

Belastungen bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH): Sport, Beruf, Familienplanung und Schwangerschaft

Nicole Nagdyman, Michael Huntgeburch, Alfred Hager, Rhoia Neidenbach, Peter Ewert und Harald Kaemmerer

Gegenwärtig kommen in Deutschland pro Jahr etwa 6.000 Kinder mit angeborenen Herzfehlern (AHF) zur Welt. In den vergangenen Jahrzehnten wurden bedeutende diagnostische und therapeutische Verfahren entwickelt, welche die Prognose der Patienten mit AHF soweit verbesserten, dass heutzutage **über 90 %** von ihnen das Erwachsenenalter erreichen [1, 2].

Die angenommene Zahl der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) liegt in Deutschland, je nach Prävalenz, bei 200.000–280.000. Entsprechende Schätzungen für Europa gehen von

über vier Millionen Patienten mit AHF aus, davon sind über 2,3 Millionen erwachsen [2].

Auch heute ist bei AHF eine "Korrektur" selten, wenn man diese so definiert, dass eine normale Herzfunktion erzielt und aufrecht erhalten wird, die Lebenserwartung normal ist und keine weiteren medizinischen oder chirurgischen Behandlungen im Laufe des Lebens erforderlich werden [3]. Da trotz aller Fortschritte der medikamentösen, interventionellen oder chirurgischen Behandlungen bei den Patienten anatomische und funktionelle Rest- und Folgezustände beste-

hen, ist die Mehrzahl der EMAH als chronisch herzkrank einzustufen. Vielfach entwickeln sich auf dem Boden eines AHF Komplikationen oder Folgeerkrankungen wie Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, infektiöse Endokarditis oder eine pulmonal arterielle Hypertonie bei pulmonalvaskulärer Erkrankung. Daher bedarf es bei der überwiegenden Zahl der Betroffenen einer kontinuierlichen Nachsorge und Verlaufskontrolle. Betrachtet man allerdings die Leistungszahlen der „EMAH-Zentren“ in Deutschland, so fällt auf, dass nur ein kleiner Anteil der in Deutschland lebenden EMAH in Betreuung durch eine die-

 Zunehmend statische Komponente	Hoch	Turnen, Gewichtheben, Bobfahren, Kampfsportarten, Wurfdisziplin (z. B. Diskuswerfen, Kugelstoßen), Sport-Klettern [#] , Wasserskilaufen [#] , Windsurfen [#] , Segeln [#]	Intensives Krafttraining, Skilaufen, Skateboardfahren, Snowboardfahren, Ringen [*]	Boxen [*] , Rudern, intensives Radfahren [#] , Triathlon [#] , Eisschnelllauf, Kajakfahren, Kanufahren, Zehnkampf
	Moderat	Bogenschießen, Reiten, Wasserspringen [#] , Tauchen [#] , Auto- und Motorradrennen [#]	American Football [*] , Rugby [*] , Sprungdisziplin (z. B. Hoch-, Weit-, Dreisprung), Eiskunlauf [*] , kurze Sprints, Wellenreiten [#] , Synchronschwimmen [#]	Basketball [*] , Eishockey [*] , Handball [*] , Schwimmen [#] , Mittelstreckenlauf, Jogging, Radfahren im Gelände [#] , Skilanglauf (skating Technik)
	Niedrig	Billiard, Bowling, Kegeln, Curling, Golf	Baseball, kleine Lauf- und Bewegungsspiele, Rückschlagsspiele wie Tischtennis und Volleyball	Langstreckenlauf, Jogging, Radfahren in der Ebene [#] , Skilanglauf (klassische Technik), Badminton, Tennis, Feldhockey [*] , Fußball [*]
		Niedrig	Moderat	Hoch
		 Zunehmend dynamische Komponente		

Tab. 1: Ausgewählte Sportarten, differenziert nach Belastungsart (zunehmende statische Belastung; zunehmende dynamische Belastung) (Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Sport bei angeborenen Herzerkrankung (<http://www.kinderkardiologie.org>))

* = Verletzungsgefahr durch direkten Körperkontakt

Verletzungsgefahr bei Synkopen

Niedriges Risiko ^a WHO-Risikoklasse I	Mittleres Risiko WHO-Risikoklasse II	Hohes Risiko WHO-Risikoklasse III	Sehr hohes Risiko ^b WHO-Risikoklasse IV
Zustand nach biologischem Herzklappenersatz bei regelrechter Klappen- und Ventrikelfunktion Leichte Pulmonalklappenstenose	Zustand nach Reparatur einer ISTA ohne Aneurysma oder Restenose Univentrikuläres Herz (z. B. Fontan-Hämodynamik) mit regelrechter Ventrikelfunktion	Systemischer rechter Ventrikel (ccTGA, TGA nach Vorhofumkehr) mit eingeschränkter Funktion Univentrikuläres Herz (z. B. Fontan-Hämodynamik) mit eingeschränkter Ventrikelfunktion	Hochgradige, symptomatische Aorten- oder Mitralstenose Aortendilatation (> 50 mm) bei bikuspidaler Aortenklappe
Asymptomatische Aorten- und Mitralklappeninsuffizienz bei regelrechter Ventrikelfunktion	Höhergradige Pulmonalklappenstenose (Re-)ISTA Marfan-Syndrom ohne Erweiterung der Aortenwurzel	Marfan-Syndrom mit Erweiterung der Aortenwurzel Sonstige komplexe Herzfehler Zyanotischer Herzfehler ohne PAH	Eisenmenger-Syndrom Schwere, native ISTA Eingeschränkte Ventrikelfunktion bei Herzfehler (NYHA III–IV bzw. linksventrikuläre Ejektionsfraktion <30%)
	Reparierte Fallot-Tetralogie ohne Residuen (z.B. relevante Pulmonalklappeninsuffizienz) oder rechtsventrikuläre Dysfunktion		
	Links-Rechts-Shunt ohne PAH (z. B. VSD, ASD)		
	Systemischer rechter Ventrikel (ccTGA, TGA nach Vorhofumkehr) mit regelrechter Funktion		

