ( $\geq 16$  Jahre) aufgenommen.

Die Verteilung auf die verschiedenen Zentren erläutert Tabelle 6.

In 201 Fällen (19,5 %) handelte es sich um Notfallaufnahmen (Abbildung 3).

Die 201 Aufnahmen erfolgten bei 160 unterschiedlichen Patienten.

130 Patienten wurden einmal, 24 Patienten zweimal, 3 Patienten dreimal, 1 Patient viermal und 2 Patienten sogar fünfmal aufgenommen.

**Tabelle 6: Verteilung der Notfallaufnahmen auf die einzelnen Zentren**

<b>Zentrum</b>	<b>Gesamtzahl der Aufnahmen</b>	<b>Notfälle</b>	<b>%</b>	<b>Patienten</b>
München	354	89	25,1	70
Berlin	375	51	13,6	41
Zürich	80	23	28,8	18
Göttingen	162	21	13,0	16
Aachen	62	17	27,4	15
<b>Gesamt</b>	<b>1033</b>	<b>201</b>	<b>19,5</b>	<b>160</b>

### 3.1 Charakterisierung der Patientengruppe

#### 3.1.1 Geschlechtsverteilung der Patienten

Von den 160 Personen waren 83 Männer und 77 Frauen (Geschlechtsverhältnis: 1,08 : 1).

Abbildung 3 zeigt den Anteil aller **Notfallaufnahmen** und deren Geschlechtsverteilung (Männer: 98, Frauen: 103) in Bezug zum Gesamtkollektiv.

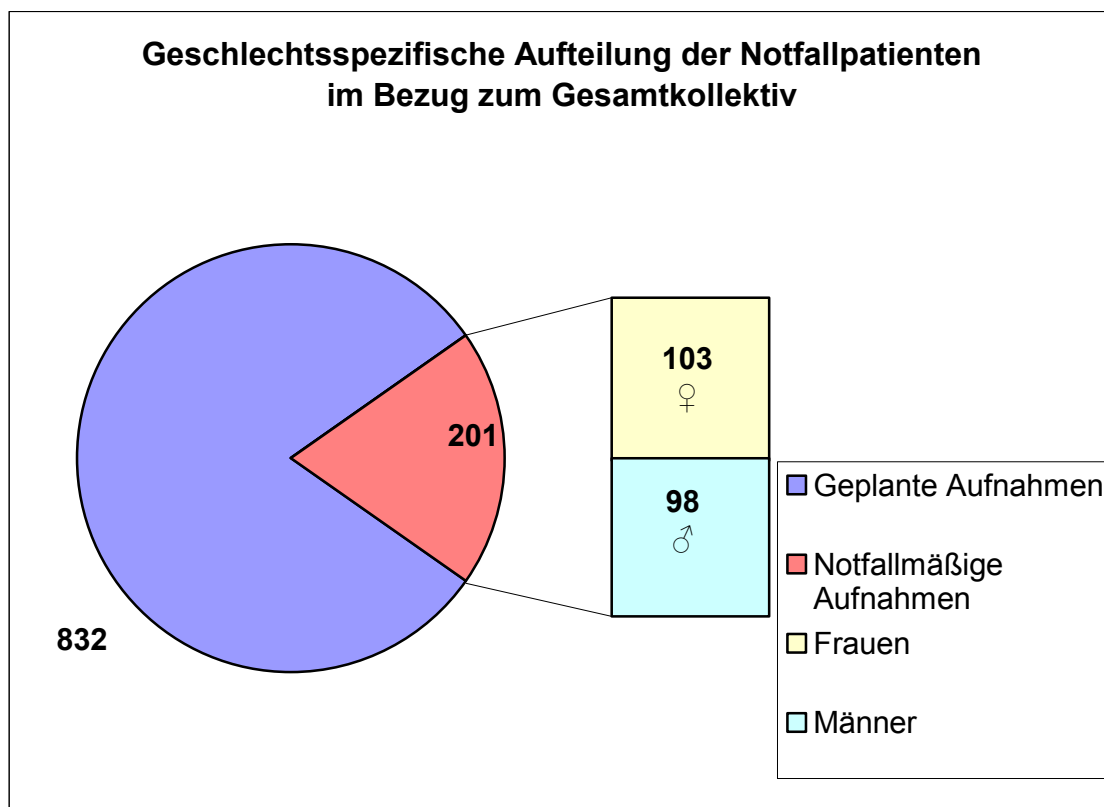


Abbildung 3: Anteil der Notfallaufnahmen an den gesamten Aufnahmen unter der Berücksichtigung des Geschlechts

#### 3.1.2 Altersverteilung der Patienten

Die Altersspanne der aufgenommenen Notfallpatienten lag zwischen 16 Jahren und 71 Jahren (Median 29,0 Jahre; Mittelwert  $31,8 \pm 13,6$  Jahren).

Unterteilt man die Patienten in Gruppen mit 10-Jahres-Intervallen, so befanden sich die meisten Patienten in der 3. Lebensdekade ( $n = 59$ ) (Abbildung 4).

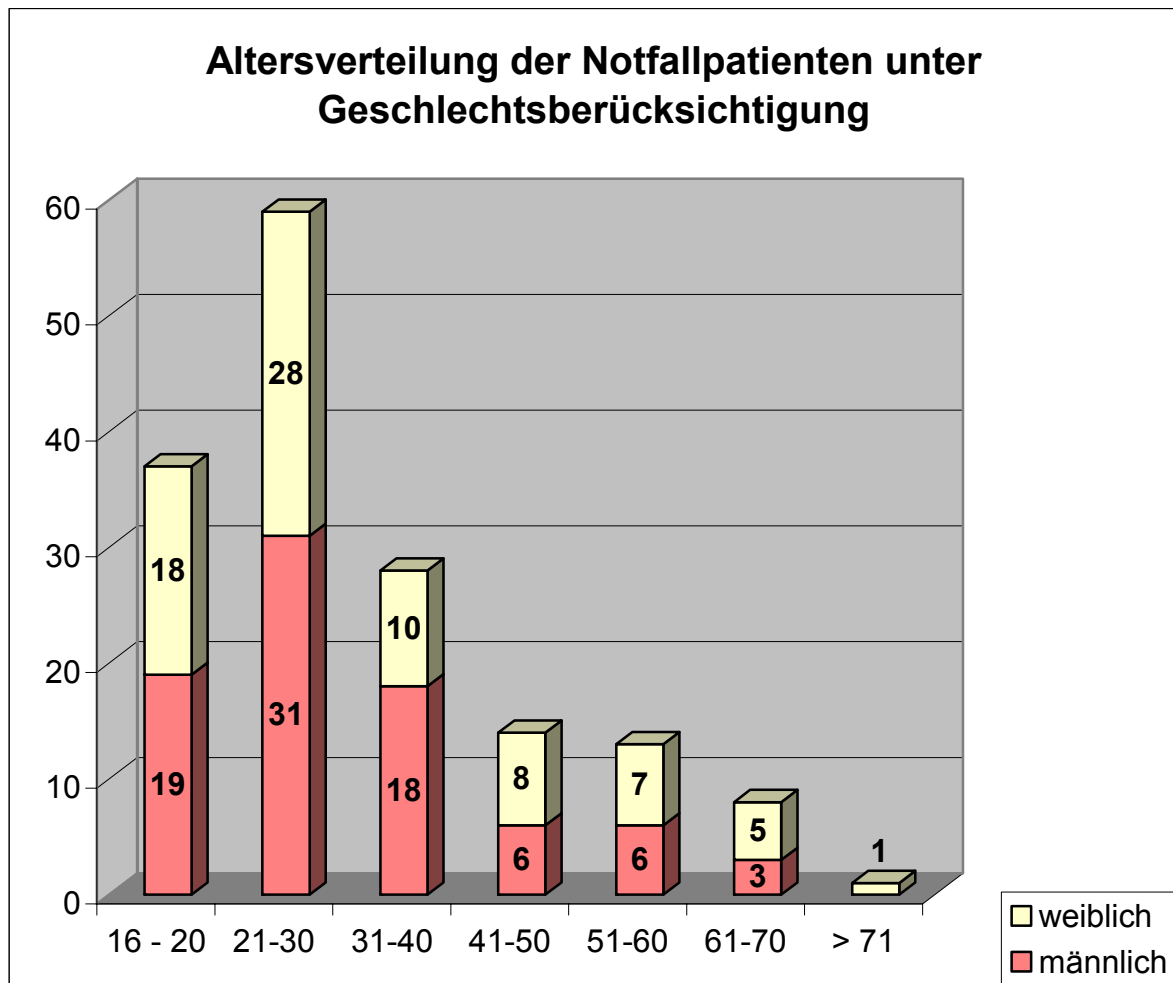


Abbildung 4: Altersverteilung der Notfallpatienten unter Geschlechtsberücksichtigung

### 3.1.3 Verteilung der Herzfehler in der untersuchten Gruppe

Tabelle 7 gibt eine Übersicht, welche Herzfehler von den Notfallaufnahmen betroffen waren.

Die meisten Patientenzahlen entstammen der Gruppe mit „**univentrikulärem Herzen**“ (n = 35) (Mitralatresie (n = 1), Trikuspidalatresie (n = 18), double inlet ventricle (n = 16)) sowie der Diagnosegruppe „**Fallot'sche Tetralogie und Truncus arteriosus**“ (n = 28) (Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt (n = 12), Fallot-Tetralogie (n = 11), Truncus arteriosus communis (n = 3), Double outlet right ventricle/TOF (n = 2)).

Fast genauso oft kamen **diskordante Verbindungen** (n = 24) (komplette Transposition (n = 20), kongenital korrigierte Transposition (n = 3), double outlet right ventricle/TGA (n = 1)) vor.

Diesen 3 Übergruppen konnten fast 55 % aller Notfallpatienten zugeordnet werden.

**Tabelle 7: Verteilung der unterschiedlichen Herzfehler; Patienten- und Aufnahmezahlen**

<i>Herzfehler</i>	<i>Patienten</i>	<i>Aufnahmen</i>
UVH	35	45
Fallot'sche Tetralogie + Truncus arteriosus	28	43
Diskordante Verbindungen	24	28
Stenose des LVOT	10	10
Stenose der RVOT	4	5
„pressure shunt“	19	26
„flow shunt“	21	24
Andere	19	20
<b>Gesamt:</b>	<b>160</b>	<b>201</b>

Als weitere relativ häufige Diagnosen folgten die „**pressure shunts**“ (n = 19) (CAVSD (n = 7), VSD (n = 7), PDA (n = 3), DORV/VSD (n = 2)) und die „**flow shunts**“ (n = 21) (ASD (n = 17), PAPVC (n = 2), PFO (n=2)).

Stenosen des **rechtsventrikulären** (n = 4) sowie des **linksventrikulären Ausflusstraktes** (n = 10) waren seltener vertreten.

Die in der Studie unter dem Punkt „**andere**“ aufgeführten Herzfehler betrafen: Marfansyndrom (n = 7), kongenitale Form einer Kardiomyopathie (n = 5), kongenitale Mitralklappenstenose (n = 2), idiopathische Pulmonalarterienektasie, AV-Fistel, angeborener kompletter AV-Block, Abnormalität des Pulmonalarterienstammes und des Perikards (jeweils n = 1).

### 3.1.4 Kardiologische Betreuung und Vorsorge

Die kardiologische Langzeit-Betreuung der Patienten fand meist (n=138) in den an der Studie beteiligten Zentren für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler statt.

Bei den in einem Zentrum kontrollierten Personen lag das Intervall zur letzten Vorsorgeuntersuchung im Mittel bei  $8,0 \pm 17,5$  Monate (Median 3 Monate; Variationsbreite von 0,03 bis 140,5 Monate) (Tabelle 8). Bei 2 der 138 Patienten war das Intervall zur letzten Vorsorge nicht angegeben, so dass in Tabelle 8 nur 136 Personen aufgeführt sind.

Bei den 136 Patienten, die in einem Zentrum kontrolliert wurden, betrug das Intervall zur letzten Kontrolle bei über der Hälfte der Patienten weniger als drei Monate ( $n = 71, 52,2 \%$ ).

In dieser Gruppe befanden sich 20 Patienten in der Funktionsklasse (FK) I, 33 in der FK II, 16 in der FK III und zwei Patienten in der FK IV (Tabelle 8).

Bei 11 Patienten (8,1 %) lag die letzte Untersuchung länger als 1 Jahr zurück (Mittelwert  $55,3 \pm 35,2$  Monate, Median 48,5 Monate).

In dieser Gruppe befanden sich sieben Patienten in der FK I, einer in der FK II und drei in der FK III (Tabelle 8).

**Tabelle 8: Zeitlicher Abstand zwischen der letzten Kontrolluntersuchung in einem Zentrum und dem Auftreten des Notfallereignisses (unter Berücksichtigung der Funktionsklasse nach Perloff)**

<i>Zeitintervall</i>	<i>Anzahl</i>	<i>Funktions-Klasse 1</i>	<i>Funktions-Klasse 2</i>	<i>Funktions-Klasse 3</i>	<i>Funktions-Klasse 4</i>
1 Monat	35	10	17	7	1
2 Monate	12	4	4	3	1
3 Monate	24	6	12	6	0
0-3	71	20	33	16	2
3-6	34	3	17	14	0
6-9	7	2	4	1	0
9-12	13	5	6	2	0
>12	11	7	1	3	0
<b>Summe</b>	<b>136</b>	<b>37</b>	<b>61</b>	<b>36</b>	<b>2</b>

Lediglich 17 der 160 Personen wurden von einem niedergelassenen Kardiologen, Internisten oder Allgemeinarzt betreut. Die entsprechenden Diagnosen dieser Patienten sind in Tabelle 9 dargestellt.

Bei diesen 17 Personen betrug das Intervall zur letzten vorausgegangenen Untersuchung im Mittel  $16,2 \pm 41,3$  Monate (Median 6 Monate; Variationsbreite 0,3 bis 180 Monate).

Bei fünf Patienten war keinerlei ärztliche Kontrolle dokumentiert (Tabelle 9).

**Tabelle 9: Patienten, die nicht in einem Zentrum betreut wurden**

Betreuung durch	Herzfehler	Intervall zur letzten Kontrolluntersuchung (Monate)
<b>Nicht dokumentiert</b> n=5	2 x TGA, Marfansyndrom, ASD, Pulmonalatresie + VSD	<b>Nicht dokumentiert</b>
<b>Allgemeinarzt</b> n=8	ASD PFO DILV Trikuspidalatresie TGA CAVSD Angeborener AV-Block Marfansyndrom	<b>6</b> <b>12</b> <b>3</b> <b>6</b> <b>6</b> <b>6</b> <b>12</b> <b>0,3</b>
<b>Internist</b> n=6	2 x ASD DIRV PDA Kardiomyopathie AV-Fistel	<b>3; 3</b> <b>180</b> <b>6</b> <b>1</b> <b>6</b>
<b>Kardiologe</b> n=3	Pulmonalatresie + VSD PAPVC ASD	<b>25</b> <b>1</b> <b>6</b>

Betrachtet man zum Vergleich die Gesamtheit aller Patienten (n=201), so waren 70,2 % des Gesamtkollektivs vor dem Notfallereignis in der FK I bzw. FK II und nur 29,8 % in den Klasse III und IV.

### 3.1.5 Vorausgegangene Operationen

Einhundertzwoölf Patienten (70 %), die notfallmäßig aufgenommen wurden, hatten einen oder mehrere herzchirurgische Eingriffe hinter sich.

Die Operation war dabei in 99 Fällen (61,9 %) als Korrektur und in 13 Fällen (8,1 %) als Palliation einzustufen (Abbildung 5).

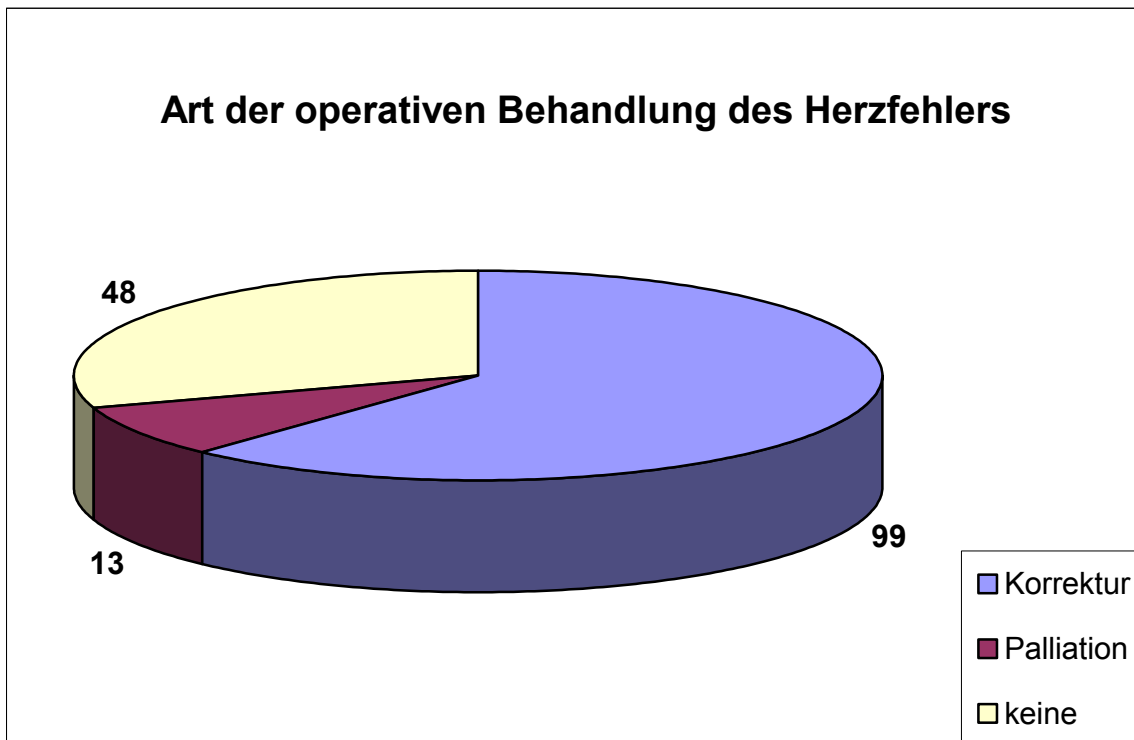


Abbildung 5: Art der operativen Korrektur des Herzfehlers

Bei 160 Patienten waren bis zum Notfallereignis insgesamt 228 Herzoperationen (kleinere Eingriffe wie Schrittmacherimplantation oder Aggregatwechsel wurden nicht berücksichtigt) durchgeführt worden (Mittelwert  $2,9 \pm 1,0$ ; Median 2; Variationsbreite von 1 bis 5).

