

Österreichische Kardiologische Gesellschaft

Mitteilungen

Jahrgang 4, 1/2001



Vorstand:

Th. Stefenelli

(Präsident)

G. Gaul

(Präsident elect)

H. J. Nesser

(Vizepräsident I)

H. Weber

(Vizepräsident II)

K. Huber

(Sekretär)

D. Brandt

(Schatzmeister)

G. Gaul

(Schriftführer)

F. Weidinger

(Vertreter der AG)

H. J. Nesser

(Vertreter der AG)

W. Klein

(Univ. Graz)

G. Maurer

(Univ. Wien)

O. Pachinger

(Univ. Innsbruck)

Th. Stefenelli

(Aus- und Weiterbildung)

F. Kaindl

(Ehrenpräsident)

Redaktion:

Th. Stefenelli

Sekretariat: Fr. Edith Tanzl

Univ.-Klinik Wien

Abt. Kardiologie

Währinger Gürtel 18–20

A-1090 Wien

Tel.: 01/40 400-4616

Fax: 01/408 11 48

E-Mail:

edith.tanzl@akh-wien.ac.at

Verlag:

Krause & Pachernegg GmbH

A-3003 Gablitz, Mozartg. 10

Druck: Druckerei Bösmüller

A-1020 Wien,

Obere Augartenstraße 32

Nukleus der AG für
angeborene Herzfehler im Jugend- und Erwachsenenalter
**Richtlinien zur Betreuung von Patienten
mit angeborenen Herzfehlern im Erwachsenenalter**
Mitt Österr Ges Kardiol 2001; 4 (1): 14–6

Homepage:

www.kup.at/
MittOesterrGesKardiol

**Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche**

Richtlinien zur Betreuung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern im Erwachsenenalter

ausgearbeitet vom Nukleus der AG für Angeborene Herzfehler im Jugend- und Erwachsenenalter

Vorbemerkungen

Patienten mit angeborenen Herzfehlern stellen im Gesamtspektrum der von „Erwachsenenkardiologen“ zu betreuenden Patienten eine sehr kleine Gruppe dar. Die Probleme dieser Patienten unterscheiden sich in vielen Dingen sehr grundlegend von jenen der sonst in der Erwachsenenkardiologie zu betreuenden Patienten. Eine adäquate Behandlung setzt daher besondere Kenntnisse und Erfahrungen des zuständigen Arztes voraus. Eine wesentliche Voraussetzung dafür, eine entsprechende Kompetenz aufzubauen und aufrechtzuerhalten, ist vor allem auch die ständige Beschäftigung mit dieser Materie und die regelmäßige Betreuung einer ausreichend hohen Patientenzahl.

Nach internationalen Erfahrungen kann eine optimale Versorgung dieser Patientengruppe daher nur durch besonders dafür ausgerichtete Zentren für angeborene Herzfehler, die dann mit den jeweiligen betreuenden Internisten bzw. Internen Abteilungen vor Ort natürlich entsprechend zusammenarbeiten, gesichert werden.

Ein Ziel der Arbeitsgruppe für angeborene Herzfehler im Jugend- und Erwachsenenalter der Österreichischen Kardiologischen Gesellschaft ist es daher, auch in Österreich eine entsprechende Struktur zu schaffen und Richtlinien für die Betreuung dieser Patienten unter Internisten mit kardiologischem Schwerpunkt bzw. Kardiologen zu verbreiten. Diese Richtlinien lehnen sich an die international anerkannten Vorschläge der Canadian Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease von 1996 an.

Definition eines Zentrums für angeborene Herzfehler im Jugend- und Erwachsenenalter

Es erscheint eine Differenzierung in regionale und überregionale Zentren für angeborene Herzfehler sinnvoll. Dabei wird nach internationalen Maßstäben für ein regionales Zentrum von einem Einzugsgebiet von mehreren Millionen Einwohnern ausgegangen, ein überregionales Zentrum sollte dann für mehrere regionale Zentren zur Verfügung stehen.