^a Erhöhtes Morbiditätsrisiko, kein erhöhtes Mortalitätsrisiko

^b Schwangerschaft kontraindiziert.

ASD Vorhofseptumdefekt; **ccTGA** kongenital korrigierte Transposition der großen Gefäße; **ISTA** Aortenisthmusstenose; **NYHA** New York Heart Association; **PAH** pulmonalarterielle Hypertonie; **TGA** Transposition der großen Gefäße; **VSD** Ventrikelseptumdefekt; **WHO** Weltgesundheitsorganisation.

Tab. 2: Schwangerschaftsrisiko angeborener Herzfehler entsprechend der WHO-Klassifikation

ser Institutionen steht und die überwiegende Anzahl der Betroffenen nicht in EMAH-zertifizierter Betreuung ist [4].

Neben rein medizinischen Fragestellungen besteht spezifischer Beratungsbedarf, insbes. bezüglich Versicherungswesen und Alterssicherung, Behinderung, Bildungsformen (Schule, Studium, Beruf), Berufsfähigkeit, Belastbarkeit, Leistungsfähigkeit oder sportliche Betätigung, Führerscheinwerb, Flugtauglichkeit und oftmals auch bezüglich Schwangerschaft und genetischer Beratung.

Sport

Die Wahl eines geeigneten Freizeitsports hat für Jugendliche und Erwachsene einen hohen Stellenwert. Entscheidend für die Empfehlungen zur Sporttauglichkeit ist die genaue Kenntnis der Grundkrankheit, der bisherigen Behandlungsmaßnahmen und der aktuellen Befun-

de. Die Ergebnisse allen voran die transthorakale Echokardiographie (TTE), ergänzt durch klinischer und apparativer Untersuchungen, Belastungsuntersuchungen (Ergometrie, Ergospirometrie) lassen erkennen, ob gesundheitliche Gefahren von der sportlichen Aktivität ausgehen. Gleichzeitig kann die Leistungsfähigkeit bei verschiedenen körperlichen Belastungen überprüft werden, um ein individuelles Programm aufzustellen, das Schäden durch unangemessene Belastungen vermeidet. Eine praxisnahe Einschätzung der individuellen sportlichen Belastbarkeit (zu Art der Belastung: dynamisch vs. statisch und Intensität: niedrig bis hoch) bei AHF-Patienten kann anhand von wenigen Schritten erfolgen [5]:

Schritt 1: Anamnese und körperliche Untersuchung

Schritt 2: Bestimmung von 5 Grundparametern

a: Beurteilung der Ventrikelfunktion (TTE)

b: Beurteilung des pulmonalarteriellen Drucks (PAP): TTE, ggf. Rechtsherzkatheteruntersuchung

c: Beurteilung der Aorta: TTE, ggf. CT/MRT

d: Beurteilung von Herzrhythmusstörungen: Anamnese, EKG, Holter

e: Beurteilung der Sättigungswerte in Ruhe/ unter Belastung: transkutane SpO₂, Spiroergometrie
Schritt 3: Empfehlung zu der Art der sportlichen Betätigung (dynamisch vs. statisch)

Schritt 4: Spiroergometrie

Schritt 5: Empfehlung zu der relativen Intensität (niedrig bis hoch)

Schritt 6: Verlaufskontrollen

Jede Sportart hat ein spezifisches Profil mit statischen und/oder dynamischen Belastungen (► Tab. 1, Seite 16). Ein absolutes Sportverbot auszusprechen, ist für den Patien-

ten nicht sehr hilfreich, da die Übergänge zu Aktivitäten des täglichen Lebens, wie z.B. Treppensteigen, fließend sind.