Nur 9 der 160 Patienten (5,6 %) waren in der Vergangenheit mehr als drei Mal kardiochirurgisch operiert worden (Abbildung 6).

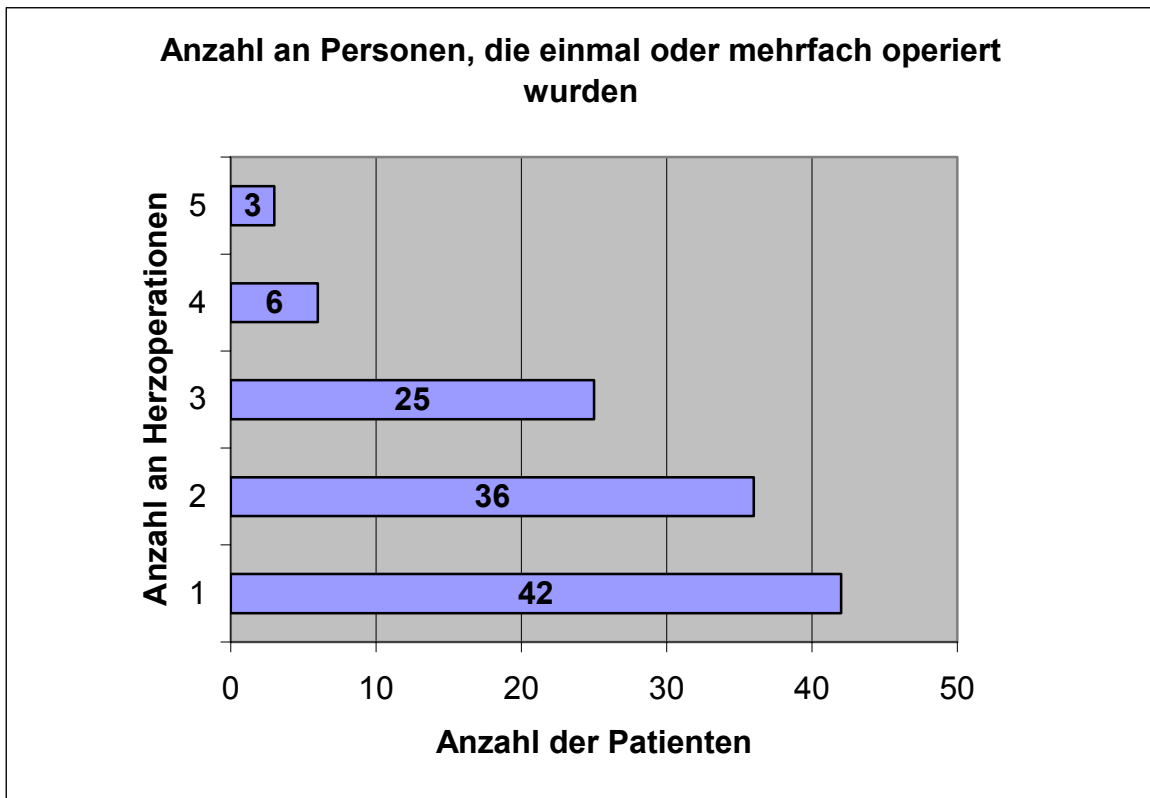


Abbildung 6: Aufteilung der Patienten nach Anzahl der vorausgegangenen Operationen

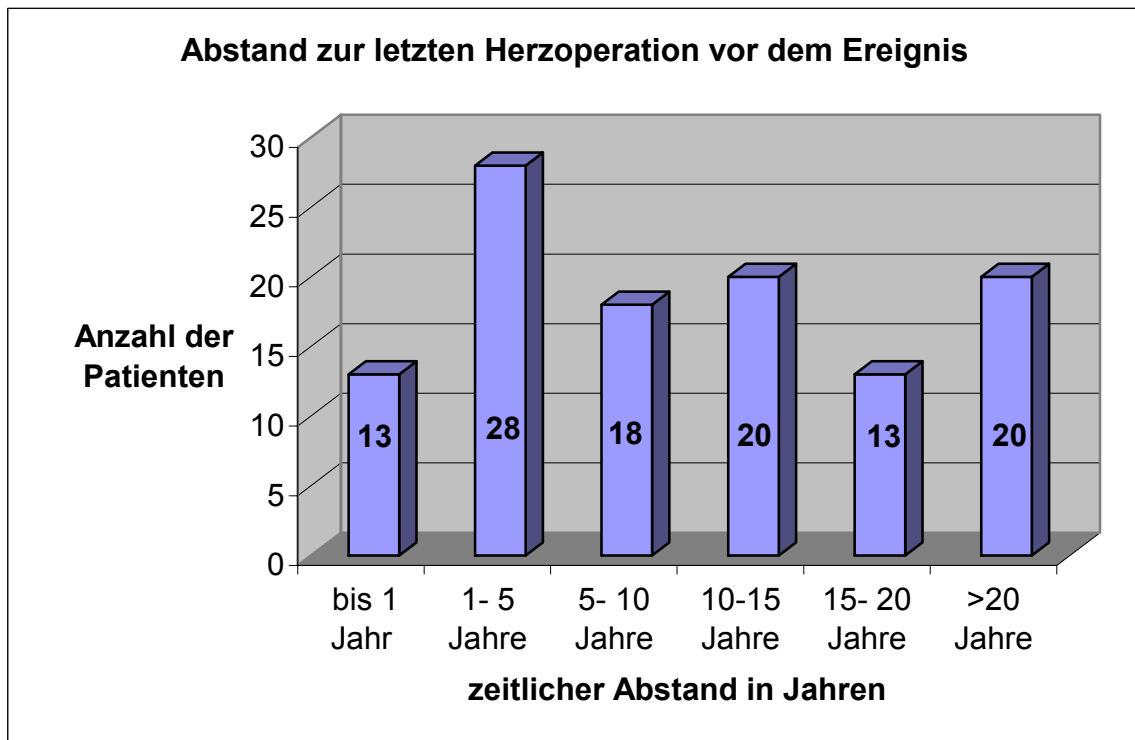


Abbildung 7: zeitlicher Abstand zwischen Notfallereignis und letzter palliierender oder korrigierender Herzoperation



Der Abstand zur letzten Operation lag im Mittel bei  $10,5 \pm 8,3$  Jahren (Median 9 Jahre; Variationsbreite: 0,04 bis 33 Jahre).

Bei 13 Notfallpatienten (8,1 %) hatte die letzte Operation vor weniger als einem Jahr stattgefunden.

Bei 28 Personen (17,5 %) betrug der Abstand zur letzten Operation 1 bis 5 Jahre, bei 51 Personen (31,9 %) 5 – 20 Jahre und bei 20 Personen (12,5 %) sogar mehr als 20 Jahre (Abbildung 7).

### **3.1.6 Entfernung zwischen Wohnort und Herzzentrum, in dem die Notfallversorgung erfolgte**

#### **3.1.6.1 Deutsches Herzzentrum München (DHM)**

Bei den Patienten, deren kardiologische Betreuung im DHM stattfand, lag die Entfernung zwischen Wohnort der Patienten und Herzzentrum zwischen 2 und 634 km (im Mittel  $132 \pm 148$  km; Median 94 km).

Die Mehrzahl der Personen (56 von 70 Patienten des DHM, 80 %) stammte aus einem Umkreis von bis zu 200 km (Abbildung 8).

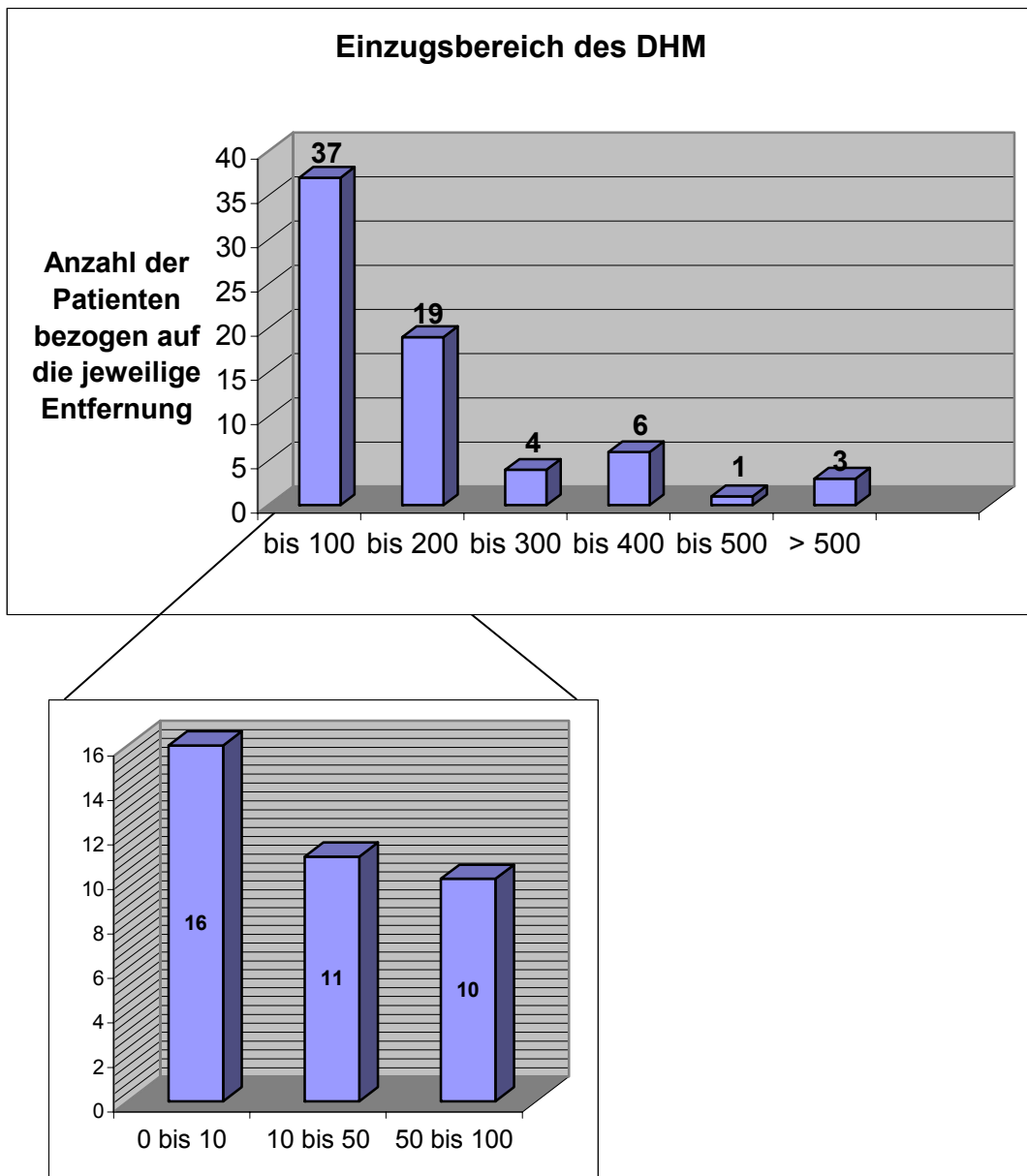


Abbildung 8: Entfernung Wohnort – Deutsches Herzzentrum München (DHM)

### 3.1.6.2 Deutsches Herzzentrum Berlin (DHZB)

Bei den 41 verschiedenen Personen, deren kardiologische Betreuung im DHZB stattfand, lag die Entfernung vom Wohnort zum Zentrum zwischen 3 und 739 km (Mittelwert  $120 \text{ km} \pm 168,2 \text{ km}$ ; Median 30 km).

Die meisten Patienten (65,9 %) stammten aus einem Unkreis von bis zu 100 km (Abbildung 9).

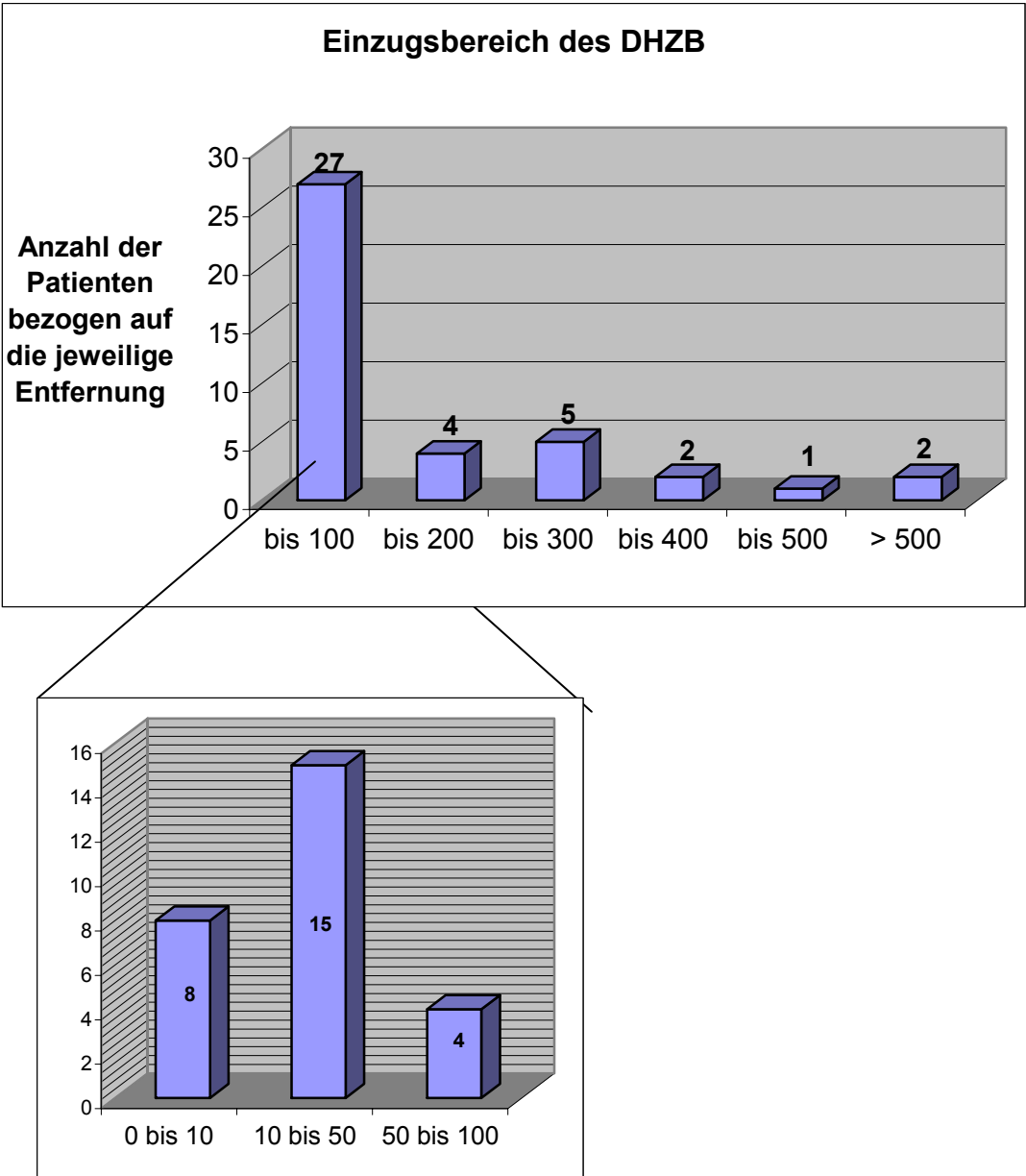


Abbildung 9: Entfernung Wohnort – Deutsches Herzzentrum Berlin (DHZB)

### 3.2 Art der Notfallsituationen

Bei den 201 Notfällen gab es insgesamt 241 Ursachen, die zu einer stationären Aufnahme führten (Abbildung 10).

75 % (n = 180) aller Notfallaufnahmen erfolgten wegen Rhythmusstörungen (n = 90; 37,3 %), Herzinsuffizienz (n = 63; 26,1 %) und Infektionen (n = 27; 11,2 %).

Die restlichen Notfälle entstanden wegen Synkopen (n = 13), Thromboembolien/cerebralen Ischämien (n = 10), Thoraxschmerzen/ Myokardinfarkt(ausschluss) (n = 9), nicht cerebralen Blutungen (n = 8), Aortenaneurysma/-dissektionen (n = 6) oder Herz-Kreislauf-Stillstand (n = 5). Zu den selteneren Anlässen (n = 10) gehörten Notfälle nach nicht-kardialer Chirurgie (kardiale Dekompensation nach Skoliose-Operation; Endokarditis nach Behandlung eines Zahnabszesses; supraventrikuläre Tachykardie nach Knieoperation (n = 3)), ein dekompensierter Diabetes mellitus (n = 2) sowie jeweils eine perakute Abstoßungsreaktion nach Herztransplantation, eine Alkoholintoxikation, ein vorzeitiger Blasensprung in der Schwangerschaft, ein unklares Ekzem sowie eine symptomatische Erythrozytose.