Prinzipiell ist hervorzuheben, daß die Betreuung eine enge Zusammenarbeit zwischen Kinder- und Erwachsenen-kardiologen zur Voraussetzung hat.

Regionales Zentrum für angeborene Herzfehler

In diesem sollte mindestens 1 Kardiologe mit speziellen Fähigkeiten, speziellem Training und spezieller Erfahrung

in der Versorgung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern vorhanden sein. Weiters ist besondere Erfahrung in der Echokardiographie von angeborenen Herzfehlern Voraussetzung. Die übrigen Komponenten eines überregionalen Zentrums (siehe Beschreibung weiter unten) wären in Abhängigkeit der lokalen Ressourcen und Notwendigkeiten vorhanden. Prinzipiell können in einem solchen Zentrum Patienten mit allen Formen von kongenitalen Herzfehlern versorgt werden, wobei durch die Zusammenarbeit mit einem überregionalen Zentrum die lokal nicht vorhandenen diagnostischen und chirurgischen Möglichkeiten kompensiert werden.

Nach internationalen Maßstäben wären für Österreich 2–3 solcher Zentren erforderlich bzw. ausreichend.

Überregionales Zentrum für angeborene Herzfehler

Nach internationalen Maßstäben wäre für Österreich ein solches Zentrum erforderlich.

1. Ziel

- Optimierung der Versorgung von erwachsenen Patienten mit allen Formen von angeborenen Herzfehlern und Reduktion der Fehlermöglichkeiten, die bei der Behandlung solcher Patienten entstehen.
- Vereinigung aller speziellen Ressourcen, die für die Versorgung von erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern erforderlich sind.
- Sicherstellung einer ausreichend hohen Patientenzahl, die ein entsprechendes Training für das notwendige Personal mit Erfahrung in der Betreuung von angeborenen Herzfehlern sowie das Aufrechterhalten einer entsprechenden Kompetenz und spezieller Fähigkeiten in der Behandlung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern ermöglicht.
- Ermöglichung der wissenschaftlichen Aufarbeitung dieser Patientengruppe und entsprechende Verbesserung unseres Wissens für zukünftige Behandlungen.
- Angebot von entsprechender Fortbildung für die in die Betreuung solcher Patienten eingebundenen Internisten, Kardiologen und Chirurgen.
- Angebot von Informationsmöglichkeiten für Patienten und Ärzte bzw. der Möglichkeit, entsprechende Expertenmeinungen einzuholen.
- Unterstützung von Patientenselbsthilfegruppen.
- Ansprechpartner für Ämter und Behörden.

2. Erforderliche Ressourcen

A. Personal:

Voraussetzung für das Personal ist eine besondere Erfahrung und eine besondere Ausbildung in der Betreuung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern, wobei zur Verfügung stehen sollte:

- zumindest 2 Erwachsenenkardiologen und 1 Kinderkardiologie mit spezieller Erfahrung auf dem Gebiet angeborener Herzfehler im Erwachsenenalter
- zumindest 2 Chirurgen mit spezieller Erfahrung auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler
- ein Transplantationschirurg bzw. eine fix bestehende Zusammenarbeit mit einem Transplantationszentrum
- ein Elektrophysiologe mit Erfahrung im Bereich der angeborenen Herzfehler sowie Schrittmachererfahrung
- zumindest ein Kardiologe mit Erfahrung mit nichtkoronaren Katheterinterventionen
- zumindest 2 Echokardiographen mit speziellen Kenntnissen im Bereich der angeborenen Herzfehler
- zumindest 2 Herzanästhesisten
- ein Sozialarbeiter bzw. -berater
- ein Psychologe
- Schwestern mit spezieller Erfahrung mit Patienten mit angeborenen Herzfehlern
- ein Herzpathologe mit Erfahrungen auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler
- ein Facharzt für Gynäkologie und Geburtshilfe als fixer Ansprechpartner im Team
- schließlich sollten am Zentrum alle Spezialgebiete der Inneren Medizin sowie auch Psychiatrie und Psychologie vertreten sein.