Für die detaillierte Beratung muss den Besonderheiten der jeweiligen AHF und den Sport- bzw. Aktivitätswünschen des Patienten Rechnung getragen werden. Dies betrifft besonders komplexe Patienten mit Fontan-Zirkulation bei univentrikulären Herzen, Patienten mit höhergradigen Einschränkungen der Funktion des Systemventrikels oder des subpulmonalen Ventrikels (z.B. Transposition der großen Gefäße nach Vorhofumkehr, congenital korrigierte Transposition der großen Gefäße, Fallot'sche Tetralogie, uam), mit relevanten Residuen nach vorausgegangenen Eingriffen, nach Klappenersatz, mit Rhythmusstörungen, mit pulmonaler/pulmonalarterieller Hypertonie (insbes. bei Eisenmenger-Syndrom) oder mit Aortenbeteiligung im Rahmen von Systemerkrankungen (z.B. Marfan-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom, Noonan-Syndrom, uam). Aber auch Patienten mit einfachen Herzfehlern benötigen die regelmäßige Rückversicherung, ob bei ihnen Sport uneingeschränkt möglich ist. Nur so kann, wie beim Herzgesunden, anderen kardiovaskulären Erkrankungen – und vielen anderen Erkrankungen, die durch mangelnde körperliche Aktivität gehäuft auftreten – vorgebeugt werden. Detaillierte Empfehlungen zu Belastbarkeit und Sport finden sich z.B. in den Leitlinien der Fachgesellschaften, auf der Webseite der Deutschen Herzstiftung oder in der Spezialliteratur [5, 6, 7, 8, 9].

Beruf

Für EMAH ist eine erfüllende berufliche Tätigkeit für Selbstverständnis, Lebensqualität, wirtschaftliche Selbstständigkeit, Sicherheit und die damit verbundene bessere Zu-

kunftsperspektive essentiell. Die Berufswahl bei Jugendlichen und Erwachsenen mit AHF muss schon frühzeitig an die aktuelle und mittelfristig zu erwartende körperliche Belastbarkeit und bestehende Einschränkungen angepasst werden. Darüber hinaus sind Prognose sowie potentielle, in höherem Lebensalter vermehrt auftretende Komorbiditäten soweit wie möglich zu berücksichtigen [10, 11].

Die aktuelle körperliche Leistungsfähigkeit von EMAH ist meist substanzial geringer als die der gesunden Allgemeinbevölkerung. Sie wird dabei von Art und Behandlungsstatus des AHF, von Behandlungs-Residuen sowie von weiteren limitierenden Faktoren, wie einem unzureichenden Trainingszustand und einem passiven Lebensstil, beeinflusst [12]. Viele Patienten mit AHF geben beim Übergang von der Adoleszenz zum Erwachsenenalter Einschränkungen der körperlichen Leistungsfähigkeit an. Dabei fühlen sich heranwachsende männliche AHF-Patienten stärker limitiert als ihre weiblichen Altersgenossen. Mit zunehmendem Alter kehrt sich diese Wahrnehmung jedoch um und die Zufriedenheit mit der körperlichen Leistungsfähigkeit steigt.

Grund für die verstärkte Wahrnehmung körperlicher Beeinträchtigungen sind die vielen Herausforderungen und Veränderungen im jungen Erwachsenenalter, Schwierigkeiten bei der Loslösung vom Elternhaus, bei der künftigen Familienplanung und insbesondere bei der Berufswahl. In internationalen Studien haben AHF-Patienten (insbesondere mit mittelschweren bis schweren Herzfehlern) vielfach gegenüber Gesunden eine schlechtere Schulbildung, und Berufsausbildung und einen niedrigeren Beschäftigungsgrad (www.kompetenznetz-ahf.de).

In Deutschland konnte erfreulicherweise bei EMAH trotz körperlichen Einschränkungen ein gutes Bildungsniveau gezeigt werden [13] (www.kompetenznetz-ahf.de). So war in der LESSIE-Studie der Anteil der Erwachsenen mit höherer Schulbildung größer als in der Allgemeinbevölkerung. Dies betraf alle Schweregrade der AHF und stand im Gegensatz zur Beschäftigungssituation auf dem allgemeinen Arbeitsmarkt. In der LESSIE-Studie gaben bei den leichten Herzfehlern etwa 14%, bei den mittelschweren Herzfehlern 27% und bei den schweren Herzfehlern 61% der Patienten Probleme bei der Berufswahl an. Die Zahl der Vollzeitbeschäftigten war in dieser Studie geringer als bei Gesunden, insbesondere, wenn es sich um schwere Herzfehler handelt. Viele Betroffene sind in Teilzeit beschäftigt oder bereits in Frührente. Als Ursache für die Unterschiede im Beschäftigungsverhältnis werden Mobilitätsprobleme und unflexible Arbeitszeiten im Berufsleben angegeben (www.kompetenznetz-ahf.de). Patienten im Arbeitsverhältnis geben insbesondere bei Vollzeitbeschäftigung eine höhere Zufriedenheit, Lebensqualität und weniger Beeinträchtigung im Alltag an. Die Arbeitslosenrate bei AHF-Patienten ist international gesehen erhöht, für Deutschland liegen allerdings keine genauen Zahlen vor [14].

Für die Einschätzung und Graduierung der aktuellen körperlichen Leistungsbreite von EMAH hinsichtlich Alltagsbelastungen, Sport sowie im späteren Berufsleben bedarf es einer ausführlichen Anamnese, einer körperlichen Untersuchung, ergänzender apparativer Untersuchungen (u.a. Echokardiographie, Laboruntersuchung, Rhythmusmonitoring, CT/MRT, invasive Diagnostik) und insbesondere einer spirometrischen Untersuchung [5, 9].