Bei den **Herzrhythmusstörungen** handelte es sich in 79 Fällen (87 %) um supraventrikuläre Tachykardien, während nur sechsmal eine ventrikuläre Tachykardie vorlag. In drei Fällen fand sich eine Schrittmacherdysfunktion und zweimal eine SA-Blockierung (Tabelle 10).

**Tabelle 10: Aufteilung der Rhythmusstörungen**

<b>Rhythmusstörungen</b>	
supraventrikuläre Tachykardie	79
ventrikuläre Tachykardie	6
Schrittmacherdysfunktion	3
SA-Blockierung	2

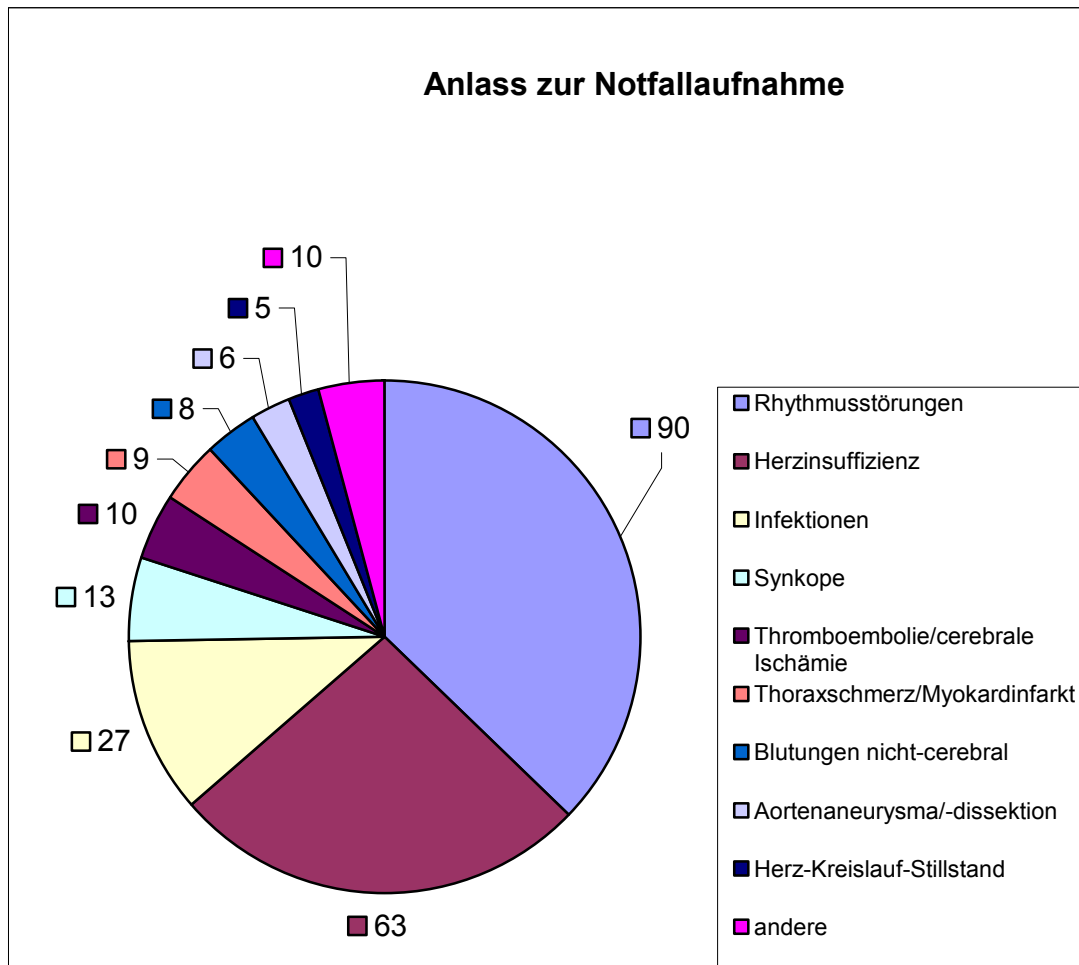


Abbildung 10: Anlass zur Notfallaufnahme

Die unterschiedlichen Herzfehler, die von den supraventrikulären sowie ventrikulären Tachykardien betroffen waren, sind der Tabelle 11 zu entnehmen. Bezüglich des Operationsstatus waren unter den 79 Personen mit einer supraventrikulären Tachykardie 12 Patienten mit Vorhofumkehr nach Senning oder Mustard und 24 Patienten mit Fontan-Operation.

In der Gruppe der **Infektionen** (n=27) stellte die Endokarditis (n = 6) die häufigste Notfallursache dar, gefolgt von Pneumonien (n = 4) und Hirnabszessen (n = 2). Des Weiteren fiel in diese Kategorie je ein Patient mit gastrointestinalem Infekt, Schrittmachertascheninfektion, Knochenabszess (Rippe), suprainfiziertem retrosternalem Hämatom, Serom in der Leiste und Erysipel. In neun Fällen bestanden klinisch Infektzeichen, die aber nicht weiter zugeordnet werden konnten.

Tabelle 11: Diagnosen sowie Operationsstatus der von Tachykardien betroffenen Patienten

Art der Rhythmus-Störung	Herzfehler	Anzahl der Patienten (n)	Operationsstatus
<b>Ventrikuläre Tachykardie</b>	Trikuspidalatresie	2	Fontan-Typ
	DORV	1	Palliation
	Truncus arteriosus	1	Keine
	Fallot'sche Tetralogie	1	Korrektur
	Kardiomyopathie	1	Keine
<b>Supraventrikuläre Tachykardie</b>	Trikuspidalatresie	15	Fontan-Typ (n=9), Palliation (n=3), nicht dokumentiert (n=3)
	TGA	12	Mustard (n=8), Senning (n=4),
	Pulmonalatresie + VSD	11	Palliation (n=5), Fontan-Typ (n=3), Korrektur (n=2), nicht dokumentiert (n=1)
	DILV	8	Fontan-Typ (n=5), Palliation (n=1), keine (n=2)
	Fallot'sche Tetralogie	6	Korrektur (n=6)
	ASD	6	Korrektur (n=3), keine (n=3)
	DIRV	5	Fontan-Typ (n=5)
	DORV	3	Palliation (n=2), Korrektur (n=1)
	CAVSD	3	Korrektur (n=3)
	PAPVC	2	Keine (n=2)
PFO	2	Korrektur (n=1), keine (n=1)	

Mitralatresie	1	Fontan-Typ (n=1)
Mitralklappeninsuffizienz	2	Korrektur (n=2)
Angeb. Kardiomyopathie	1	Keine (n=1)
Ebstein-Anomalie	1	Fontan-Typ (n=1)
CCTGA	1	Palliation (n=1)

### 3.2.1 Monatliche Verteilung der Notfallaufnahmen

In der hier vorliegenden Studie bewegen sich die Aufnahmezahlen in den einzelnen Monaten in annähernd gleicher Größenordnung.

Der Mittelwert der Aufnahmen pro Monat lag bei  $16,8 \pm 2,2$  (Median 17; Variationsbreite von 11 bis 20).

Eine eindeutige jahreszeitliche Häufung war nicht zu erkennen.

Tendenziell konnte im Monat April eine relativ niedrige Zahl ( $n = 11$ ) festgestellt werden, während sich in den Monaten Mai ( $n=19$ ) und November ( $n=20$ ) numerisch die häufigsten Notfälle (Abbildung 11) ereigneten.

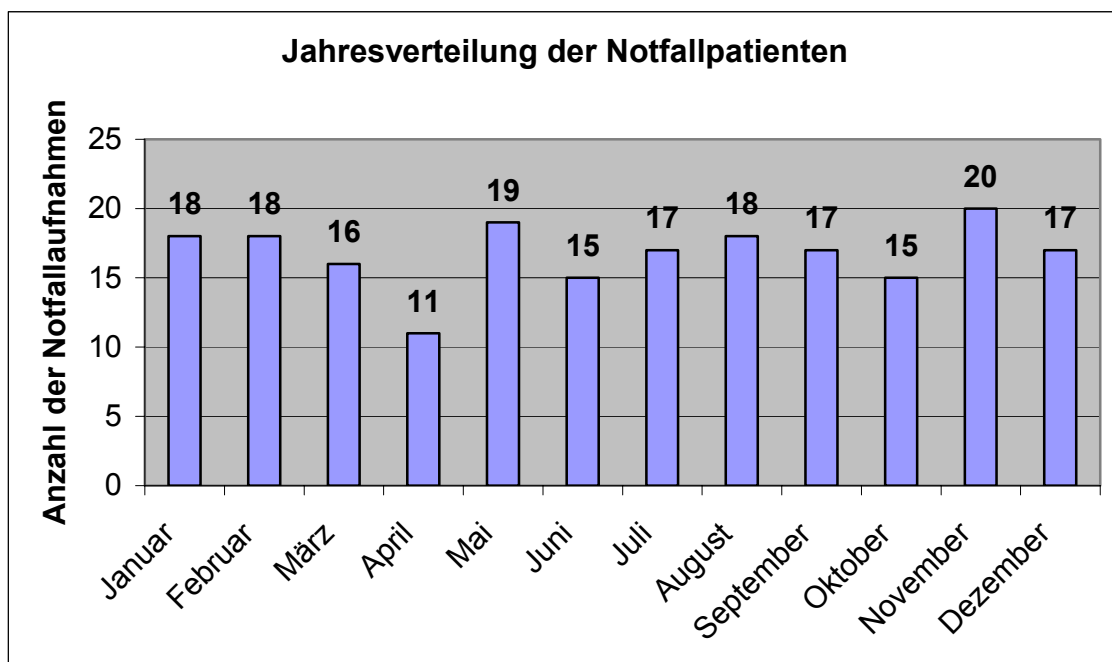


Abbildung 11: Jahreszeitliche Verteilung der Notfallaufnahmen

### 3.3 Diagnose und Therapie

#### 3.3.1 Angewandte Diagnostik

Abbildung 12 zeigt alle diagnostischen Verfahren, die notwendig waren, um das Ereignis, das zur Notfallaufnahme geführt hatte, abzuklären.

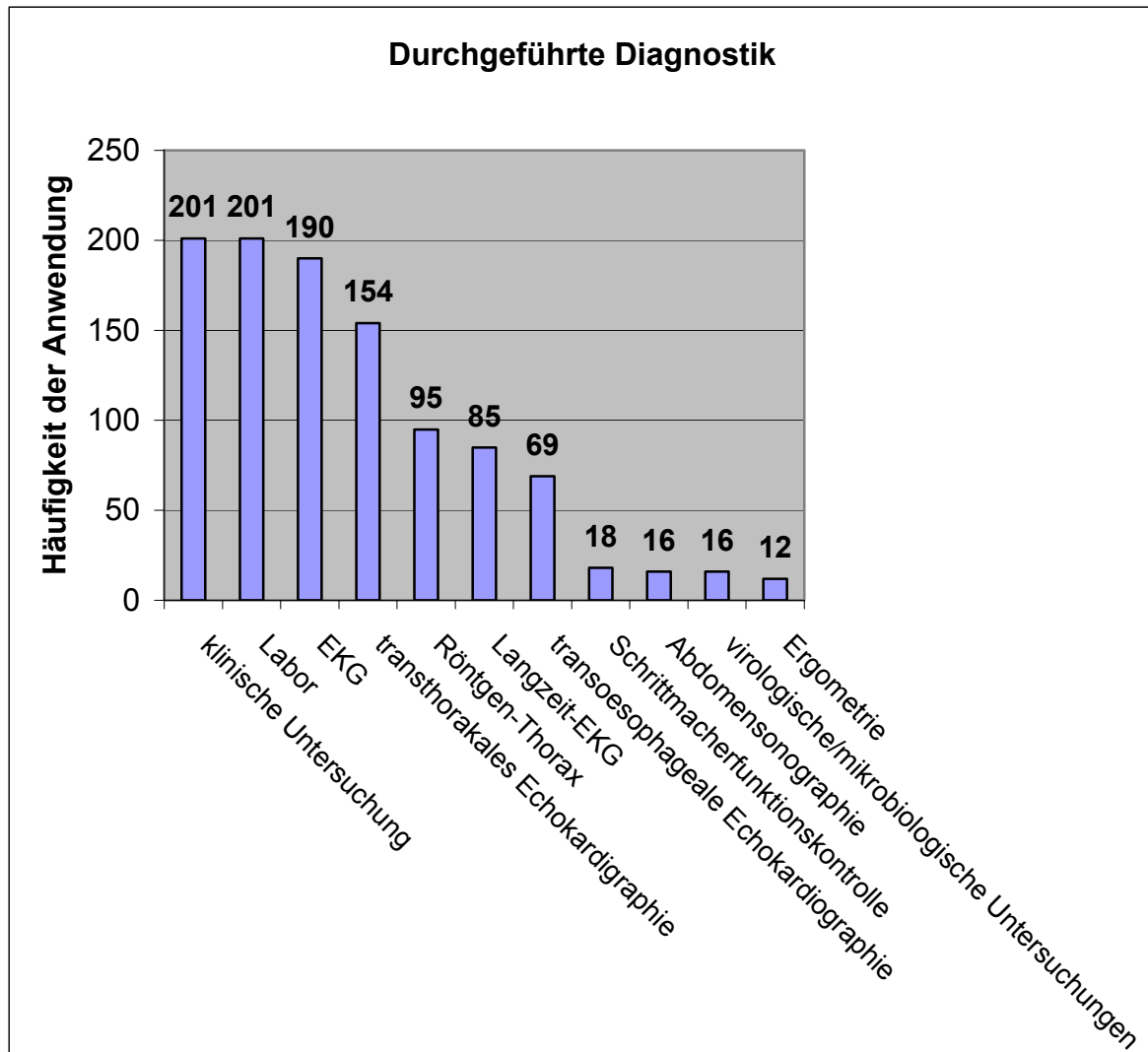


Abbildung 12: Art der durchgeführten Diagnostik und deren Häufigkeit

Bei allen Patienten erfolgte eine klinische Untersuchung und die Standardverfahren der Labordiagnostik wurden eingesetzt. Ein EKG wurde in 94,5 % geschrieben (n = 190).

Von großer Bedeutung war die bildgebende Diagnostik. Am häufigsten wurde die transthorakale Echokardiographie (76,6 %; n = 154), seltener die transoesophageale



Echokardiographie (34,3 %; n = 69) durchgeführt.

Eine Röntgenuntersuchung des Thorax wurde bei 47,3 % (n = 95) angefertigt.

42,3 % (n = 85) erhielten ein Langzeit-EKG.

Zu den weiterführenden Untersuchungen gehörten auch Schrittmacherfunktionskontrollen (n = 18), die Abdomensonographie (n = 16), virologische/mikrobiologische Untersuchungen (n = 16) sowie Ergometrien (n = 12).

Eine Vielzahl ergänzender Verfahren kam symptombezogen und seltener zum Einsatz (Tabelle 12).

**Tabelle 12: weitere Diagnostik**

<b>Art der Diagnostik</b>	<b>n</b>
Duplex-Sonographie des Gefäßsystems	<b>10</b>
Lungenfunktionsdiagnostik	<b>10</b>
EEG	<b>8</b>
Röntgen (Abdomen, Becken, LWS, NNH)	<b>6</b>
Duplex Hirnarterien	<b>4</b>
24-h-Blutdruckmessung	<b>3</b>
Histologische Untersuchungen	<b>3</b>
Koronarangiographie	<b>3</b>
Bronchoskopie	<b>2</b>
Granulozytenantikörperplethysmographie	<b>2</b>
Schellong-Test	<b>2</b>
Funduskopie	<b>1</b>
Knochenmarkspunktion	<b>1</b>
Oesophagoduodenoskopie	<b>1</b>
Phlebographie	<b>1</b>

Die Abbildung 13 veranschaulicht, wie häufig ein bestimmtes Diagnoseverfahren als „weiterführend“ oder „beweisend“ eingestuft wurde.

Von den Insgesamt 476 durchgeführten Untersuchungen (ohne klinische Untersuchung, EKG und Langzeit-EKG) wurden 160 (33,6 %) als „weiterführend“ und 67 (14,1 %) als „beweisend“ bewertet.

Bei den diagnostischen Eingriffen, die als „beweisend“ beurteilt wurden, waren Laborchemie (n=20) sowie die transthorakale (n=18) und transösophageale Echokardiographie (n=19) führend.

Unter den als „weiterführend“ beurteilten Untersuchungen machte die transthorakale Echokardiographie den größten Anteil aus (n=74), gefolgt von der Laborchemie (n=45).