B. Technische Infrastruktur:

Die folgenden technischen Einrichtungen sollten vorhanden sein:

- Echokardiographie einschließlich transösophagealer und intraoperativer Echokardiographie
- Herzkatheterlabor für diagnostische und interventionelle Prozeduren
- Elektrophysiologielabor mit Möglichkeiten zur Ablation
- Herzoperationssaal für elektive und Notfallseingriffe
- adäquate Möglichkeiten zur stationären Patientenbetreuung mit Intensivstation, Intermediate Care und Normalstation
- komplette Palette der bildgebenden Verfahren (kardiovaskuläre Radiologie, Computertomographie, Magnetresonanz)
- Nuklearmedizin
- Schrittmacherambulanz
- Langzeit-EKG
- Lungenfunktionslabor
- Ergometrie
- Herzpathologie
- Datenbanksystem

3. Funktionen:

- Optimale Versorgung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern
- Geordnete Übernahme von Patienten aus der Kinderkardiologie in das Erwachsenenzentrum
- Regelmäßige gemeinsame Konferenzen mit Kinderkardiologen und Herzchirurgen zur Entscheidungsfindung für Behandlungsstrategien
- Sicherung einer adäquaten und zeitgerechten Kommunikation mit zuweisenden Ärzten bzw. internen Abteilungen
- Zusammenarbeit mit anderen Zentren für angeborene Herzfehler zur Qualitätssicherung und ständigen Verbesserung der Patientenversorgung
- Adäquate Maßnahmen zur Qualitätskontrolle im Zentrum selbst
- Errichtung von Trainingsprogrammen für Kardiologen und Chirurgen
- Aufrechterhaltung einer adäquaten Datenbank über alle betreuten Patienten
- Aufbau von Strukturen, die eine interdisziplinäre Versorgung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern während der Schwangerschaft und zur Entbindung erlauben sowie zur Betreuung von Hochrisikopatienten bei nichtherzchirurgischen Operationen

Indikationen zur Zuweisung in ein regionales oder überregionales Zentrum für angeborene Herzfehler

Patienten sollten zugewiesen werden

- zur Abklärung suspekter oder bekannter angeborener Herzfehler,
- für Follow-up und kontinuierliche Weiterbetreuung von Patienten mit den im Anhang angeführten Diagnosen (siehe Anhang),
- für chirurgische und nichtchirurgische Interventionen bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern,
- zur Abklärung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern vor nichtherzchirurgischen Eingriffen sowie vor oder während der Schwangerschaft.

Anhang

Patienten mit den folgenden Erkrankungen erfordern nicht prinzipiell die Zuweisung in ein Zentrum für angeborene Herzfehler:

- Aortenklappenerkrankungen (ausgenommen komplexe Fehlbildungen sowie in der Kindheit chirurgisch oder katheterinterventionell behandelte Patienten mit Aortenstenose)
- komplett korrigierte Fehlmündung von Lungenvenen
- korrigierte Pulmonalstenose ohne bedeutsame Restgradienten und bedeutsame Pulmonalinsuffizienz
- leicht- bis mittelgradige Pulmonalstenose
- Mitralklappenerkrankungen (ausgenommen Parachute-Klappe und ähnliche Anomalien)

- Zustand nach komplettem Verschuß eines Ventrikelseptumdefektes (ohne Restshunt) bei sonst unauffälligem Befund
- Zustand nach Kompletterschluß eines Ductus arteriosus
- Zustand nach Verschuß eines Vorhofseptumdefektes (ohne Restdefekt)