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

Tab. 3: Physiologische Veränderungen während der Schwangerschaft. (SSW: Schwangerschaftswoche)

Durch eine ausführliche Evaluation können Patienten herausgefiltert werden, denen Einschränkungen in der Berufswahl zu empfehlen sind und man kann versuchen, passende Lösungsmöglichkeiten aufzuzeigen. Unter Kenntnis des Gesamtbefundes und unter Berücksichtigung wichtiger Zusatzaspekte können hierzu individualisierte Empfehlungen zur Berufsfindung bei AHF ausgesprochen werden.

Bestehen relevante Einschränkungen, bieten z.B. Selbsthilfegruppen, ein psychosozialer Dienst oder die Agentur für Arbeit vertiefende Beratungen an. Im individuellen Fall kann ein Schwerbehindertenausweis Erleichterung im Alltag bieten. Eine spezifische Beratung zur Berufswahl kann schon bereits bei Jugendlichen im Alter von 14 bis 16 Jahren sinnvoll sein. Dabei sollten existente oder absehbare Einschränkungen besprochen werden, damit Patienten und Eltern Limitationen für das spätere Berufsleben rechtzeitig kennen und verstehen. Der Patient kann so auf einen Beruf hingeleitet werden, der nicht nur Wünschen und Interessen, sondern auch den tatsächlichen Fähigkeiten entspricht, ihn zukünftig körperlich nicht überfordert und die Entwicklung seiner Karriere nicht beeinträchtigt. Auch wenn zum Zeitpunkt der Berufswahl (noch) keine wesentlichen Limitationen für den Patienten bestehen, so muss dennoch über voraussichtlichen Krank-

heitsverlauf sowie auf notwendig werdende Folge-Eingriffe hingewiesen werden.

Eine solche Beratung muss allerdings durch spezialisierte/zertifizierte EMAH-Ärzte in Praxis und Klinik/Zentren erfolgen, die über besondere Kenntnisse im Umgang mit EMAH verfügen und sich auch mit arbeitsmedizinischen und sozialmedizinischen Belangen auskennen. Durch regelmäßige, meist lebenslange Reevaluationen im Rahmen der Kontrolluntersuchungen im EMAH-Zentrum oder durch EMAH-zertifizierte (Kinder-)Kardiologen können Änderungen der Limitationen rechtzeitig aufgedeckt und entsprechende Anpassungen erfolgen.

Eine besondere Betrachtung benötigen bei AHF Sondersituationen mit symptomatischer Herzinsuffizienz, Synkopen, Herzrhythmusstörungen, Schrittmacherabhängigkeit oder implantierten Defibrillatoren (ICD). Dies muss sowohl bei der Berufswahl aber auch bei der Evaluation der Fahrtüchtigkeit (als Privatfahrer, aber auch Berufsfahrer) berücksichtigt werden [15, 10]. Hinsichtlich der Fahrtüchtigkeit bietet die verfügbare Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie einen allgemeinen Behandlungsleitfaden. Die Fahrtauglichkeit und eventuelle Auflagen muss mit der Führerscheinstelle bespro-

chen und ggf. mittels Gutachten festgelegt werden

Schwangerschaft und Familienplanung bei angeborenen Herzfehlern

In den letzten Jahrzehnten ist die Zahl der Frauen mit angeborenen Herzfehlern (AHF), die bei guter Lebensqualität schwanger werden möchten, stetig angestiegen. Die Einschätzung des potentiellen Schwangerschaftsrisikos gestaltet sich in dieser Patientengruppe schwierig, da das Spektrum der Herzfehler sehr breit ist und die individuelle Situation ausschlaggebend ist. Aus diesem Grunde sind spezielle Kenntnisse der beratenden Ärzte bezüglich der spezifischen Problemen des AHF, der stattgehabten Behandlung und deren typische Residuen erforderlich [1, 16]. Das Schwangerschaftsrisiko einzelner AHF kann entsprechend der WHO-Klassifikation einer von vier Risikoklassen zugeordnet werden (► Tab. 2).

Optimal ist es, eine Beratung schon vor der Schwangerschaft durchzuführen. Das Thema „Familienplanung“ sollte daher fester Bestandteil der ambulanten Untersuchung sein und schon bei jungen Patientinnen mit entsprechender Reife angesprochen werden. Diese Beratung beinhaltet die Einschätzung des mütterlichen Risikos, aber auch Informationen über das kindliche Risiko sowie ggf. eine genetische Beratung bei Frauen mit erhöhtem Wiederholungsrisiko (z.B. Marfan Syndrom, Turner Syndrom, bikuspidale Aortenklappe, familiäre Form hypertropher Kardiomyopathien usw.).

Folgende Punkte bilden die Grundlage einer kompetenten Beratung:

- Welcher angeborene Herzfehler liegt vor?