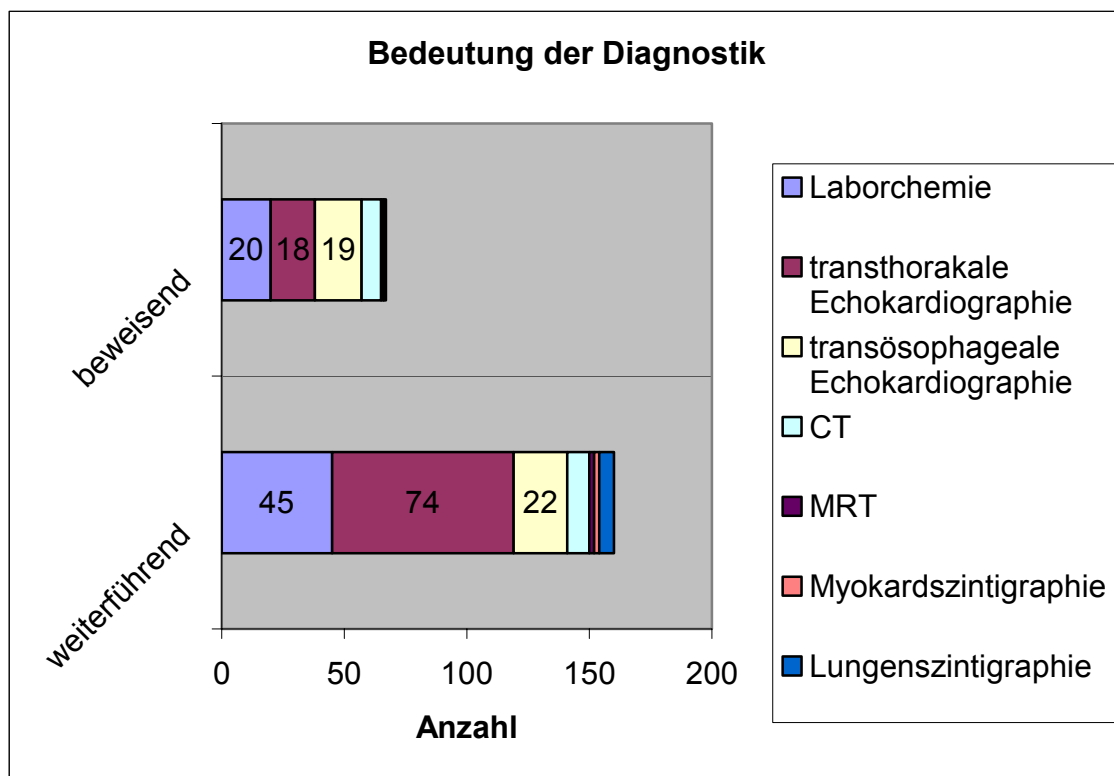
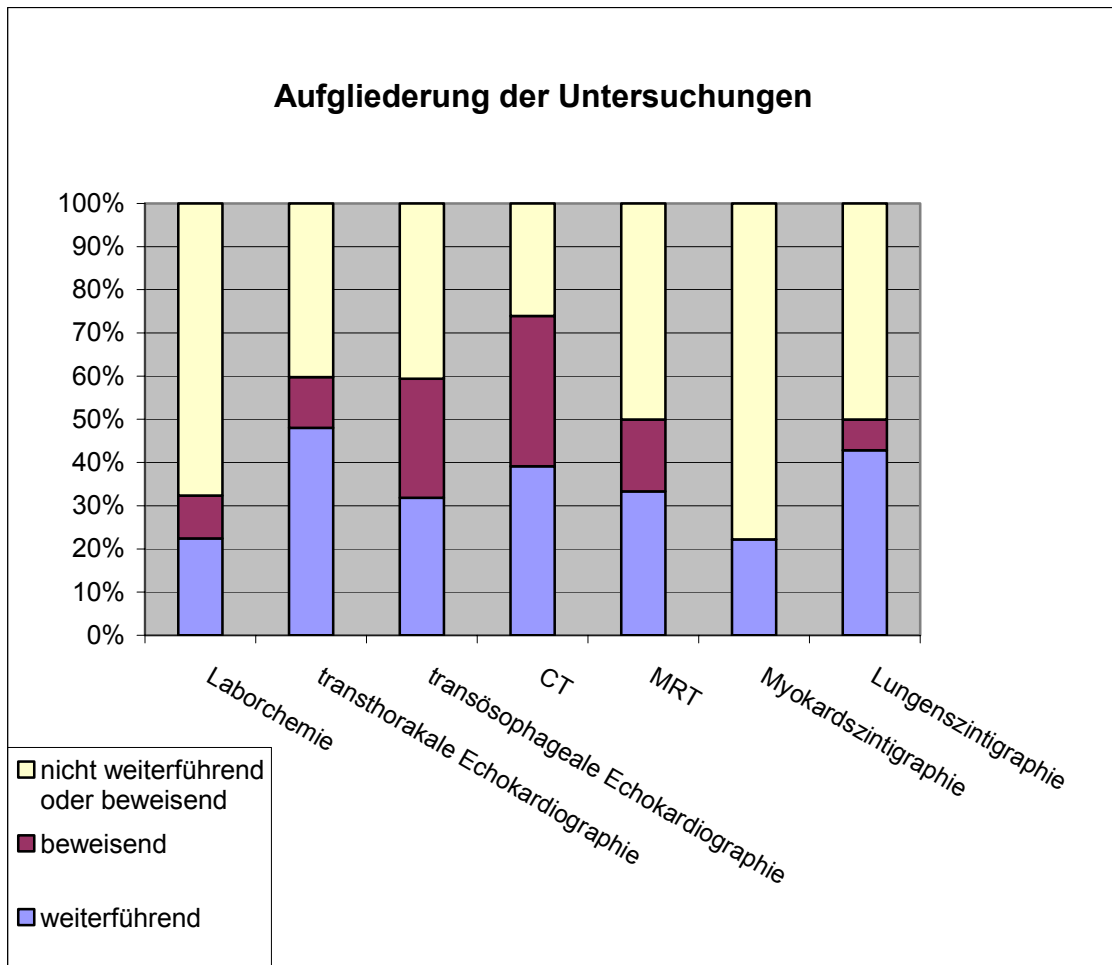


Abbildung 13: Einschätzung der verschiedenen diagnostischen Schritte

Tabelle 13 und Abbildung 14 dokumentieren, wie häufig die jeweils verwendeten Untersuchungsverfahren als „weiterführend“ bzw. „beweisend“ eingestuft wurden.

Tabelle 13 zeigt dabei in Absolutwerten, wie häufig ein Diagnoseverfahren zum Einsatz kam und wie seine Wertigkeit für die Diagnosefindung einzustufen ist.

Die größte diagnostische Aussagekraft (> 50 % „beweisend“ oder zumindest „weiterführend“) unter den Untersuchungsverfahren erreichten Computertomographie und transthorakale bzw. transoesophageale Echokardiographie.



**Abbildung 14: Aufgliederung der einzelnen Untersuchungen**

**Tabelle 13: Wertigkeiten der unterschiedlichen Untersuchungen**

	weiterführend	beweisend	Gesamtzahl
Laborchemie	45 (22,4 %)	20 (10 %)	<b>201</b>
Transthorakale Echokardiographie	74 (36,8 %)	18 (11,7 %)	<b>154</b>
Transösophageale Echokardiographie	22 (31,9 %)	19 (27,5 %)	<b>69</b>
CT	9 (39,1 %)	8 (34,8 %)	<b>23</b>
MRT	2 (33,3 %)	1 (16,7 %)	<b>6</b>
Myokardszintigraphie	2 (22,2 %)	0	<b>9</b>
Lungenzintigraphie	6 (42,9 %)	1 (7,1 %)	<b>14</b>
<b>Gesamtzahl</b>	<b>160 (33,6 %)</b>	<b>67 (14,1 %)</b>	<b>476</b>

### 3.3.2 Konsiliarisch beteiligte Fachdisziplinen

Im Laufe der Behandlung war es 127 Mal bzw. bei 95 der 201 Notfälle notwendig, Konsiliarärzte aus anderen Bereichen einzubeziehen.

Insgesamt war somit bei fast 48 % der Notfallaufnahmen die Zusammenarbeit mit mindestens einer anderen Fachdisziplin notwendig. Diese stammten aus den Bereichen Augenheilkunde, Chirurgie, Dermatologie, Gynäkologie, HNO, Innere Medizin, Neurologie, Orthopädie, Psychiatrie sowie aus der Radiologie.

In einigen Fällen war es erforderlich, mehrere Spezialisten in die Abklärung zu integrieren.

Am häufigsten betraf die Kooperation die Gebiete Chirurgie (n = 46) und Innere Medizin (n = 42). Die chirurgischen Konsiliaruntersuchungen betrafen größtenteils die Kardiochirurgie (n = 41) und nur in 5 Fällen die Allgemeinchirurgie (Tabelle 14).

Seltener wurden Konsiliaruntersuchungen im Bereich Neurologie (n = 12), Augenheilkunde (n = 6), HNO (n = 5), Gynäkologie (n = 5), Psychiatrie (n = 4), Radiologie (n = 3), Dermatologie (n = 2) oder Orthopädie (n = 2) durchgeführt (Abbildung 15).

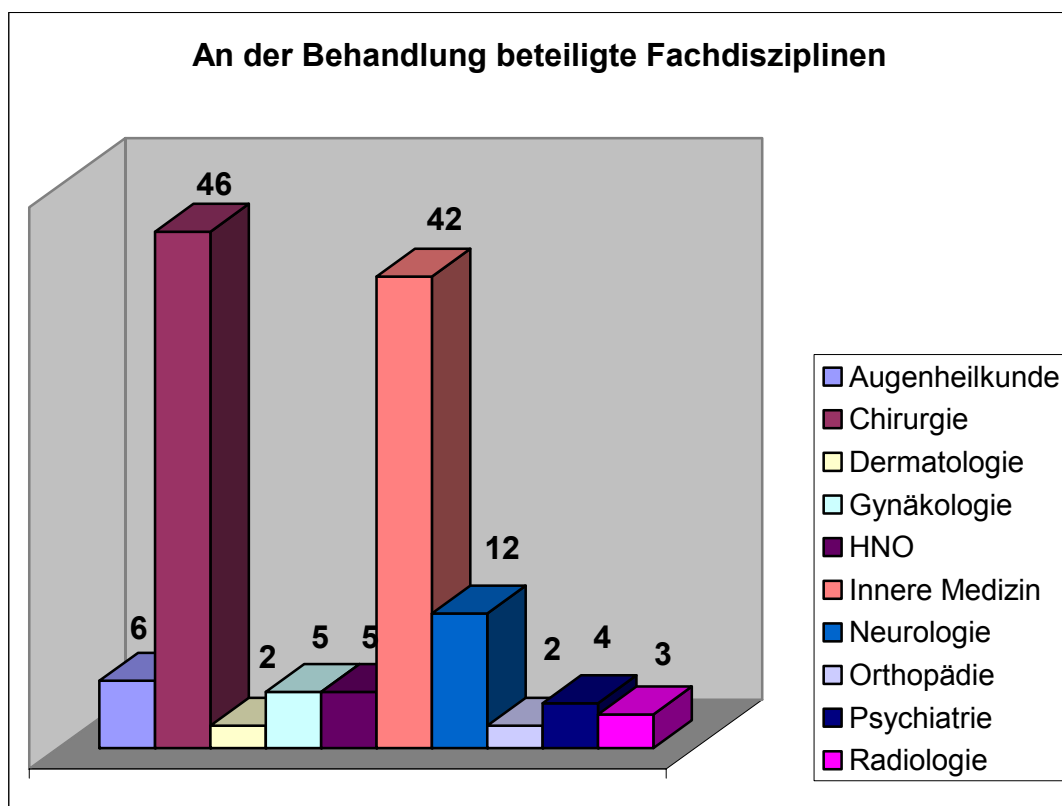


Abbildung 15: An der Behandlung beteiligte Fachdisziplinen

### 3.3.3 Behandlung der Notfallpatienten

Bei 95 Patienten (47,3 %) war im Zusammenhang mit dem Notfallereignis ein Eingriff in Form einer Herzkatheteruntersuchung, einer elektrophysiologischen Untersuchung, einer Kardioversion oder einer Operation erforderlich.

Die häufigste Akutintervention war die Kardioversion (n = 24) (Abbildung 16).

Eine Herzkatheteruntersuchung wurde bei 22 Personen zur Klärung der Hämodynamik herangezogen, ein Patient lehnte den empfohlenen Herzkatheter ab.

Eine elektrophysiologische Untersuchung war in 17 Fällen notwendig. Ein Patient lehnte die „EPU“ ab.

Weitere Eingriffe betrafen das Legen einer Pleuradrainage bei Erguss, eine Serom-punktion bzw. eine Perikardpunktion.

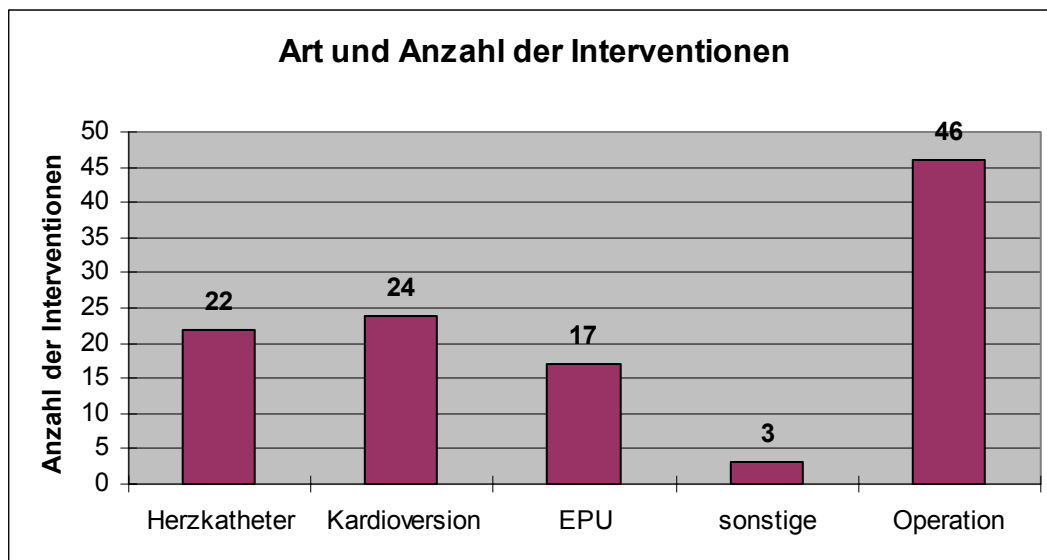


Abbildung 16: Art und Anzahl der Interventionen

Ein **operativer Eingriff** war bei 46 Patienten notwendig. Dabei handelte es sich in 41 Fällen um einen kardiochirurgischen, in fünf Fällen um einen allgemeinchirurgischen Eingriff.

Von den 41 kardiochirurgischen Operationen erfolgten 23 notfallmäßig und 18 in zeitlich kurzem Abstand zur Notfallaufnahme.

Für drei weitere Operationen konnte ein elektiver Termin festgesetzt werden (Tabelle 14).

Zwei Patienten wurden zur Herz-Lungen-Transplantation, einer zur Herz-Transplantation gelistet.

Tabelle 14: Art der operativen Eingriffe an den Notfallpatienten

chirurgischer Bereich	Therapeutische Maßnahmen bzw. Grund für ein chirurgisches Eingreifen	Diagnose	Tage nach Aufnahme
Kardiochirurgie: Notfalleingriff	- Allograftwechsel bei Endokardits	PS	3
	- Aortenklappenersatz bei Vegetationen	COA	1
	- Aortendissektion Typ A (n = 4)	3 x Marfan, PFO	0, 3, 7, 70
	- Aortendissektion Typ B (n = 2)	2 x Marfan	1, 3
	- Herztransplantation	DILV	88
	- Hämatomausräumung retrosternal	TOF	6
	- Schrittmacherimplantation (n = 3)	TOF, VSD, CCTGA	1,1,36
	- Umwandlung in TCPC	DIRV	?
	- PFO-Verschluss (n = 1)	PFO	1
	- ASD-Verschluss (n = 1)	ASD II	2
	- Thrombenentfernung (n = 3)	Trikuspidal- atresie, ASD, CCTGA	8, 9, 12
	- Trikuspidalklappenersatz	ASD	51
	- Beseitigung eines paravalvulären Lecks		?
	- Korrektur eines Sinus valsalva Aneurysmas	VSD	33
	- Aortocoronarer Venenbeipass	CAVSD	1
	Kardiochirurgie: elektiv	- Schrittmacherimplantation (n = 7)	TGA, Kardio- myo-pathie, VSD, Ebstein,

		PAPVC, DILV, angeborener kompletter AV-Block	
	- Schrittmachersondenrevision	TGA	6
	- Pulmonalklappenverschluss und Trikuspidalklappenplastik	DILV	15
	- Schrittmacheraggregatwechsel (n = 2)	TGA, DORV	1, 14
	- Schrittmacheraggregat- und Sondenwechsel	TOF	8
	- ASD-Verschluss (n = 2)	ASD	2, 18
	- Pulmonalklappenersatz	TOF	3
	- Mitralklappenersatz (n = 2)	Trikuspidal- atresie, Aor- tenklap- penstenose	27, 49
	- ICD-Implantation	Kardiomyo- pathie	7
Kardiochirurgie: geplant	- Resektion eines Aortenaneurysmas bei raschem Größenwachstum	COA	
	- ASD-Verschluss und Schrittmacherimplantation	DILV	
	- Conduitaustausch	Pulmonal- atresie	
sonstige Chi- rurgie	- partielle Rippenresektion bei Abszess	Pulmonal- atresie	6
	- Tracheostoma bei Beatmung	Trikuspidal- atresie	37
	- Kraniektomie und Abszessdrainage, externe Ventri-	DILV	0

	keldrainage, Tracheostoma - Zahnsanierung (n = 2)	DORV, CCTGA	32, ?
--	--	----------------	-------

### 3.3.4 Stationärer Aufenthalt

Die durchschnittliche Aufenthaltsdauer aller 201 Aufnahmen betrug  $11,3 \pm 16,8$  Tage (Median 6 Tage; Variationsbreite von 1 bis 157 Tage).

Die Gründe für Liegezeiten von mehr als 30 Tage sind in Tabelle 15 aufgeführt.

Insgesamt mussten 56 der 201 Aufnahmen (27,9 %) auf die Intensivstation verlegt werden.

Die mittlere Verweildauer auf der Intensivstation lag bei  $9,29 \pm 22,7$  Tage (Median 3 Tage; Variationsbreite von 1 bis 157 Tage).

Von den 160 Patienten verstarben 12 (7,5 %) (w=7, m=5) während des stationären Aufenthalts. Die zugrunde liegenden Herzfehler waren: Trikuspidalatresie (n=3), DILV (n=2), Eisenmengerreaktion bei AVSD und Trisomie 21 (n=1), Eisenmengerreaktion bei PDA und Trisomie 21 (n=1), DIRV (n=1), TAC (n=1), Mitralklappeninsuffizienz (n=1), angeborene Kardiomyopathie (n=1) und Marfansyndrom (n=1).