Patienten mit folgenden Erkrankungen sollten prinzipiell in einem Zentrum für angeborene Herzfehler behandelt werden (Diese Behandlung soll selbstverständlich in Zusammenarbeit mit einem Hausarzt bzw. Internisten bzw. – bei größerer Entfernung – mit der nächstgelegenen Internen Abteilung erfolgen. Wie häufig die Kontrollen am Zentrum und wie häufig dazwischen Kontrollen in der Ordination bzw. Internen Ambulanz vor Ort zu erfolgen haben, ist je nach spezieller Situation – Diagnose und Zustand des Patienten – vom Zentrum festzulegen.):

- alle zyanotischen Patienten
- Aortenisthmusstenose (operiert und nicht operiert)
- Atrioventrikularseptumdefekte (operiert und nicht operiert)
- Koronaranomalien (operiert und nicht operiert)
- Double inlet ventricle (operiert und nicht operiert)
- Double outlet ventricle (operiert und nicht operiert)
- Ebstein-Anomalie (operiert und nicht operiert)
- Eisenmengersyndrom
- Fallot'sche Tetralogie (operiert und nicht operiert)
- Fehlmündung der Lungenvenen (nicht operiert)
- hämodynamisch relevante Pulmonalstenose (nicht operiert)
- Infundibuläre Pulmonalstenose (operiert und nicht operiert)
- klinisch relevante Pulmonalinsuffizienz (operiert und nicht operiert)
- komplette Transposition der großen Gefäße
- komplexe Erkrankungen der Aortenklappe, Patienten, bei denen in der Kindheit eine Operation oder Ballondilatation durchgeführt wurde (operiert und nicht operiert)
- kongenital korrigierte Transposition der großen Gefäße (operiert und nicht operiert)
- Mitralatresie (operiert und nicht operiert)
- offener Ductus arteriosus Botalli (nicht verschlossen)
- Patienten mit Conduits
- Patienten mit Fontanoperation

- Pulmonalatriesie (operiert und nicht operiert)
- relevante Pulmonalgefäßerkrankung bei angeborenen Herzfehlern
- Sinus Valsalvae-Fistel bzw. Aneurysma (operiert und nicht operiert)
- sonstige komplexe Vitien
- subvalvuläre und supra-valvuläre Aortenstenose (operiert und nicht operiert)
- totale Lungenvenenfehlmündungen
- Trikuspidalatresie (operiert und nicht operiert)
- Ventrikelseptumdefekt (ausgenommen Patienten mit Zustand nach kompletter Korrektur ohne bedeutsamen pathologischen Befund)

Allemeine Richtlinien zur Betreuung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern und Zyanose

1. Ein Aderlaß sollte in der Regel erst bei Hämatokritwerten über 65 % und prinzipiell nur bei Vorhandensein von Hyperviskositätssymptomen erfolgen. Derartige Symptome bei einem Hämatokrit unter 65 % sind immer verdächtig auf einen Eisenmangel. Bei Aderlaß sollten nicht mehr als 500 ml entnommen und die gleiche Flüssigkeitsmenge ersetzt werden.
2. Bei Eisenmangel sollte eine vorsichtige Substitution unter regelmäßigen Blutbildkontrollen erfolgen.
3. Gleichzeitig mit der Polyglobulie kommt es vor allem bei hohen Hämatokritwerten auch zu Veränderungen der Gerinnung und Abnahme der Thrombozyten. Bei sehr hohem Hämatokrit und Blutungsproblemen kann dies für sich eine Indikation für einen Aderlaß darstellen.
4. Hyperurikämie ist typisch bei zyanotischen Patienten, Nierensteine sind allerdings selten. Bei Auftreten von Gichtanfällen sollte anschließend eine Dauerbehandlung mit Allopurinol fortgesetzt werden.
5. In der Regel kommt es bei diesen Patienten zu einer glomerulären Sklerose und in der Folge zu einer Proteinurie. Die Patienten sind besonders empfindlich auf Kontrastmittel und Dehydratation (cave: Nierenversagen!). Eine entsprechende Hydrierung ist deshalb von höchster Bedeutung (auch um thromboembolische Komplikationen zu vermeiden!).
6. Gallensteine sind bei diesen Patienten gehäuft anzutreffen.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)