Angeborener Herzfehler	Typische Gefahren		Risiko und Empfehlungen
	Nativ	Nach Therapie	
Vorhofseptumdefekt vom Sekundumtyp	Volumenbelastung des rechten Herzens durch Zunahme des LRS bei Absinken des R_s , Rechtsherzversagen, HRST, paradoxe Embolien	HRST, Rest-Shunts, Beeinträchtigungen der Ventrikelfunktion	Native, unkomplizierte Formen i. d. R. unproblematisch, GröÙe Gefährdung nach der 12. SSW
Ventrikelseptumdefekt	<u>Größere Defekte:</u> Herzinsuffizienz, paradoxe Embolien, bei RR-Abfall und bei PH Shuntumkehr mit RLS, HRST <u>Kleiner Defekt ohne PH:</u> keine Probleme	Normalerweise <i>keine</i> Schwierigkeiten, wenn postoperativ keine PH besteht und VSD verschlossen ist, HRST	Verlauf abhängig von Defektgröße sowie den pulmonalen Druck- und Widerstandsverhältnissen, GröÙe Gefährdung nach der 12. SSW
Persistierendes Ductus arteriosus	Herzinsuffizienz, Shuntumkehr bei Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf bei kleinem PDA keine Gefährdung	Kein Risiko nach komplettem Verschluss	Bei geringem Shunt, leicht erhöhtem Pulmonaldruck und normaler Ventrikelfunktion kaum Probleme GröÙe Gefährdung nach der 12. SSW
Aortenklappenstenose	Herzinsuffizienz, Synkope, plötzlicher Herztod, HRST, Endokarditis <u>Kindliche Probleme:</u> Spontanaborte oder Mangelgeburten	Endokarditis, Thrombembolien nach Klappenersatz	Bei KÖF > 1.0 cm ² wird SS meist toleriert, Bei KÖF < 1.0 cm ² von SS abraten bis zur BVP bzw. Operation GröÙe Gefährdung in der Spät-SS, während Entbindung und im Puerperium
Aortenisthmusstenose	Herzinsuffizienz, Aortendissektion, Aortenruptur, Ruptur zerebraler Aneurysmen, Endokarditis kindliche Letalität bei herabgesetztem uterinem Blutfluss	Aneurysmabildungen im Bereich der ehemaligen CoA oder in der Aorta ascendens <u>Bes. bei persistierender arterieller Hypertonie:</u> Aortendissektion, Aortenruptur, Ruptur eines Aneurysmas im OP-/Interventionsbereich, Ruptur zerebraler Aneurysmata <u>Bei Normotonie:</u> geringes Risiko	GröÙe Gefährdung nach der 12. SSW Mütterliche Todesfälle evtl. schon vor der Entbindung im 3. Trimenon
Zyanotischer Herzfehler ohne pulmonale Hypertonie (z. B. TOF)	Zunahme des RLS, Blutungen, Endokarditis, HRST, Erhöhte Abortrate bei Hämatokrit > 65 % und arterieller O ₂ -Sättigung < 80 % <u>Kindliche Probleme:</u> Spontanaborte, Frühgeburtlichkeit, Mangelgeburten	Geringer, wenn systolischer RV-Druck < 50 % des Druckes _v Bei <u>bedeutsamen postoperativen Residuen</u> (Rest-VSD, rechtsventrikuläre Ausflußbahnobstruktion, PI) besteht Gefahr der Rechtsherzinsuffizienz, HRST	GröÙe Gefährdung in Spät-SS, Entbindung, Puerperium u. a. durch zunehmende HRST Ein plötzlicher Abfall des R_s kann bei unoperiertem Vitium über den vermehrten RLS zum <i>Tod der Mutter</i> führen!
Eisenmenger-Reaktion	<u>Häufige mütterliche Todesursachen:</u> Hypovolämie, therapierefraktärer Schock bei Blutungen während oder nach der Entbindung, Ruptur der Pulmonalarterien, Hirnabszesse		<i>Kontraindikation</i> für eine SS wegen hoher mütterlicher und kindlicher Letalität Die meisten Todesfälle ereignen sich während oder in der 1. Woche <u>nach der Entbindung!</u> Gefahr postpartal durch hormonell-vermittelten Anstieg des Rp bzw. Abfall des R_s Frühzeitig <i>SS-Abbruch</i> zu empfehlen, allerdings ebenfalls mit Risiko
Transposition der großen GefäÙe Vorhofumkehroperation (nach Mustard oder Senning) Arterielle Switch Operation		Eingeschränkte Funktion des morphologisch rechten Systemventrikels, Erhöhtes Risiko für HRST, Obstruktion im Vorhof-Baffle-Bereich Bisher kaum Daten Ektasie der Neo-Aorta Koronarstenosen?	
Komplexe Herzfehler mit univentrikulärer Zirkulation: Fontan-Operation oder deren Modifikationen		Wenig Möglichkeiten, das Herzzeitvolumen zu steigern, Flüssigkeitsretention, hoher Venendruck, HRST, thromboembolische Komplikationen <u>kindliche Probleme:</u> Aborte, Frühgeburtlichkeit, Mangelgeburten	

Tab. 4: Schwangerschaftsverlauf bei ausgewählten angeborenen Herzfehlern

- Ist der AHF nativ oder bereits vorbehandelt, wenn ja: wie?
- Welche Rest- oder Folgezustände bestehen aktuell?
- Wie sieht die aktuelle gesundheitliche Situation aus (Belastbarkeit, Herzrhythmusstörungen)?
- Welche Medikation besteht?
- Gab es in vorausgegangen Schwangerschaften bereits Komplikationen?