Ein Patient mit Kardiomyopathie erlitt einen Herz-Kreislauf-Stillstand, ein Patient mit Marfansyndrom verstarb aufgrund eines rupturierten Aortenaneurysmas, zwei weitere Patienten verstarben direkt im Rahmen einer Herz- bzw. Herz-Lungen-Transplantation. Die weiteren definitiven Todesursachen sind den jeweiligen Fragebögen nicht zu entnehmen.



Tabelle 15: Grund für Liegedauer > 30 Tage

Liegedauer	Grunderkrankung	Grund
32 Tage	Trikuspidalatresie	Mitralklappenersatz, verstorben nach OP
32 Tage	Kardiomyopathie	Kardiale Dekompensation, Vorhofflattern
32 Tage	Marfansyndrom	Kardiale Dekompensation, supra-ventrikuläre Arrhythmien
32 Tage	Marfansyndrom	Aortendissektion mit Ersatz der Aorta ascendens
34 Tage	Aortenisthmusstenose	Kardiale Dekompensation
35 Tage	DORV	Kardiale Dekompensation, akutes Leberversagen
36 Tage	CC-TGA	Kardiale Dekompensation, Vorhofflimmern
37 Tage	Aortenisthmusstenose	Aortenklappenersatz bei Vegetationen der Aortenklappe, tiefe Beinvenenthrombose
39 Tage	Fallot'sche Tetralogie	Rezidivierende Synkopen
40 Tage	Trikuspidalatresie	Kardiale Dekompensation
42 Tage	Morbus Ebstein	Schrittmacherimplantation bei Sinusknotensyndrom
42 Tage	CC-TGA	Endokarditis
45 Tage	Pulmonalklappenstenose	Endokarditis
46 Tage	Pulmonalatresie und VSD	Pneumonie, V. a. Endokarditis
47 Tage	VSD	Endokarditis
67 Tage	Aortenklappenstenose	Endokarditis
70 Tage	Marfansyndrom	Herz-Kreislauf-Stillstand
88 Tage	DILV	Verstorben bei Herztransplantation
157 Tage	Trikuspidalatresie	Langzeitbeatmung, Reanimation bei Kammerflimmern

### **3.3.5 Funktionsklassen bei Patienten, die aus stationärer Behandlung entlassen wurden oder verstarben**

Vor dem Notfall befanden sich 47 Patienten in der FK I, 94 in der FK II, 52 in der FK III und acht in der FK IV.

Die meisten Patienten waren vor dem Notfall in derselben FK wie bei Entlassung (n = 143).

Den größten Anteil dabei machte die FK I und II aus (n = 103; 72 %). Der FK III gehörten vor und nach dem Notfall 34 und der FK IV sechs Personen an.

Drei Patienten konnten ihren Zustand verbessern (einer von FK II in FK I, zwei von FK III in FK II).

43 Patienten verschlechterten ihre Ausgangslage. 12 fielen von FK I in FK II, zwei von FK I in FK III, 15 von FK II in FK III, drei von FK II in FK IV und 11 von FK III in FK IV (Abbildung 17).

Von den 12 Notfallpatienten, die das Ereignis nicht überlebten, hatten sich jeweils fünf zuvor in FK II bzw. III und zwei in FK IV befunden.

58 % (n = 118) der Patienten konnten das Krankenhaus in gutem und stabilem Zustand verlassen (FK I und II), während 25 % (n = 51) bei Entlassung zur FK III und sich immerhin knapp 10 % (n = 20) in der FK IV befanden (Abbildung 17).

154 Personen (76,6 %) konnten direkt nach Hause entlassen werden. Dreizehn (6,5 %) wurden in eine Rehabilitationsklinik, 16 (8,0 %) in eine andere Nachsorge-Klinik und 6 (3,0 %) in ein anderes Zentrum verlegt.

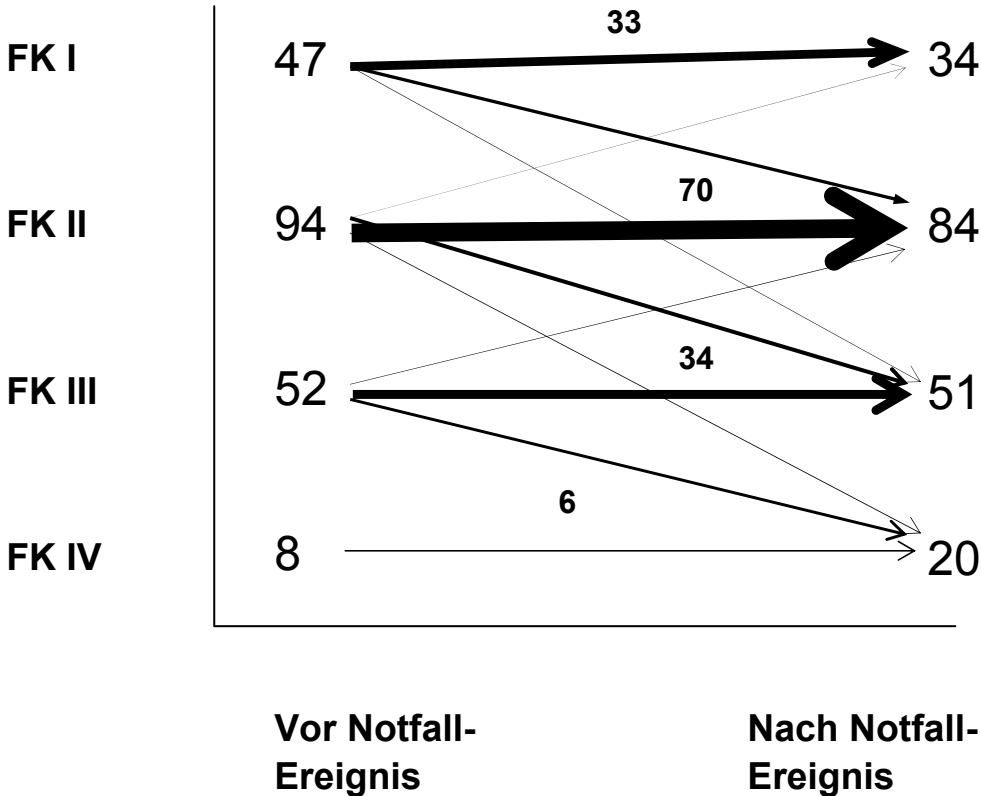


Abbildung 17: Aufteilung in die Funktionsklassen vor und nach Ereignis

## 4 Diskussion

### 4.1 Wachsende Patientengruppe

Die Zahl der Patienten mit angeborenem Herzfehler, die das Erwachsenenalter erreichen, ist in den vergangenen Jahrzehnten immens angestiegen. Dies ist auf die Fortschritte der pädiatrischen und internistischen Kardiologie und Intensivmedizin mit ihren modernen Behandlungsmöglichkeiten sowie die Fortschritte der Herzchirurgie mit ihren verbesserten und innovativen Operationstechniken zurückzuführen [27, 35]. Lag die primäre Letalität angeborener Herzfehler noch um 1940 in den ersten Lebensjahren bei 80 %, so ist sie inzwischen weltweit auf weniger als 20 % gesunken [28].

Für die Bundesrepublik Deutschland belegen neueste Zahlen, dass die Mortalität bei angeborenen Herzfehlern von 1992 bis 2001 bundesweit um 45,7 Prozent (von 1,13 auf 0,61 pro 100.000 Einwohner) zurückging (Abbildung 18).

Abbildung 19 lässt zudem erkennen, dass nicht nur weniger Patienten mit angeborenem Herzfehler sterben, sondern dass sie auch später, d. h. erst in einer höheren Altersgruppe, sterben.

Derzeit leben in den *USA* etwa 1 Millionen, in Kanada etwa 130.000 und in Deutschland ca. 120.000 Erwachsene mit funktionell bedeutsamen, angeborenen Herzmissbildungen, die meisten von ihnen nach korrigierenden Herzoperationen [17].

Nach aktuellen Schätzungen werden künftig in Deutschland *in jedem Jahr* ca. 5000 Patienten mit angeborenem Herzfehler das Erwachsenenalter erreichen.

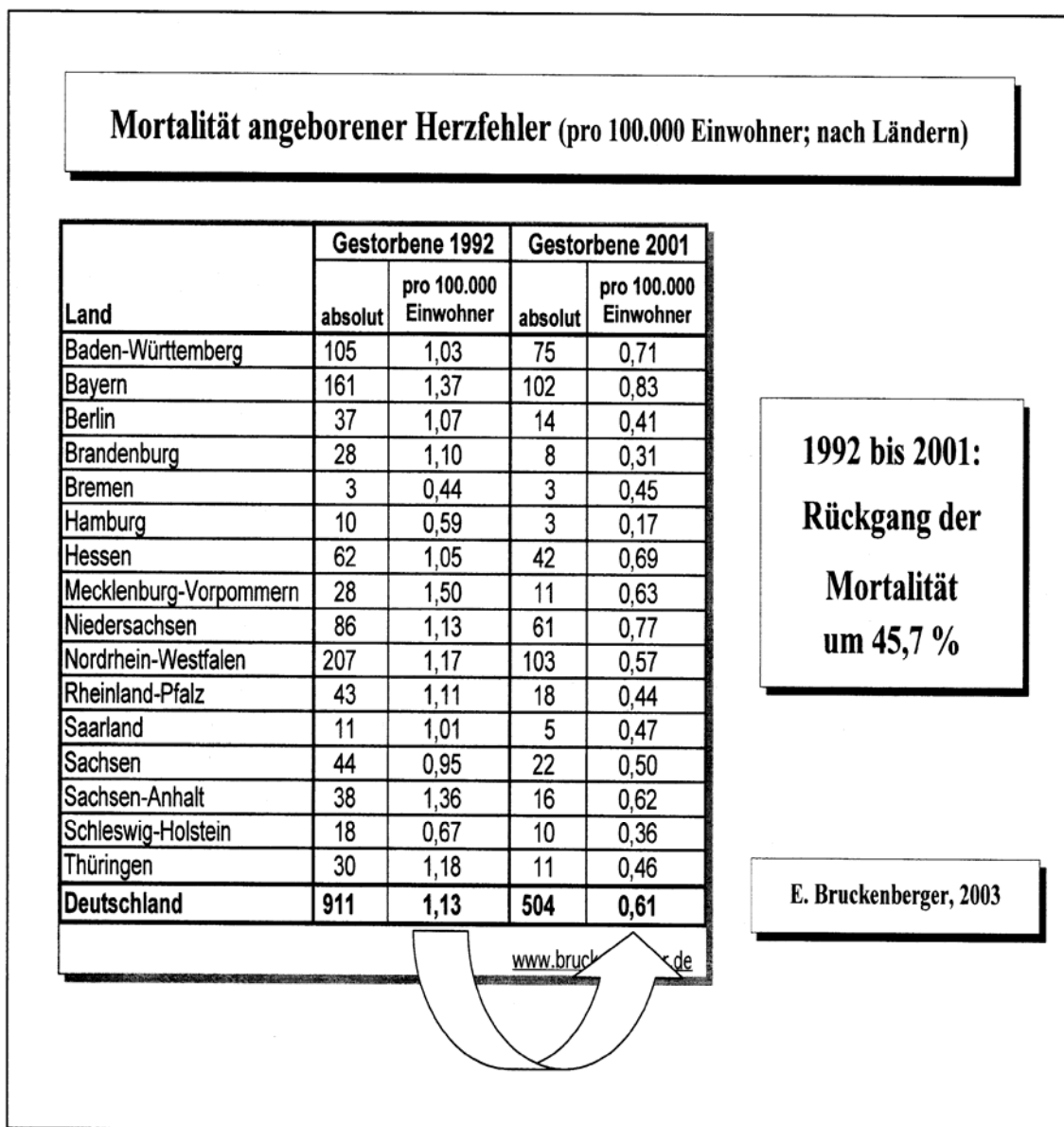
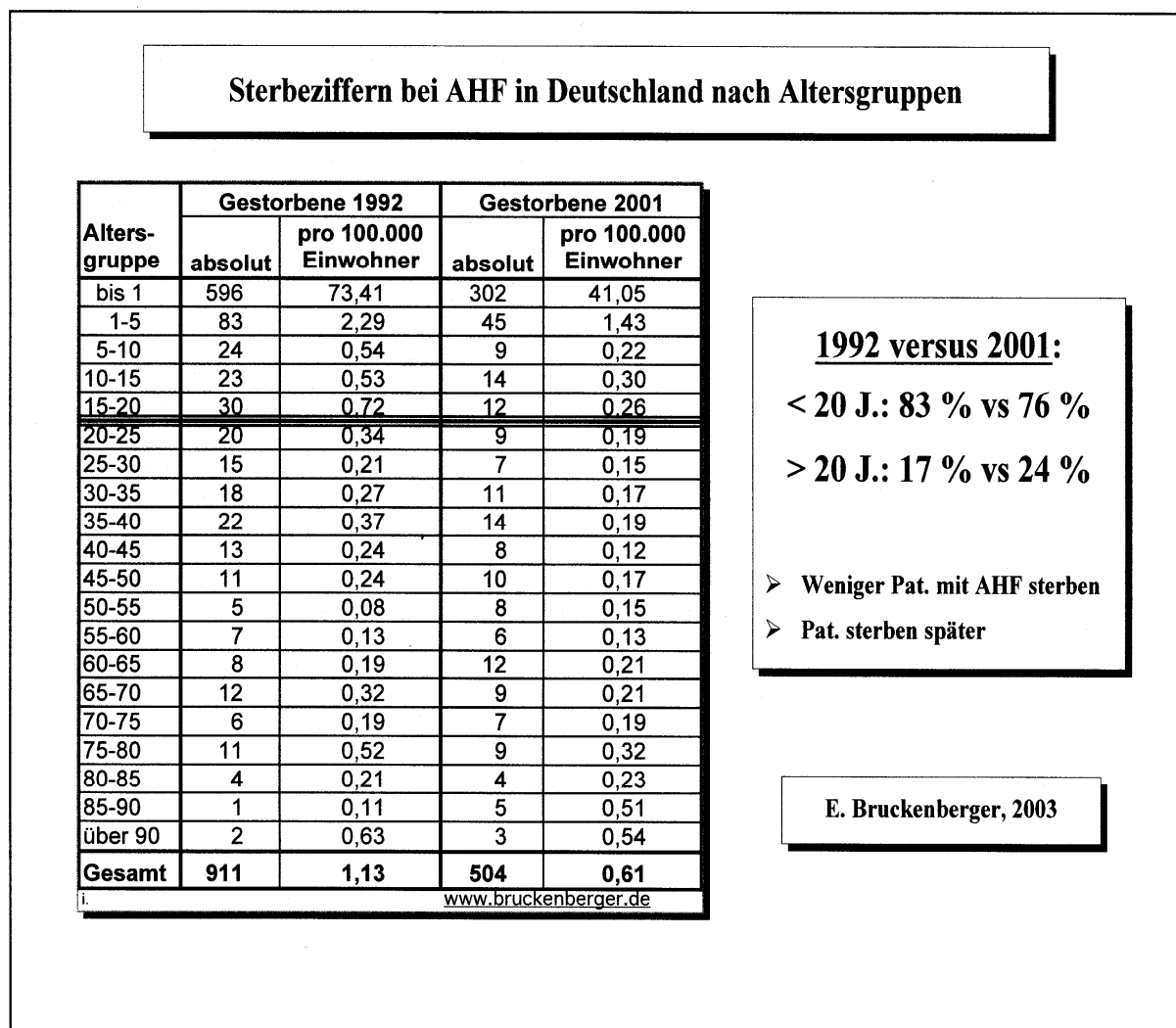


Abbildung 18: Mortalität bei angeborenen Herzfehlern pro 100.000 Einwohnern nach Ländern  
(Bruckenberger-Bericht 2003)



**Abbildung 19: Sterbeziffer bei angeborenen Herzfehlern nach Altersgruppen in Deutschland (Bruckenberg-Bericht 2003)**

Nahezu alle Patienten mit AHF benötigen wegen anatomischer, funktioneller oder elektrophysiologischer **Residualbefunde** während ihres weiteren Lebens einer speziellen kardiologischen Betreuung [6, 11]. Ausnahmen hiervon macht allenfalls ein unkomplizierter Ductus Botalli oder ein isolierter Vohhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ, falls er im frühen Kindesalter korrigiert wurde.

Unter **Residualbefunden** subsumiert man sog. **Rest- und Folgezustände** (Tabelle 16) sowie **Komplikationen**, die im Spontanverlauf oder nach einer spezifischen operativen oder interventionellen Behandlung auftreten können.

Tabelle 16: Rest- und Folgezustände bei Patienten mit AHF

	<i>Restzustände</i>	<i>Folgezustände</i>
<b>PS-/AS</b>	Restgradient Ventrikeldysfunktion	Klappeninsuffizienz
<b>CoA</b>	Restgradient Art. Hypertonus Bicuspide Aortenklappe	Re-Stenose Aortenaneurysma
<b>ASD</b>	Rest-Shunt RV-Dysfunktion	Perikardiotomiesyndrom Rhythmusstörung
<b>VSD</b>	Rest-Shunt Pulmonale Hypertonie	Rhythmusstörung Block Trikuspidalinsuffizienz
<b>TOF</b>	Restgradient Rest-Defekt	Pulmonalinsuffizienz RVOT-Aneurysma Rhythmusstörung Block
<b>TGA</b>	RV als Systemventrikel Trikuspidalinsuffizienz RVOTO Rest-Shunt	Baffle-Obstruktion Block
<b>Conduit</b>	Rest-Shunt Ventrikeldysfunktion	Verkalkungen Degeneration
<b>Fontan-OP</b>	Rest-Shunt Ventrikeldysfunktion	Obstruktion Thromben Eiweißverlustsyndrom

Eingeschlossen sind dabei die **Problemstellungen** (Tabelle 17) wie Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, plötzlicher Herztod, infektiöse Endokarditis, Progression primär trivialer Läsionen, zusätzlich erworbene (Herz-) Erkrankungen, (progrediente) obstruktive Lungengefäßerkrankung, neurologische Komplikationen (insbesondere cerebrale Embolien und Abszesse) sowie psychische und intellektuelle Veränderungen [3, 6, 11, 24].