Essentiell für das Verständnis schwangerschaftsassoziierter Komplikationen bei Frauen mit AHF ist die Kenntnis der physiologischen, schwangerschaftsbedingten Umstellungsreaktionen und deren Ausprägung in den verschiedenen Schwangerschaftsstadien (► Tab. 3, Seite 17). Die Umstellungsreaktionen des Körpers, die insbesondere Herzzeitvolumen, Herzfrequenz, Blutvolumen, Blutdruck, peripheren und pulmonalen Gefäßwiderstand und Atmung betreffen, beginnen kurze Zeit nach der Konzeption und nehmen im Laufe der Schwangerschaft zu. Konfigurationsänderungen der Thoraxform, Zwerchfellhochstand mit fortschreitender Schwangerschaft und damit verbundene Änderungen der Lungenfunktionsparameter beeinflussen ebenfalls die Hämodynamik.

Besonders ausgeprägt sind die Veränderungen unter der Geburt. Mit Einsetzen der Wehen kommt es zur Freisetzung von Blut in die Gefäßperipherie und damit zu einer Erhöhung des Herzzeitvolumens. Ein Anstieg des Blutdrucks sowie der Herzfrequenz führen zu einem erhöhten Sauerstoffverbrauch [17]. Durch Uteruskontraktionen während und nach der Entbindung sowie durch Dekompression der unteren Hohlvene wird dem Gefäßsystem innerhalb kurzer Zeit ein erhebliches Blutvolumen zugeführt, was zu einer Steigerung des Herzzeitvolumens führt. Diese Veränderungen

spielen in der Überwachung der Patienten um die Geburt sowie nach der Geburt eine entscheidende Rolle. Erst nach mehreren Wochen bzw. Monaten sind die vor der Schwangerschaft bestehenden Ausgangsparameter wieder erreicht. Die beschriebenen Umstellungsreaktionen werden von herzgesunden Frauen während einer Schwangerschaft in der Regel problemlos toleriert, während Frauen mit AHF erhebliche Beeinträchtigungen erfahren können. Diese können sich ebenfalls auf das Kind auswirken. Aborte, Wachstumsprobleme und/oder Frühgeburtlichkeit sind häufig resultierende Probleme. Alle beschriebenen schwangerschaftsassozierten, physiologischen Umstellungsreaktionen beeinflussen die Untersuchungsbefunde. Hier gilt es, Symptome einer bereits vorhandenen organischen Veränderung von schwangerschaftsbedingten Veränderungen abzugrenzen. Häufig geäußerte Beschwerden wie Müdigkeit, Leistungsabnahme, Luftnot, Schwindel oder Palpitationen, werden auch bei herzgesunden Frauen in der Schwangerschaft beschrieben, und sind u.U. schwierig gegenüber Beschwerden abzugrenzen, die im direkten Zusammenhang mit der Herzerkrankung stehen.

Schwangerschaftsverlauf bei speziellen AHF

Die Art des AHF, sein Ausprägungsgrad, assoziierte Anomalien (komplexe AHF beinhalten i.d.R. mehrere AHF gleichzeitig), der Behandlungsstatus sowie typische Rest- und Folgezustände bestimmen den individuellen Verlauf einer Schwangerschaft. ► Tabelle 4 liefert einen detaillierteren Einblick in einzelne AHF und deren typische Verläufe in der Schwangerschaft (4–11, 14) [18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26]. Besondere Berücksichtigung findet dabei, ob es sich um einen nativen oder bereits therapierten AHF handelt.

Insgesamt ist die Datenlage für AHF in der Schwangerschaft gering und basiert nur auf wenigen prospektiven Studien als Grundlage einer evidenzbasierten Beratung bilden [19, 27]. Bei komplexen Herzfehlern existieren meist nur Kasuistiken oder sehr kleine Fallzahlen. Eine gewisse Risikoabschätzungen für kardiale Komplikationen während der Schwangerschaft gelingt anhand des Vorhandenseins spezifischer Prädiktoren (wie z.B. Herzrhythmusstörungen in der Anamnese, Vorhandensein einer Kunstklappe, zyanotischer Herzfehler, höhere Funktionsklasse vor der Schwangerschaft) [26].

Obwohl die Erfahrungen der letzten Jahre gezeigt haben, dass die überwiegende Anzahl der Patientinnen mit AHF eine Schwangerschaft tolerieren, gibt es einige Konstellationen, bei denen von einer Schwangerschaft abgeraten werden sollte [21]. Hierzu zählen eine fortgeschrittene Herzinsuffizienz bei hochgradiger Funktionsstörung der Ventrikel, eine höhergradige pulmonale Hypertonie (insbesondere bei fixiert erhöhtem Lungengefäßwiderstand im Sinne eines Eisenmenger-Syndroms), schwere Obstruktionen der Herzklappen oder im Aortenisthmusbereich, sowie die deutliche Aortenwurzelektasie bei Bindegewebsyndromen (z.B. Marfan-Syndrom, Loeys-Dietz-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom, u.a.). Die Betroffenen bedürfen unbedingt vor einer Schwangerschaft einer adäquaten Therapie.

Allgemeine praktische Hinweise bei der Betreuung schwangerer Frauen mit AHF:

- Sehr anstrengende körperliche Belastung und aber auch Inaktivität vermeiden
- Schlafen/Ruhen in Links-Seitenlage zur Vermeidung des Vena-ca-

va-Kompressionssyndroms

- Anämie vermeiden (Cave: Herzfrequenzanstieg kann Hämodynamik verschlechtern!)
- Entbindung in Klinik, die entsprechend erfahrene geburtshilfliche, kardiologische und neonatologische Abteilungen vorhält (u. U. Entbindung in Klinik, welches über kardiochirurgische Möglichkeiten verfügt!)
- Effektive Schmerztherapie bei Entbindung
- Bei kontinuierlicher rückenmarksnaher Anästhesie Gefahr einer peripheren Vasodilatation mit konsekutivem Blutdruckabfall beachten (insbesondere bei Linksherzobstruktionen oder Shunt-Vitien)
- Entbindungsmodus festlegen: Berücksichtigung geburtshilflicher Aspekte, die gerade zum Ende der Schwangerschaft eine erhebliche Rolle spielen. Eine Sectio caesarea ist kardial nicht schonender als eine vaginale Entbindung (cave: höherer Blutverlust, Narkose notwendig, höhere Rate thromboembolischer Komplikationen). Primäre Sectio caesarea bei Hoch-Risiko-Patientinnen erwägen (z.B. schwere Herzinsuffizienz, Marfan-Syndrom und weite Aortenwurzel, hochgradige Stenosen an Klappen oder im Aortenisthmusbereich).

Eine abschließende Aussage, ob Frauen mit AHF eine Schwangerschaft bewältigen können, hängt vom individuellen Zustand der Patientin ab. Dabei gilt, je besser der präkonzeptionelle Ausgangszustand der Patientin mit AHF ist, desto besser wird die Schwangerschaft toleriert. Es ist wichtig, schon im Vorfeld einer geplanten Schwangerschaft über das Thema „Familienplanung und Leben mit einer Familie“ zu sprechen. Dies beinhaltet Gespräche darüber, ob die „Verpflichtung Kind“ von der Mutter

Summary

Individually adapted physical activity, career development and employment of patients with congenital heart disease (CHD) are accompanied by an improved physical and mental condition. Recommendations regarding physical activity in adults with congenital heart disease (ACHD) have to be individualized, based on the underlying CHD, possibly occurred treatment (cardiac surgery, interventions) and possible residua. Thereby, patients can be motivated to perform physical exercise, which has the potential to improve their well-being as well as functional parameters. Effort should be taken to detect limitations and to judge the likely development of the patients exercise capacity over the next decades. In line, specially trained ACHD-experts can advise towards career development and employment. In the past, the number of women with CHD wishing to become pregnant has increased due to an improvement of the overall condition. General recommendations towards potential pregnancy risks are difficult due to the widespread spectrum and heterogeneity of CHD and the dependence on individual factors.

Keywords:

adult congenital heart disease, physical activity, career choice, employment, family planning, pregnancy

bzw. der Familie nach einer Schwangerschaft getragen und mit einer guten Lebensqualität gelebt werden kann.

Zusammenfassung

Individuell angepasste körperliche Aktivität und Berufsausübung gehen bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF) mit einer Verbesserung der physischen und psychischen Verfassung einher. Die körperliche Belastbarkeit bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) muss individuell in Abhängigkeit vom zugrunde liegenden Herzfehler, der eventuell erfolgten Behandlung (Operation/Intervention) und möglicher Restbefunde abgeschätzt werden. Dadurch können die Patienten zu sportlicher Betätigung motiviert werden, und erfahren so zumindest teilweise eine positive Beeinflussung des Wohlbefindens und funktioneller Parameter. Zudem sollte versucht werden Limitationen aufzudecken und die Entwicklung der Leistungsfähigkeit über die nächsten Jahrzehnte einzuschätzen.

Nach entsprechender Untersuchung und Beratung durch spezialisierte EMAH-Ärzte kann versucht werden, die für den Patienten so wichtige Berufswahl in die richtigen Wege zu leiten. In den letzten Jahrzehnten ist die Zahl der Frauen mit AHF, die bei guter Lebensqualität schwanger werden möchten, stetig angestiegen. Allgemeingültige Aussagen über die Einschätzung des potentiellen Schwangerschaftsrisikos gestalten sich in dieser Patientengruppe schwierig, da das Spektrum der Herzfehler sehr breit ist und die jeweils individuelle Situation ausschlaggebend ist.

Schlüsselwörter: EMAH, körperliche Belastbarkeit, Berufswahl, Beruf, Familienplanung, Schwangerschaft

Eine unabdingbar wichtige Voraussetzung für das Gelingen einer guten Betreuung in der Schwangerschaft stellt die Kooperation zwischen Geburtshelfern und Kardiologen dar, die Erfahrungen in der Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern aufweisen.