**Tabelle 17: Hauptprobleme bei Patienten mit AHF**

± Herzinsuffizienz
± Ventrikelfunktionsstörungen
± Rhythmusstörungen
± Endokarditis
± Obstruktive Lungengefäßerkrankung
± Nierenfunktionsstörungen
± Hyperurikämie
± Cholelithiasis
± Psycho-intellektuelle Störungen
± Schwangerschaft
± usw. ....

Besonders bei primär zyanotischen Vitien bedürfen – neben vitientypischen Eigenheiten – Themenkomplexe wie Hämato-Rheologie, Nierenfunktion, Harnsäuremetabolismus, Cholelithiasis, orthopädische Probleme, geburtshilflich-gynäkologische Betreuung, Genetik, nicht-kardiochirurgische Operationen oder Zahnbehandlungen besonderer Beachtung [13, 15].

**Alle aufgeführten Residuen und viele der vitientypischen Eigenheiten machen die Betroffenen zu Risikopatienten, bei denen jederzeit Notfallereignisse auftreten können.**

Das Management solcher Notfälle ist bei AHF oft kompliziert und nicht immer identisch mit dem Vorgehen, das bei anderen Herzerkrankungen getroffen wird.

Um den Bedürfnissen der betroffenen Patienten in Zukunft besser gerecht zu werden, muss daher das gesamte Betreuungskonzept und insbesondere das **Management von Notfallsituationen** vielerorts verbessert werden.



## **4.2 Notfälle bei Erwachsenen mit AHF**

Daten über Art und Inzidenz von Notfällen bei Erwachsenen mit AHF existieren bislang kaum, obwohl sie nicht selten für den Betroffenen von erheblicher Tragweite oder gar vital bedrohlich sind.

Zudem verursachen Notfälle beträchtliche logistische und organisatorische Probleme im Ablauf eines Stationsbetriebes.

### **4.2.1 Häufigkeit**

Eine erste systematische Untersuchung hierzu erfolgte durch Kaemmerer et al [17]. Diese prospektive Untersuchung konnte zeigen, dass bis zu 22 % aller stationären Aufnahmen in spezialisierten Zentren für Erwachsene mit AHF durch Notfälle verursacht werden. Die vorliegende Untersuchung, in der bei einem sehr großen Patientenkollektiv von über 1000 Patienten 19,5 % aller stationären Aufnahmen notfallmäßig erfolgte, bestätigt diese Zahlenangaben.

### **4.2.2 Betroffene Herzfehler**

Die aktuelle Untersuchung lässt überdies klar erkennen, dass das **Spektrum der angeborenen Herzfehler**, in deren Verlauf es zu Notfallsituationen kommen kann, breit gefächert ist.

Gerade die komplexen Herzfehler sind oftmals durch schwerwiegende Residualbefunde belastet und prädisponieren daher zu Notfallereignissen. Dementsprechend stammen die meisten Patienten (n=87; 55 %) aus der Gruppe „univentrikuläres Herz“ (n=35; 22 %), „Fallot'sche Tetralogie und Truncus arteriosus“ (n=28; 18 %) sowie „diskordante Verbindungen“ (n=24; 15 %).

Notfälle treten im Langzeitverlauf aber durchaus auch bei einfacheren angeborenen Herzfehlern auf. Patienten mit „flow-Shunts“ (n=21; 13 %) bzw. „pressure-Shunts“ (n=19; 12 %) oder Stenosen des rechts- oder linksventrikulären Ausflusstraktes (n=14; 9 %) waren insgesamt jedoch etwas seltener betroffen.

### 4.2.3 Vorausgegangene Operationen

Bei 70 % der Patienten, die notfallmäßig aufgenommen wurden, waren zuvor ein oder mehrere herzchirurgische Eingriffe, meist im Sinne einer Korrektur (62 %), seltener als Palliation (8 %) erfolgt.

Es entspricht der klinischen Erfahrung, dass gerade nach Fontan-Operation sowie nach Vorhofumkehr-Operation im Langzeitverlauf relevante Residuen bestehen, die vorzugsweise Hämodynamik, Ventrikel- und Klappenfunktion sowie die Elektrophysiologie beeinträchtigen [6, 25, 32].

Bei vielen dieser Patienten ist mit steigendem Alter und entsprechend zunehmendem Intervall zur vorausgegangenen Operation mit immer mehr und immer schwerwiegenden Residuen zu rechnen [9, 31, 35].

Entsprechend der steigenden Zahl Langzeit-Überlebender nach operativer Behandlung angeborener Herzfehler ist mittelfristig sicherlich mit einer **Zunahme der Notfälle** zu rechnen, die für den jeweiligen Herzfehler oder die jeweilige Operation typisch sind.

Für einige Situationen trifft dies voraussichtlich aber nicht zu:

- Bei einem der häufigsten angeborenen zyanotischen Herzfehler, der kompletten Transposition der großen Gefäße, wurde die komplikationsträchtige Vorhofumkehroperation in der 80er Jahren verlassen und durch die arterielle „Switch-Operation“ ersetzt. Letztere scheint im Langzeitverlauf weniger Komplikationen zu verursachen.
- Vielleicht gilt ähnliches auch für die Fontan-Operationen, da in der Zwischenzeit sehr viele Modifikationen der Operationstechnik sowie der Indikationsstellung erfolgten, die möglicherweise ebenfalls eine Verbesserung der Langzeitprognose mit sich bringen.

Besondere Probleme und Schwierigkeiten bereiten in der Langzeitbetreuung derzeit noch die Patienten mit Eisenmenger-Reaktion, die Ausdruck einer hochgradigen pulmonalvaskulären Erkrankung bei primär großem Links-Rechts-Shunt ist. Diese Patienten sind mit zunehmendem Alter durch eine Vielzahl vital bedrohlicher Notfälle gefährdet. Typisch sind dabei malignen Arrhythmien, pulmonale Blutungen oder cerebrale Abszesse. Erfreulicherweise sinkt aber die Zahl von Eisenmenger-Patienten, da die Korrektur eines relevanten Shunts immer häufiger so rechtzeitig erfolgt, dass die Entwicklung einer Eisenmenger-Reaktion zu den Ausnahmen gehört.

#### 4.2.4 Spektrum der Notfallsituationen

Die Studie lässt das **breite Spektrum der Notfälle** klar erkennen. In vielen Fällen sind diese sowohl für den Spontanverlauf des zu Grunde liegenden Vitiums als auch für die jeweilige Operation oder Intervention typisch [11].

Etwa 75 % dieser Notfälle sind **kardio-vaskulär** bedingt. Hierbei stehen die Rhythmusstörungen (n=90; 37 %) im Vordergrund, gefolgt von Herzinsuffizienz (n=63; 26 %) und kardialen Infektionen (n=27; 11 %). Dies bestätigt die Aussage von Somerville, die Rhythmusstörungen, Endokarditis, Herzversagen sowie schwerwiegende Veränderungen der Lungengefäße als die wichtigsten Komplikationen bei angeborenem Herzfehler nennt [32].

Notfallmedizinisch relevante **Rhythmusstörungen** finden sich häufig nach Fontan-Operationen, nach Vorhofumkehr-Operation sowie nach Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie [6]. Von besonderer Bedeutung sind dabei supraventrikuläre Tachyarrhythmien, meist in Form von Vorhofflattern. Diese Arrhythmien stellen vor allem beim Auftreten einer raschen AV-Überleitung eine Gefährdung dar oder dann, wenn sie bei den beschriebenen Herzfehlern hämodynamisch schlecht toleriert werden.

Verglichen mit erworbenen Herzerkrankungen, wie der koronaren Herzerkrankung oder Kardiomyopathien, treten die ventrikulären Rhythmusstörungen bei AHF seltener auf. Sie sind aber dennoch von großer Bedeutung, da sie bei einigen Vitien zum plötzlichen Herztod führen können (z. B. nach Rastelli-Operation, beim Eisenmenger-Syndrom, bei der Fallot'schen Tetralogie).

Von einer **Herzinsuffizienz** bzw. Störungen der Ventrikelfunktion sind vorzugsweise Patienten im Spontanverlauf eines hämodynamisch schwerwiegenden zyanotischen oder azyanotischen Herzfehlers sowie Patienten nach Fontan-Operationen, Patienten mit diskordanten Verbindungen (insbesondere Vorhofumkehr-Operation bei kompletter Transposition der großen Gefäße oder die kongenital korrigierte Transposition) betroffen.

Da die konservativ-therapeutischen und medikamentösen Maßnahmen oft nur bedingt oder temporär erfolgreich sind, kommen die betroffenen Patienten immer häufiger zur Aufnahme. Für die Zukunft ist zu erwarten, dass ein großer Teil von ihnen durch konservative Maßnahmen nicht dauerhaft stabilisiert werden kann und zum Transplantationskandidaten wird.

Dies wiederum ist allerdings problematisch, da die Transplantationsergebnisse bei AHF nicht selten schlechter sind als bei anderen Herzpatienten (z. B. bei koronarer Herzerkrankung; Kardiomyopathien; Myokarditis). Verantwortlich hierfür sind multiple oder ungünstige Voroperationen (z. B. Shuntanlagen über laterale Thorakotomie) oder jahrelang bestehende Organschäden (z. B. chronische Niereninsuffizienz, Leberparenchymschaden).

Die **restlichen registrierten Notfallsituationen** traten seltener auf (25 %). Dennoch kommt ihnen für den Verlauf der Erkrankung aber erhebliche Bedeutung zu. Dies gilt insbesondere für so schwerwiegende Ereignisse wie Synkopen (n=13), systemische und cerebrale Thromboembolien (n=10), Aortendissektionen (n=10), Endokarditiden (n=6) oder cerebrale Abszesse (n=2). Auch hier besteht meist ein Zusammenhang zwischen dem Notfallereignis und der zu Grunde liegenden Erkrankung. Typisch ist in diesem Zusammenhang das Auftreten cerebraler Abszesse bei zyanotischen Herzfehlern oder das Auftreten einer Aortendissektion bei Marfan-Syndrom.

Nicht zu vernachlässigen ist mit zunehmendem Alter die **Co-Morbidität**, wobei der präexistente Herzfehler in den Hintergrund tritt. Beispielsweise sind in der vorliegenden Studie Notfallsituationen durch einen dekompensierten Diabetes mellitus, eine Alkoholintoxikation oder einen vorzeitigen Blasensprung in der Schwangerschaft entstanden.

### 4.2.5 Spektrum der klinischen und apparativen Diagnostik

Entsprechend der unterschiedlichen Art der Notfallsituation ist auch das Spektrum der Diagnoseverfahren, das zu ihrer Abklärung eingesetzt werden muss, groß.

Grundlegend und ausschlaggebend für das weitere Vorgehen sind die Basisuntersuchungen, zu denen klinische Untersuchung, Ruhe-EKG und Standardverfahren der Labordiagnostik gehören. Diese Untersuchungen erfolgten in der vorliegenden Studie praktisch bei allen betroffenen Patienten.

Quantitativ von großer Bedeutung sind darüber hinaus die bildgebenden Verfahren, insbesondere die transthorakale Echokardiographie, die transösophageale Echokardiographie, Sonographie, konventionelle Röntgenuntersuchung, Computertomographie, Kernspintomographie, Myokardszintigraphie, Lungenszintigraphie und Herzkatheteruntersuchung [15, 19, 36]. Aus den Studiendaten ist zu erkennen, dass bei den bildgebenden Verfahren für die Abklärung von Notfallsituationen bei AHF die nicht-

invasiven Verfahren gegenüber der Katheterdiagnostik an Boden gewonnen haben. Dies entspricht früheren Beobachtungen, die sinkende Zahlen diagnostischer Herzkatheter zur Abklärung von AHF bei Erwachsenen zwischen 1987 und 1997 beschrieben haben [33].

Neben den bildgebenden Verfahren sind bei EAHF zudem Untersuchungen wichtig, die zur Klärung von Rhythmusstörungen beitragen [31]. Dies betrifft vorzugsweise Langzeit-EKG, Ergometrie, Schrittmacherfunktionskontrollen und elektrophysiologische Untersuchungen.

Alle weiteren Methoden kommen selten und streng Symptom bezogen zum Einsatz und spiegeln die Breite der unterschiedlichen Notfallsituationen wieder.

Eine Effektivitätskontrolle der verwendeten Verfahren lässt erkennen, dass numerisch der transthorakalen und transösophagealen Echokardiographie sowie der Laborchemie die größte Bedeutung für die Abklärung der Notfallsituationen zukommt.

Zunehmend häufig werden, auch in Notfallsituationen, die Herzkatheteruntersuchung und elektrophysiologische Untersuchung nicht nur zur Diagnostik durchgeführt, sondern in gleicher Sitzung mit einer therapeutischen Maßnahme verbunden.

Im Rahmen solcher interventioneller Herzkatheterisierungen können Klappen- oder Gefäßstenosen beseitigt, Shuntverbindungen verschlossen und Rhythmusstörungen beendet werden (Beispiele hierfür in der Studie waren eine Valvuloplastie einer Pulmonalstenose oder eine Ablation bei Vorhofflattern).

:

### **4.2.6 Zusammenarbeit mit nicht-kardiologischen Fachdisziplinen**

Von mehreren Autoren, die sich um die Etablierung spezieller Kliniken für Erwachsene mit AHF bemühen, wird schon seit Jahren darauf hingewiesen, dass für eine umfassende Versorgung dieser Patienten eine enge Kooperation mit den verschiedensten Fachdisziplinen essentiell ist [18, 24, 27, 30, 36, 38].

Dies wird in der vorliegenden Studie deutlich. Bei nahezu der Hälfte der Notfälle war es notwendig, für die komplette Abklärung und Behandlung mit mindestens einer, häufig aber auch mit mehreren Fachdisziplinen zu kooperieren. Diese Vielzahl an

unterschiedlichen Fachbereichen ist der Tabelle 18 zu entnehmen. Am häufigsten erstreckte sich die Kooperation auf die Gebiete Kardiochirurgie und Allgemeinchirurgie (n=46) sowie Innere Medizin (n=42). Weitere Konsiliaruntersuchungen stammten aus den Bereichen Augenheilkunde, Dermatologie, Gynäkologie, HNO, Neurologie, Orthopädie, Psychiatrie sowie Radiologie.

**Tabelle 18: In die Studie einbezogene Disziplinen**

<b>Innere Medizin:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Pulmologie</li><li>- Nephrologie</li><li>- Haematologie/ Rheologie</li><li>- Gastroenterologie/ Hepatologie</li></ul>	<b>Operative Fächer:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Allgemeinchirurgie</li><li>- Abdominalchirurgie</li><li>- Gynäkol./ Geburtshilfe</li><li>- Ophthalmologie</li><li>- Orthopaedie</li><li>- Zahnmedizin</li><li>- HNO</li></ul>
<b>Nicht operative Fächer:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Radiologie</li><li>- Nuklearmedizin</li><li>- Pränatalmedizin</li><li>- Dermatologie/ Andologie</li><li>- Arbeitsmedizin</li><li>- Sportmedizin</li><li>- Psychologie</li></ul>	<b>Theoretische Fächer:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Genetik</li><li>- Sozialmedizin</li><li>- Statistikinstitute</li></ul>

### **4.2.7 Klinikaufenthalt und Behandlungsergebnisse innerhalb spezialisierter Zentren**

In der aktuellen Studie waren etwa 30 % der Notfälle so schwerwiegend, dass die Patienten nicht auf einer Normalstation versorgt werden konnten und eine Unterbringung, Überwachung oder Behandlung auf der Intensivstation notwendig war.

Die mittlere Verweildauer auf der Intensivstation war mit einem Median von 3 Tagen relativ kurz, wobei allerdings in einigen Fällen deutlich längere Liegezeiten (bis zu 157 Tage) zu verzeichnen waren.

Der durchschnittliche Gesamtaufenthalt im Krankenhaus betrug  $11.3 \pm 16.8$  Tage (Median 6 Tage; Variationsbreite von 1 Tag bis 157 Tage).

Die durchschnittliche Verweildauer aller in deutschen Krankenhäusern stationär behandelten lag laut dem Statistischen Bundesamt Deutschland im Jahr 2000 bei 10.1

Tagen.

Von den 201 Aufnahmen verstarben 12 (6.0 %) während des stationären Aufenthalts. Die zugrunde liegende Herzfehler gehörten überwiegend in die Gruppe der komplexen, primär oder sekundär zyanotischen Herzfehler.

Die meisten Patienten (72.6 %) konnten stabilisiert und in derselben oder sogar einer besseren Funktionsklasse aus stationärer Behandlung entlassen werden, in der sie sich vor dem Notfall befunden hatten. In immerhin 21,4 % war der Gesamtverlauf aber durch eine anhaltende Verschlechterung gekennzeichnet.

### ***4.3 Verbesserungen der medizinischen Versorgung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler***

Da der „Erwachsene mit angeborenem Herzfehler“ in der medizinischen, insbesondere der internistisch-kardiologischen Betreuung keine Besonderheit mehr darstellt, können die genannten Probleme zu erheblichen **Schwierigkeiten in der ärztlichen Versorgung** führen. Dies trifft vor allem auf Patienten zu, die aus Altersgründen nicht mehr durch Kinderkardiologen, sondern von Erwachsenenmedizinern betreut werden, die naturgemäß wenig Erfahrung mit diesem speziellen Patientengut haben.

Andererseits ergeben sich aber auch Schwierigkeiten, wenn ältere Erwachsene von Kinderkardiologen betreut werden, da die pädiatrischen Kardiologen nur selten ausreichend mit Erkrankungen und Fragestellungen des Erwachsenen vertraut sind, insbesondere, wenn diese über das rein Kardiologische hinausgehen [13, 21, 24, 34].

Obwohl anzunehmen ist, dass die Zahl der Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler kontinuierlich steigt, besteht momentan keinesfalls eine adäquate Versorgungslage. Weltweit existieren derzeit nur sehr wenige Anlaufsstellen mit spezieller Erfahrung in der Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzerkrankungen.

Alle an die Grund- und Regelversorgung zu stellenden Anforderungen treffen in verstärktem Maße **auf die Versorgung von Notfallsituationen zu.**

Zur Strukturierung einer medizinischen Versorgung von EAHF hat Sommerville ein Konzept entwickelt, das sie mit der Bezeichnung „ROCKS“ versehen hat [31]:

**R► Recognise**

**O► Organise**

**C► Centralise**

**K► Knowledge**

**S► Skills**

Damit ist gemeint, dass zuerst die Probleme dieser Patientengruppe erkannt werden müssen (recognise). Durch gute Organisation (organise) und Zentralisierung der Versorgung (centralise) sollten optimale Versorgungsstrukturen geschaffen werden, in denen Spezialisten mit entsprechendem Wissen (knowledge) und Können (skills) eine medizinische und soziale Versorgung auf höchstem medizinischen Niveau gewährleisten.

Webb weist in seiner Publikation „Care of adults with congenital heart disease – A challenge for the new millenium“ dezidiert darauf hin, dass dies auch für die Notfälle gilt, die Erwachsene mit angeborenem Herzfehler zu jeder Zeit und an jedem Tag treffen können und für die eine adäquate Notfallversorgung jederzeit gegeben sein muss [38].

### 4.3.1 Strukturmodell

Um eine fach- und sachgerechte Versorgung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler jederzeit gewährleisten zu können, sind **spezielle Strukturen** erforderlich.

Peroff geht für die optimale Versorgung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler von einer pyramidenförmigen Struktur aus, in welcher die Zuständigkeitsbereiche strikt verteilt sind [27].

Die Basis- und Erstversorgung erfolgt durch einen Allgemein- oder Kinderarzt, eine weitergehende Abklärung oder Behandlung durch pädiatrische oder internistische Kardiologen. An der Spitze der Pyramide steht ein (über)-regionales Zentrum mit spezieller Erfahrung in der Behandlung auch seltener und komplexer Herzfehler.

Perloff betont dabei die Bedeutung speziell für die Bedürfnisse von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler ausgebildeter Ärzte, Krankenschwestern und Sozialarbeitern ebenso wie eine enge multidisziplinäre Kooperation.



Essentiell ist dabei die Durchlässigkeit der Strukturen in allen Richtungen durch die enge Kooperation zwischen Zentrum und Grundversorgern in Form der betreuenden Ärzte, Kardiologen bzw. örtlichen Krankenhäuser.

In Anlehnung hieran wurde kürzlich in der Schweiz ein 3-Stufen-Modell für die Betreuung Erwachsener mit angeborenem Herzfehler vorgestellt, das eine Grundversorgung (Allgemeinmediziner, Internist, Kardiologe), eine regionale WATCH-Sprechstunde (**W**orking **G**roup for **A**dults and **T**eenager with **C**ongenital **H**eart **D**isease) und ein überregionales Zentrum beinhaltet [24].

Das Zentrum muss über ein speziell geschultes interdisziplinäres Team in den Bereichen Kardiologie und Kinderkardiologie, Herzchirurgie (mit Erfahrung in kongenitalen Vitien), Transplantations-Chirurgie, Herz-Anästhesie, Radiologie, Gynäkologie und Geburtshilfe sowie Sozialarbeiter verfügen.

### **4.3.2 Anzahl erforderlicher Zentren**

In den allermeisten Fällen werden Notfallsituationen in lokalen Einrichtungen (Praxen) oder Krankenhäusern versorgt. Sicherlich ist es auch nicht in allen Fällen erforderlich, die Erstversorgung in einem Spezialzentrum vorzunehmen. Es sollte aber gewährleistet sein, dass eine derartige Institution in einem Umkreis verfügbar ist, der gegebenenfalls eine zeitgerechte medizinische Intervention zulässt.

Vorstellungen der 32. Bethesda Konferenz gehen dahin, dass ein derartiges Zentrum die Bedürfnisse einer Bevölkerung von 5-10 Millionen abdecken soll [20, 37], während Webb ein solches Zentrum für 4-15 Millionen Menschen postuliert [38].

Für Deutschland mit seinen gut 82 Millionen Einwohnern wären demnach 6-20 solcher Zentren angemessen.

Obwohl in Deutschland derzeit 84 Herzzentren existieren (Abbildung 20), gibt es neben einigen kleinen Institutionen allenfalls drei Zentren (DHM, DHZB, Uniklinik Aachen), die sich schwerpunktmäßig mit EAHF befassen.



Abbildung 20: Verteilung der 84 Herzzentren in Deutschland

Diese geringe Zahl spezialisierter Zentren führt in Deutschland derzeit noch dazu, dass selbst in Notfallsituationen sehr große Distanzen überbrückt werden müssen. Bei den beiden exemplarisch untersuchten Zentren (DHM, DHZB) lag der mittlere Anfahrtsweg zum Zentrum über 120 km. Immerhin 20 % der Notfälle des DHMünchen musste eine Anfahrtsstrecke von über 200 km zugemutet werden.

Für die Zukunft muss sichergestellt werden, dass in einer ausreichenden Zahl von Kliniken soviel Erfahrung in der Versorgung von EAHF vorliegt, dass dort eine ausreichende Primärversorgung auch bei komplexen Herzfehlern erfolgen kann. Nach initialer Stabilisierung sollte in allen schwerwiegenden Notfällen oder bei komplexen Herzfehlern kurzfristig mit einem Zentrum Kontakt hergestellt oder eine Verlegung des Patienten angestrebt werden. Dies gilt im Prinzip für alle AHF, mit Ausnahme der in Tabelle 19 aufgeführten Herzfehler, insbesondere für alle Formen einer Klappenatresie (Trikuspidal- Mitralklappenatresie, Pulmonalatresie), univentrikuläre

Herzen, Transpositionen, Ebstein'sche Anomalien, komplexe Spertumdefekte sowie eine Eisenmenger-Reaktion.

**Tabelle 19: Darstellung aller nicht-komplexer Herzfehler [5]**

Aortic valve disease, isolated	
ASD II	Small unoperated; Any size post-operative
Mitral valve disease, isolated	Except parachute mitral valve and unusual anomalies
PDA after complete closure	
PS	Mild to perhaps moderate
Tricuspid valve disease, isolated	Except Ebstein anomaly
VSD	Small, isolated, post-operative with no residual lesions

#### **4.3.3 Hochqualifizierte medizinische Versorgung**

Neben einer ausreichenden flächendeckenden Verteilung der Zentren ist eine hochqualifizierte Ausbildung aller Mitarbeiter von herausragender Bedeutung. Diese ist nur zu gewährleisten, wenn eine Mindestzahl von Patienten pro Zentrum betreut wird.

Erwachsene mit AHF können nur von besonders ausgebildeten Spezialisten adäquat versorgt werden. Ob es sich dabei um Kinderkardiologen mit entsprechender Weiterbildung im Bereich der Erwachsenenmedizin oder um Erwachsenenkardiologen mit spezieller Erfahrung bei AHF im Kindesalter handelt, ist letztendlich nicht ausschlaggebend. Webb geht davon aus, dass keine der beiden Fachdisziplinen allein ohne eine gewisse Weiterbildung das notwendige Wissen für die Behandlung komplexer Herzfehler mit sich bringt [38]. Auch er sieht, ebenso wie Warnes, in einem Erwachsenenkardiologen mit Zusatzausbildung im pädiatrischen Bereich den idealen Verantwortlichen [36, 38].

Essentiell sind in jedem Fall die enge Zusammenarbeit und der Erfahrungsaustausch zwischen Kinder- und Erwachsenenkardiologen innerhalb einer Institution [29].

Diese wird ergänzt durch eine Vielzahl von Spezialisten anderer Fachdisziplinen, vor allem natürlich aus dem Bereich der kongenitalen Chirurgie.

#### **4.4 Ausblick**

Nach allgemeinen Vorstellungen gilt auch für EAHF, dass die Prophylaxe die beste Therapie ist.

Hierfür ist eine kontinuierliche Patientennachsorge in spezialisierten Händen erforderlich.

Es lässt sich allerdings durch die vorliegende Untersuchung nicht belegen, ob und in welchem Umfang eine regelmäßige Kontrolle die Häufigkeit von Notfallsituationen vermindern oder diese gar abzuwenden vermag.

Daher ist es für die Zukunft der betroffenen Patienten wichtig, Risikokonstellationen frühzeitig zu erkennen oder spezielle Marker zu suchen, die es erlauben, Risikopatienten rechtzeitig zu identifizieren.

#### **4.5 Kritik an der angewandten Methodik und Verbesserungsvorschläge**

Alle in die vorliegende Studie eingeschlossenen Patienten wurden von einem überregionalen Zentrum (Deutsches Herzzentrum München, Deutsches Herzzentrum Berlin, Universitätsspital Zürich, Universitätsklinikum Göttingen, Universitätsklinikum Aachen), welches auf EAHF spezialisiert ist, aufgenommen.

Somit repräsentiert dieses Patientengut nicht das, welches bei einem niedergelassenen Kardiologen oder Allgemeinarzt gesehen wird.

Es ist anzunehmen, dass die Prävalenz und das Spektrum von Notfällen bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler in einem überregionalen Zentrum größer ist als in einem regionalen Krankenhaus.

Die meisten der aufgenommenen Patienten waren in regelmäßigen Abständen in der Ambulanz des jeweiligen Zentrums kontrolliert worden, so dass eine positive Selektion stattgefunden hat. Eine Patientengruppe, bei der vor dem Notfallereignis keine regelmäßigen Kontrollintervalle erfolgt waren, existiert nicht.

Leider liegen keine Vergleichsdaten vor, die Anzahl, Art sowie Verlauf von Notfällen bei EAHF in regionalen Kliniken darstellen.

Bezüglich der diagnostischen und therapeutischen Wertigkeit konnten nur die in dem jeweiligen Zentrum vorhandenen Möglichkeiten beurteilt werden. Die daraus abgeleiteten Standards spiegeln somit den Ausstattungsgrad der 5 Zentren. Durch das Multi-Center-Design wird dieser Effekt jedoch minimiert.

Des Weiteren macht diese Studie keine Aussagen über den Langzeitverlauf nach dem Notfallereignis.

## 5 Zusammenfassung

**Hintergrund:** Fast 20 % aller stationären Aufnahmen von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EAHF) erfolgen wegen Akuterkrankungen oder Notfällen. Diese Studie soll zeigen, welche personellen und apparativen Anforderungen an Kliniken zu stellen sind, um ein adäquates diagnostisches und therapeutisches Management bei EAHF in Notfallsituationen zu gewährleisten.

**Methodik:** Prospektive Multizenterstudie mit Erfassung aller Notfallaufnahmen von EAHF (n ≥ 16 Jahren) innerhalb eines Jahres.

**Ergebnisse:** 160 Patienten im Alter von 16 – 71 Jahren wurden erfasst, die insgesamt 201 Mal notfallmäßig stationär aufgenommen wurden. Überproportional häufig waren Patienten mit komplexen Herzfehlern betroffen (univentrikuläres Herz 22.3 %, komplette Transposition 13.9 %, Fallot'sche Tetralogie 21.4 %, sonstige 42.4 %). Die verschiedenen Notfallereignisse benötigten folgende Diagnostik: Echokardiogramm (n=154), Röntgen-Thorax (n=95), Holter-EKG (n=85), transösophageale Echokardiographie (n=69), CT (n=23), Herzkatheteruntersuchung (n=22), Lungenszintigraphie (n=14), sonstige (n=129). Therapeutisch waren notwendig: Operation (n=46), Kardioversion (n=24), elektrophysiologische Untersuchung/Behandlung (n=17).

Bei 95 der 201 Notfallaufnahmen (47.3 %) musste eine andere Fachdisziplin konsiliarisch hinzugezogen werden (insgesamt 127 Mal): Chirurgie (n=46), Innere Medizin (n=42), Neurologie (n=12), Augenheilkunde (n=6), HNO (n=5), Gynäkologie (n=5), Psychiatrie (n=4), Radiologie (n=3), Dermatologie (n=2), Orthopädie (n=2).

**Schlussfolgerung:** Die vorliegende Studie belegt erstmals mit Zahlen, dass für das angemessene Management von Notfallsituationen bei EAHF ein breites Spektrum diagnostischer und therapeutischer Verfahren zur Verfügung stehen muss. Hierbei ist von großer Bedeutung, dass der primär behandelnde Arzt über eine spezielle Erfahrung und entsprechendes Wissen auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler und deren Langzeitkomplikationen verfügt. Zudem muss sichergestellt werden, dass die Konsilarii der verschiedenen Fachgebiete ebenfalls weitergehende Kenntnisse auf diesem Gebiet besitzen. Die Daten unterstützen die Forderung nach Schwerpunktkliniken für EAHF.

---

## 6 Danksagung

An dieser Stelle sage ich Herrn Prof. Dr. Dr. med. H. Kaemmerer Dank für die Überlassung des Themas sowie für seine intensive Betreuung und sein Engagement bei der Durchsicht der Arbeit.

Weiter danke ich Herrn Dr. med. A. Hager, der mir bei Fragen während des praktischen Teils der Arbeit jederzeit hilfreich zur Verfügung stand.

Ausdrücklich danke ich der Herzkind e. V. Braunschweig, ohne deren Unterstützung die Durchführung der Untersuchung nicht möglich gewesen wäre.

Schließlich möchte ich ganz besonders meinen Eltern danken, die es mir ermöglicht haben, das Medizinstudium so reibungslos zu absolvieren und durch deren uneingeschränkte Unterstützung ich schwierigere Phasen bewältigen konnte.

Ihnen möchte ich die vorliegende Arbeit widmen.

## 7 Literaturverzeichnis

1. Beuren AJ. Zur Geschichte der Kinderkardiologie. In: Blümchen G: Beiträge zur Geschichte der Kardiologie. Graphic Design Pabel-Winkel, Köln. 1979.
2. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. First of two parts. N Engl J Med. 342 (2000): 256-63.
3. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. Second of two parts. N Engl J Med. 342 (2000): 334-42.
4. BVHK. Herzkrank geboren-ein lebenslanger Weg? Bundesverband Herzkranker Kinder e.V.: Broschüre 2000: 3-46.
5. Canadian Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Can J Cardiol 2001. 17: 940-59 (Part I); 1029-29 (Part II); 1135-58 (Part III).
6. Celermajer DS. Adults with congenital heart disease. BMJ. 303 (1991): 1413-4.
7. Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, Mc Laughlin P, Miner PD, Webb GD, Williams RG. 32<sup>nd</sup> Bethesda Conference. Task force 3: Workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 37 (2001): 1183-7.
8. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, Sorenson K, Kaemmer H, Thilen U, Bink-Boelkens M, Iserin L, Daliento L, Silove E, Redington A, Vouhe P, Priori S, Alonso MA, Blanc JJ, Budaj A, Cowie M, Deckers J, Fernandez Burgos E, Lekakis J, Lindahl B, Mazzotta G, Morais J, Oto A, Smiseth O, Trappe HJ, Klein W, Blomstrom-Lundqvist C, de Backer G, Hradec J, Mazzotta G, Parkhomenko A, Presbitero P, Torbicki A. Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease, European Society of Cardiology; ESC Committee for Practice Guidelines. Eur Heart J. 24 (2003):1035-84.



9. Dore A, Glancy DL, Stone S, Menashe VD, Sommerville J. Cardiac surgery for grown-up congenital heart patients: survey of 307 consecutive operations from 1991 to 1994. *Am J Cardiol.* 80 (1997): 906-13.
10. Engel MA. Dr. Helen Brooke Taussig Memorial. In: Pongpanich B, Sueblinvong V, Vongprateep C: *Pediatric cardiology. Proceedings of the III World Congress of Pediatric Cardiology.* Bangkok. 26 November – 1. December 1989. Excerpta Medica. Amsterdam, New York, Oxford. 1990.
11. Engle MA, Adams FH, Betson C, DuShane JW, Elliott LP, McNamara DG, Rashkind WJ, Talner NS. Resources for optimal long-term care of congenital heart disease. Congenital heart disease study group. *Circulation.* 44 (1971): A-205-19.
12. Ferencz CF, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, Hepner SI, Downing JW. Congenital heart disease: Prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington infant study. *Am J Epidemiol.* 121 (1985): 31-6.
13. Foster E, Graham TP, Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, Sermer M, Siu SC, Uzark K, Williams RG, Webb GD. 32<sup>nd</sup> Bethesda Conference. Task force 2: Special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 37 (2001): 1176-83.
14. Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, Cohn HE, Kirklin JW, Nadas AS, Cartier JM, Breibart MH. Report of the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics.* 65 (1980): 377-461.
15. Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: Increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart.* 81 (1999): 57-61.
16. Hunter S. Management of adults with congenital heart disease. *Heart.* 78 (1997): 15.
17. Kaemmerer H, Fratz S, Bauer U, Oechslin E, Brodherr-Heberlein S, Zrenner B, Turina J, Jenni R, Lange PE, Hess J. Emergency hospital admissions and three-year survival of adults with and without cardiovascular surgery for congenital cardiac disease. *J Thorac Cardiovasc Sur.* 126 (2003): 1048-52.