Literatur

1. Kaemmerer H, Hess J. [Adult patients with congenital heart abnormalities: present and future]. *Dtsch Med Wochenschr* 2005;130:97–101.
2. Schmaltz AA, Bauer UM. [Adults with congenital heart disease: treatment and medical problems]. *Herz* 2013;38:639–51; quiz 52–4.
3. Stark J. Do we really correct congenital heart defects? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;97:1–9.
4. Kaemmerer H, Lummert E, Engelhardt A, Ewert P. Angeborene Herzfehler: Zur Nachsorge ermuntern. *Der Hausarzt* 2014;17:38–41.
5. Budts W, Borjesson M, Chessa M, et al. Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. *Eur Heart J* 2013;34:3669–74.
6. Dean PN, Gillespie CW, Greene EA, et al. Sports participation and quality of life in adolescents and young adults with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2015;10:169–79.
7. Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, et al. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life—single centre experience and review of published data. *Eur Heart J* 2012;33:1386–96.
8. Opic P, Utens EM, Cuypers JA, et al. Sports participation in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2015;187:175–82.
9. Takken T, Giardini A, Reybrouck T, et al. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology. *Eur J Prev Cardiol* 2012;19:1034–65.
10. Bhatt AB, Foster E, Kuehl K, et al. Congenital heart disease in the older adult: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2015;131:1884–931.
11. Lummert E., Hauser M., Vigil M., et al. Noncardiac comorbidities of congenital heart disease in adults. *Am J Cardiol* 2014. p. S 109.
12. Chaix MA, Marcotte F, Dore A, et al. Risks and Benefits of Exercise Training in Adults With Congenital Heart Disease. *Can J Cardiol* 2016;32:459–66.
13. Kaemmerer H, Tintner H, König U, Fritsch J, Sechtem U, Hopp HW. [Psychosocial problems of adolescents and adults with congenital heart defects]. *Z Kardiologie* 1994;83:194–200.
14. Ladouceur M, Iserin L, Cohen S, Legendre A, Boudjemline Y, Bonnet D. Key issues of daily life in adults with congenital heart disease. *Arch Cardiovasc Dis* 2013;106:404–12.
15. Klein HH, Krämer A, Pieske BM, Trappe HJ, H. dV. Positionspapier Fahreignung bei kardiovaskulären Erkrankungen. *Der Kardiologe* 2010;4:441–173.
16. Grabitz RG, Kaemmerer H, Mohr FW. [Adult patients with congenital heart disease]. *Internist (Berl)* 2013;54:18, 20–7.
17. Perloff JK. Pregnancy in congenital heart disease: the mother and the fetus. In: Perloff JK, JS C, eds. *Congenital heart disease in adults*. Philadelphia: WB Saunders; 2009:194–220.
18. Connolly HM. Pregnancy in women with congenital heart disease. *Curr Cardiol Rep* 2005;7:305–9.
19. Kaemmerer H, Schneider KTM, V. S-K. Schwangerschaft bei angeborenen Herzfehlern. In: Schumacher G, Hess J, Bühlmeier K, eds. *Klinische Kinderkardiologie*. Heidelberg: Springer 2008:601–8.
20. Kafka H, Johnson MR, Gatzoulis MA. The team approach to pregnancy and congenital heart disease. *Cardiol Clin* 2006;24:587–605, vi.
21. Karamermer Y, Roos-Hesselink JW. Pregnancy and adult congenital heart disease. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2007;5:859–69.
22. European Society of G, Association for European Paediatric C, German Society for Gender M, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2011;32:3147–97.
23. Tobler D, Fernandes SM, Wald RM, et al. Pregnancy outcomes in women with transposition of the great arteries and arterial switch operation. *Am J Cardiol* 2010;106:417–20.
24. Trigas V, Nagdyman N, Pildner von Steinburg S, et al. Pregnancy-related obstetric and cardiologic problems in women after atrial switch operation for transposition of the great arteries. *Circ J* 2014;78:443–9.
25. Uebing A, Gatzoulis MA, von Kaisenberg C, Kramer HH, Strauss A. Congenital heart disease in pregnancy. *Dtsch Arztebl Int* 2008;105:347–54.
26. Drenthen W, Boersma E, Balci A, et al. Predictors of pregnancy complicati-

ons in women with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010;31:2124–32.

27. Siu SC, Sermer M, Colman JM, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001;104:515–21.

Korrespondenzadresse:

PD Dr. med. Nicole Nagdyman¹
 Dr. med. Michael Huntgeburth^{2,1}
 Prof. Dr. med. Alfred Hager¹
 Ph.D. Rhoia Neidenbach¹
 Prof. Dr. med. Peter Ewert¹
 Prof. Dr. Dr. med. Harald Kammerer¹

¹Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München, Klinik an der Technischen Universität München

²Klinik III für Innere Medizin (Kardiologie, Angiologie, Pneumologie und internistische Intensivmedizin), Herzzentrum, Uniklinik Köln, Kerpener Str. 62, 50937 Köln

Danksagung

Wir danken der Firma „Actelion Pharmaceuticals Deutschland GmbH“, die durch einen „unrestricted educational grant“ die Forschung und Lehre auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler im Erwachsenenalter unterstützt.