18. Kaemmerer H, Muegge A, Lichtlen PR, Kallfelz HC. Angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter – eine neue Subdisziplin der Kardiologie. *Herz Kreislauf*. 12 (1995): 397 – 400.
19. Kaemmerer H, Stern H, Fratz S, Prokop M, Schwaiger M, Hess J. Imaging in adults with congenital heart disease (ACCD). *Thorac Cardio Surg*. 48 (2000): 328-335.
20. Landzberg MJ, Murphy DJ, Davidson WR, Jarcho JA, Krumholz HM, Mayer JE, Mee RBB, Sahn DJ, Van Hare GF, Webb GD, Williams RG. 32<sup>nd</sup> Bethesda Conference. Task force 4: Organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 37 (2001): 1187-93.
21. Leonard H, O’Sullivan JJ, Hunter S. Family planning requirements in the adult congenital heart disease clinic. *Heart*. 76 (1996): 60-2.
22. Moller JH, Moodie DS, Bles M, Norton JB, Nouri S. Symptomatic heart disease in infants: Comparison of three studies performed during 1969-1987. *Pediatr Cardiol*. 1995; 16: 216-22.
23. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Late result of pediatric cardiac surgery in Finland, a population-based study with 96% follow-up. *Circulation*. 104 (2001): 570-5.
24. Oechslin E, Hoffmann A. Organisatorische und medizinische Aspekte beim Übergang von Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern ins Erwachsenenalter. *Therapeutische Umschau*. 58 (2001): 111-8.
25. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 86 (2000): 1111-6.
26. Perloff JK, Child JS. *Congenital heart disease in adults*. 2<sup>nd</sup> ed. ed Philadelphia: W. B. Saunders Company. 1998.
27. Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation*. 84 (1991): 1881-90.

28. Perloff JK. Medical Center Experiences. Great Britain (Jane Sommerville, MD, FRCP, FACC), Canada (Gary D. Webb, MD, FACC) and the United States (David J. Skorton, MD, FACC and Larry T. Mahoney, MD, FACC), (Carole A. Warnes, MD) and (Joseph K. Perloff, MD, FACC). *J Am Coll Cardiol.* 18 (1991): 315-8.
29. Rosenberg HC, Webb G, the members of the Canadian Adult Congenital Heart Network. Referral of young adult patients with congenital heart disease to adult centres. *Can J Cardiol.* 12 (1996): 600-2.
30. Skorton DJ, Cheitlin MD, Freed MD, Garson A, Pinsky WW, Sahn DJ, Warnes CA. Guidelines for training in adult cardiovascular medicine. Core Cardiology Training Symposium (COCATS). Task Force 9: Training in the care of adult patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 25 (1995): 31-3.
31. Sommerville J. Grown-up congenital heart disease-medical demands look back, look forward 2000. *Thorac Cardiovasc Surg* 49 (2001): 21-6.
32. Sommerville J. The physician's responsibility: Residua and sequelae. *J Am Coll Cardiol.* 18 (1991): 325-7.
33. Stümper O. Imaging the heart in adult congenital heart disease [editorial]. *Heart.* 80 (1998): 535-536.
34. Tong EM, Sparacino PSA, Messisa DKH, Foote D, Chesla CA, Gilliss CL. Growing up with congenital heart disease: The dilemmas of adolescents and young adults. *Cardiol Young.* 8 (1998): 303-9.
35. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Haris L, Hoffman JIE, Sommerville J, Williams RG, Webb GD. 32<sup>nd</sup> Bethesda Conference. Task force 1: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol.* 37 (2001): 1170-5.
36. Warnes CA. Establishing an adult congenital heart disease clinic. *Am J Card Imaging.* 9 (1995):11-4.

37. Webb GD, Williams RG. 32<sup>nd</sup> Bethesda Conference. Summary of Recommendations-Care of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 37 (2001): 1167-9.
38. Webb GD. Care of adults with congenital heart disease – A challenge for the new millennium. *Thorac Cardiovasc Surg.* 49 (2001): 30-4.
39. Wren C, O’Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart.* 85 (2001): 438-43.
40. Wren C, Richmond S, Donaldson L. Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations. *Heart.* 83 (2000): 414-9.

## 8 Verzeichnis der Tabellen

Tabelle 1: Angeborene Herzfehler in Deutschland (modifiziert nach Kallfelz, 1998) ..	7
Tabelle 2: Überlebensrate für angeborene Herzfehler in Deutschland (modifiziert nach Kallfelz, 1998).....	8
Tabelle 3: Hierarchische Diagnosezuordnung .....	12
Tabelle 4: Funktionsklasse nach Perloff (aus [26]) .....	13
Tabelle 5: Lown-Klassifikation (VES = ventrikuläre Extrasystole).....	14
Tabelle 6: Verteilung der Notfallaufnahmen auf die einzelnen Zentren .....	17
Tabelle 7: Verteilung der unterschiedlichen Herzfehler; Patienten- und Aufnahmezahlen .....	20
Tabelle 8: Zeitlicher Abstand zwischen der letzten Kontrolluntersuchung in einem Zentrum und dem Auftreten des Notfallereignisses (unter Berücksichtigung der Funktionsklasse nach Perloff) .....	21
Tabelle 9: Patienten, die nicht in einem Zentrum betreut wurden.....	22
Tabelle 10: Aufteilung der Rhythmusstörungen.....	28
Tabelle 11: Diagnosen sowie Operationsstatus der von Tachykardien betroffenen Patienten .....	30
Tabelle 12: weitere Diagnostik.....	33
Tabelle 13: Wertigkeiten der unterschiedlichen Untersuchungen.....	35
Tabelle 14: Art der operativen Eingriffe an den Notfallpatienten.....	38
Tabelle 15: Grund für Liegedauer > 30 Tage.....	41
Tabelle 16: Rest- und Folgezustände bei Patienten mit AHF .....	47

Tabelle 17: Hauptprobleme bei Patienten mit AHF .....	48
Tabelle 18: In die Studie einbezogene Disziplinen .....	54
Tabelle 19: Darstellung aller nicht-komplexer Herzfehler [5] .....	59

## 9 Verzeichnis der Abbildungen

Abbildung 1: Überleben von Patienten mit angeborenem Herzfehler (modifiziert nach Kallfelz, 1998).....	7
Abbildung 2: Das veränderte Bild bei angeborenen Herzfehlern (aus [38]).....	8
Abbildung 3: Anteil der Notfallaufnahmen an den gesamten Aufnahmen unter der Berücksichtigung des Geschlechts.....	18
Abbildung 4: Altersverteilung der Notfallpatienten unter Geschlechtsberücksichtigung .....	19
Abbildung 5: Art der operativen Korrektur des Herzfehlers .....	23
Abbildung 6: Aufteilung der Patienten nach Anzahl der vorausgegangenen Operationen.....	24
Abbildung 7: zeitlicher Abstand zwischen Notfallereignis und letzter pallierender oder korrigierender Herzoperation.....	24
Abbildung 8: Entfernung Wohnort – Deutsches Herzzentrum München (DHM) .....	26
Abbildung 9: Entfernung Wohnort – Deutsches Herzzentrum Berlin (DHZB) .....	27
Abbildung 10: Anlass zur Notfallaufnahme .....	29
Abbildung 11: Jahreszeitliche Verteilung der Notfallaufnahmen.....	31
Abbildung 12: Art der durchgeführten Diagnostik und deren Häufigkeit .....	32
Abbildung 13: Einschätzung der verschiedenen diagnostischen Schritte.....	34
Abbildung 14: Aufgliederung der einzelnen Untersuchungen .....	35
Abbildung 15: An der Behandlung beteiligte Fachdisziplinen .....	36
Abbildung 16: Art und Anzahl der Interventionen .....	37

Abbildung 17: Aufteilung in die Funktionsklassen vor und nach Ereignis .....	43
Abbildung 18: Mortalität bei angeborenen Herzfehlern pro 100.000 Einwohnern nach Ländern (Bruckenberg-Bericht 2003) .....	45
Abbildung 19: Sterbeziffer bei angeborenen Herzfehlern nach Altersgruppen in Deutschland (Bruckenberg-Bericht 2003) .....	46
Abbildung 20: Verteilung der 84 Herzzentren in Deutschland .....	58



---

## 10 Fragebogen

**Erfassung bedrohlicher kardialer und extra-kardialer Notfälle  
bei Jugendlichen und Erwachsenen  
mit angeborenem Herzfehler  
(Studie ab 01.01.2000)**

### Patientendaten

**Name, Vorname (kodiert):** .....

**Geburtsdatum(TT/MM/JJ):** ...../ ...../ 19.....

**Beruf:** erlernt / ausgeübt: ..... / .....

**Notfalldatum:** .....

**Grunddiagnose:**

- 1.)  
.....
- 2.)  
.....
- 3.)  
.....
- 4.)  
.....
- 5.)  
.....

**Residualdefekte / Funktionsstörungen/ Begleiterkrankungen:**

- 1.)  
.....
- 2.)  
.....
- 3.)  
.....

**Letzte kardiologische Untersuchung (U) vor dem Ereignis (E):**

1.) U/E-Intervall .....(Monate)

2.) Kontrolle durch

Allgemeinarzt

Pädiatrischer Kardiologe

Internist

Kardiologe

3.) Kontrolle durch Zentrum für angeborene Herzfehler

ja

nein

U/E-Intervall .....(Monate)

### Klassifikation der Notfall-Situationen

	Verdacht	gesichert	Kommentar
Herz-Kreislaufstillstand			
Supraventrikuläre Rhythmusstörungen, -non-sustained			
Supraventrikuläre Rhythmusstörungen, -sustained			
Ventrikuläre Rhythmusstörungen, -non-sustained			
Ventrikuläre Rhythmusstörungen, sustained			
Synkopen			
Herzinsuffizienz			<u>Ursache:</u>
Koronar-Ischaemie / Myocardinfarkt			
Cerebrale Ischaemie (TIA; PRIND; STROKE)			
Cerebrale Blutung			
Blutungen (nicht-cerebral)			<u>Lokalisation:</u>
Blutungskomplikationen (falls <b>unter</b> Anticoagulation: welche <b>INR</b> ?)			
Thrombembolie (nicht cerebral !)			<u>Lokalisation:</u>
Endokarditis			
Sonstige Infektionen			
Kardialer Notfall nach <i>nicht-kardialer</i> Chirurgie			<u>Erläuterung:</u>
Trauma			
Ergänzungen (Klartext):			

**Anamnestische Angaben:**

	vor dem Ereignis (Prodromi)	beim Ereignis
Subjektiv		
Leistungseinschränkung		
Belastungsdyspnoe		
Orthopnoe		
Ruhedyspnoe		
Palpitationen		
Schwindel		
Synkopen		
Stenocardien (Koronar-Ischämie)		
Nykturie		
Zyanose		
Ischaemisches Ereignis (cerebral)		
Blutungskomplikationen (ohne Anticoagulation)		
Blutungskomplikationen (unter Anticoagulation; welche INR ?)		
Sonstiges (Klartext):		

**Graduierung gemäß Funktionsklassen (nach Perloff):**

	vor dem Ereignis	bei Entlassung
Index-Klasse I		
Index-Klasse II		
Index-Klasse III		
Index-Klasse IV		

### Klinik des Akutereignisses:

	beim Ereignis
Fieber	
Zyanose	
Orthopnoe	
Ruhedyspnoe	
Lungenstauung (Rasselgeräusche)	
Halsvenenstauung ( a-Welle, v-Welle, geschätzter ZVD)	
Leberstauung (cm unter Ri-bogen; hepatojug. Reflux)	
Ödeme	
Aszites	
Bradykardie (< 50 bpm)	
Tachykardie (< 100 bpm)	
Symptomatische Hypotonie	
Symptomatische Hypertonie	
Geänderter richtungweisender Auskultationsbefund	
Sonstiges (Klartext):	

**Sauerstoffsättigung (falls durchgeführt):**

	<b>vor Ereignis</b>	<b>bei Ereignis</b>	<b>nach Ereignis</b>
Pulsoximetrie			
Blutgasanalyse			

**Röntgen-Thorax (falls durchgeführt):**

	<b>vor dem Ereignis</b>	<b>nach dem Ereignis</b>
Herz-Thorax-Quotient		
Lungenstauung		
Kerley-B-Linien		
Pleuraerguss		
Sonstiges (z.B. Pneumonie usw.)		

**EKG:**

	<b>vor Ereignis</b>	<b>bei Ereignis</b>	<b>nach Ereignis</b>
Frequenz pro min.			
überdrehter. Rechtstyp (> + 120°)			
Rechtstyp (+ 90° - + 120°)			
Steiltyp (+ 60° - + 90°)			
Indifferenztyp (+ 30° - + 60°)			
Linkstyp (+ 30° - - 30°)			
Überdrehter Linkstyp (> - 30°)			
Sinusrhythmus			
AV-Knotenrhythmus			
Ventrikulärer Ersatzrhythmus			
Pacerrhythmus			
AV-Block 1. Grades			
AV-Block 2. Grades			
AV-Block 3. Grades			
Rechtsschenkelblock			
Linksschenkelblock			
Maximale QRS-Dauer			
P-dextroatriale			
P-sinistroatriale			
P-biatriale			
Rechtshypertrophie			
Linkshypertrophie			
Biventrikuläre Hypertrophie			
Rechtspräcordiale Erregungsrück- bildungsstörungen (ERST)			
Linkspräcordiale ERST			
Diffuse ERST			
QT-Verlängerung (%)			
Supraventrikuläre Extrasystolen			
Ventrikuläre Extrasystolen			

## Notfälle bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler

Präexcitation			
Sonstiges (Klartext):			

### Langzeit - EKG:

	vor dem Ereignis	nach dem Ereignis
Supraventrikuläre Extrasystolen		
<i>Supraventrikuläre Tachykardien</i>		
Dauer der Tachykardie (sustained = s; non-sustained = ns)		
Maximale Tachykardiefrequenz		
Ventrikuläre Extrasystolen:		
Lown-Klasse I		
Lown-Klasse II		
Lown-Klasse III		
Lown-Klasse IV		
<i>Ventrikuläre Tachykardien</i>		
Dauer der Tachykardie (sustained = s; non-sustained = ns)		
Maximale Tachykardiefrequenz		
Präexcitation (ja / nein)		
Maximale Pausenlänge (sec.)		
Zahl der Pausen über 2 sec.		
Vorhofflimmern		
Sonstiges (Klartext):		



**Echokardiographie:**

	<b>vor Ereignis (ja / nein)</b>	<b>bei Ereignis Progress (ja / nein)</b>	<b>nach Ereignis Besserung (ja / nein)</b>
Eingeschränkte RV-Funktion			
Eingeschränkte LV-Funktion			
RV-Größenzunahme			
LV-Größenzunahme			
Systemventrikel- Größenzunahme			
RV-Größenabnahme			
LV-Größenabnahme			
Systemventrikel- Größenabnahme			
Vegetationen			
Perikarderguss, lokal			
Perikarderguss, zirkulär			
Perikardtampnade			
Shuntlokalisierung			
Shuntrichtung			
Aortenaneurysma			
Sonstiges			

## Herzkatheter / Interventionen / Elektrophysiologie

	vor dem Ereignis
<b>Diagnostischer Katheter</b> erforderlich (ja / nein)	
Indikation / Fragestellung / Tage nach Aufnahme	
<b>Intervention</b> erforderlich (ja / nein)	
Indikation / Fragestellung / Tage nach Aufnahme	
<b>EPU</b> erforderlich (ja / nein)	
Indikation / Fragestellung / Tage nach Aufnahme	

## Operative Behandlung

	Klartext
<b>Kardiochirurgie</b> erforderlich (ja / nein)	
Dringlichkeit (Notfall = N/ elektiv = E)	
Indikation / Fragestellung / Tage nach Aufnahme	
<b>Sonstige Chirurgie</b> (ja / nein)	
Dringlichkeit (Notfall = N/ elektiv = E)	
Indikation / Fragestellung / Tage nach Aufnahme	

### Richtungweisende Diagnostik (Verfahren)

Verfahren	weiterführend	beweisend	unnötig	therapeut. Konsequenzen	Kd
Transthorak. Echo					
Transoesoph. Echo					
CT					
MRT					
Myocardszinti					
Binnenraumszinti					
Lungenszinti					
Laborchemie					
sonstiges					

### konsiliarisch beteiligte Fachdisziplinen

1. ....
2. ....
3. ....

### Einsatz von Medikamenten

	vor dem Ereignis	bei dem Ereignis	nach dem Ereignis
Herzglykoside			
Diuretika			
ACE-Hemmer			
Antihypertensiva (Klartext)			
Antihypotonika			
β-Blocker			
Antiarrhythmica (Klartext)			
ASS			
Marcumar / Coumadin			
Heparin			
Antibiotika			
Sonstige			

**Erläuterung zum Einsatz der Medikation:**

.....

.....

## Kommentar oder Erläuterungen zum Verlauf

(Um Kopie des Krankenhausentlassungsberichtes  
(ggf. in anonymisierter Form) wird gebeten!)

Dauer des <b>gesamten stationären Aufenthaltes</b> (Tage)	
Dauer des <b>Intensivstations-Aufenthaltes</b> (Tage)	
<b>Verstorben</b> während des stationären Aufenthaltes (ja / nein)	
<b>Sektion durchgeführt</b> (ja / nein)	
<b>Entlassen</b> nach Hause (H), in Rehabilitation (R), in andere Klinik zur Nachsorge (K) in Zentrum zur Therapie (Z)	

**Anschriften**

**a.) behandelndes kardiologisches Zentrum / Klinik**

**Ansprechpartner:**

.....

**Name der Klinik:**

.....

**Abteilung:**

.....

**Straße:**

.....

**Ort:**

.....

**Telefon:**

.....

**b.) behandelnder Kardiologe:**

**Name:**

.....

**Straße:**

.....

**Ort:**

.....

**Telefon:**

.....

**c.) behandelnder Hausarzt:**

**Name:**

.....

**Straße:**

.....

**Ort:**

.....

**Telefon:**

.....