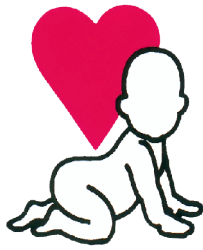


## Pädiatrische Kardiologie: Gestern - heute - morgen



von Prof. Dr. med. H. C. Kallfelz

Hätten Sie gedacht, dass die alten Babylonier vor mehr als 4000 Jahren schon Kenntnisse über angeborene Fehlbildungen, also auch Herzfehler hatten? Jedenfalls haben die Hieroglyphen-Forscher auf den alten Tontafeln solche Beschreibungen gefunden. In Europa finden wir die ersten Darstellungen erst 3500 Jahre später. Kein geringerer als Leonardo da Vinci fand bei seinen anatomischen Studien zu Beginn des 16. Jahrhunderts einen Vorhofscheidewand-Defekt. In den drei folgenden Jahrhunderten kamen nur wenige Herzfehler-Beschreibungen hinzu, interessanterweise darunter eine eindeutige Fallot-Darstellung durch einen u.a. auch in Hannover tätigen Naturwissenschaftler und Geistlichen namens Stensen, zweihundert Jahre vor der von Fallot beschriebenen Tetralogie.

Bis zum Beginn des 20. Jahrhunderts waren Herzfehler in den wenigen Lehrbüchern über Kinderheilkunde kaum mehr als eine Fußnote wert. Es gab weder diagnostische noch therapeutische Möglichkeiten. Eine intensivere Beschäftigung mit kindlichen Herzkrankheiten setzte erst in den ersten Jahrzehnten des letzten Jahrhunderts ein.

Zunächst standen aber die im Rahmen des sehr verbreiteten, durch Streptokokken ausgelösten rheumatischen Fiebers entstandenen entzündlichen Klappenfehler im Vordergrund. Daran waren in allen Teilen der Welt Hunderttausende erkrankt und verstarben an den Folgen der Mitralf- und Aortenfehler oder Herzmuskelentzündungen.

Die angeborenen Fehler rückten erst in den Fokus des Interesses, als das rheumatische Fieber seltener wurde, erste systematische anatomische Klassifizierungen und embryologische Deutungen versucht wurden und eine bessere klinische Diagnostik gelang. Auf dieser Grundlage kam es dann nach den vierziger Jahren zu einer unglaublich rasanten Entwicklung der Kinderkardiologie. Über Jahrzehnte war der Arzt nur auf Stethoskop und die tastende Hand bei der Erkennung eines Herzfehlers angewiesen, später ergänzt durch das EKG und das Röntgenbild. Den Erfahrenen gelang es zwar mit diesen relativ einfachen Methoden, mehr als 70 % der Fehlbildungen richtig zu diagnostizieren. Den entscheidenden Fortschritt in der Diagnostik brachte dann aber gegen Ende der dreißiger Jahre die Einführung der Herzkatheterisierung. Diese Methode, die W. Forssmann 1929 erstmalig im Selbstversuch einsetzte, konnte er selbst nicht weiterentwickeln. Das geschah dann in den USA, wo Cournand und Richards das Verfahren für die Lungen- und Herzdiagnostik verwendeten und dafür zusammen mit Forssmann 1956 den Nobelpreis für Medizin erhielten. Tatsächlich blieben aber Europa, und vor allem Deutschland während der Kriegs- und Nachkriegsjahre von der medizinischen Weiterentwicklung weitgehend ausgeschlossen.

In den Vereinigten Staaten bildeten sich dagegen Gruppen aus verschiedenen wissenschaftlichen Disziplinen, die die Kinderkardiologie gemeinsam zu einem erfolgreichen Arbeitsgebiet entwickelten. Hier ist beispielhaft Helen Taussig zu nennen, die in Baltimore gewissermaßen eine kinder-kardiologische Schule begründete, die Ausbildungsstätte für eine ganze Generation wurde. Der Erfolg wäre aber ausgeblieben ohne die gleichzeitig einsetzenden intensiven Anstrengungen und den Mut anderer Wissenschaftler, hier vor allem der Chirurgen und Anästhesisten, nicht zuletzt aber auch der Physiologen und technischen Disziplinen. Bereits in dieser Frühzeit zeigte

sich, dass nur eine enge Kooperation der verschiedenen Wissenschaften Fortschritt und Erfolg ermöglichten. *(Siehe dazu auch tabellarische Übersicht!)*

Zunächst waren nur Operationen am geschlossenen Herzen möglich, also der Verschluss des offenen Ductus Botalli, die Ausschneidung der Aortenisthmusstenose, die bereits erfolgreich zum Ende der dreißiger, Anfang der vierziger Jahre durchgeführt wurden. Einen ersten Durchbruch bedeutete 1945 die Blalock-Taussig-Operation, wobei eine Gefäßverbindung zwischen einer Arm-schlagader und der Lungenarterie geschaffen wurde, um bei Fallot-Patienten die Lungen-durchblutung zu verbessern und damit die Blausucht zu verringern.

Erst mit der Einführung der Herz-Lungen-Maschine 1954 durch Gibbon in den USA wurden Ein-griffe am offenen Herzen möglich und damit eine stürmische Entwicklung eingeleitet, die noch nicht an ein Ende gelangt ist. Nach den ersten erfolgreichen operativen Kammerscheidewand-Defekt - Verschlüssen durch Lillehei und Kirklin 1955 wurden innerhalb von weniger als 10 Jahren auch so komplexe Herzfehler wie die Fallot'sche Tetralogie (Kirklin, Ross) und die Transposition der großen Arterien (Mustard, Senning) korrekturfähig.

Parallel dazu war die Technik der Herzkatherisierung soweit verbessert worden, dass die Unter-suchungen selbst bei Neugeborenen mit sehr geringem Risiko durchführbar wurden und damit präoperativ eine exakte Diagnose geliefert werden konnte. Die hohe Sterblichkeit von Kindern mit angeborenen Herzfehlern hierzulande von durchschnittlich fast 50 % bereits im 1. Lebensjahr, wenn keine Operation stattfinden konnte, stand in krassem Gegensatz zu den Erfolgen bei der Behandlung dieser Kinder im westlichen Ausland. Diese Erkenntnis führte konsequenterweise in den sechziger Jahren zur Gründung von mehr als 15 kinder-kardiologischen Arbeitsgruppen und Abteilungen an Universitäts-Kinderkliniken in Deutschland, wobei viele Ärzte ihre Ausbildung in den USA und England erhalten hatten.

Aber die beste Diagnostik bleibt ohne Sinn, wenn nicht die Aussicht auf eine erfolgreiche Be-handlung besteht. Und die war in dieser Zeit nur von einer kompetenten Herzchirurgie zu er-warten. Ausgehend von Zentren in Düsseldorf, Göttingen und München und begleitet von Hilfe aus dem angelsächsischen Raum gewann die deutsche Kardiochirurgie innerhalb eines Jahrzehnts den Anschluss an das Weltniveau, allerdings waren die Operationskapazitäten zunächst sehr gering, so dass über viele Jahre ein erheblicher Versorgungsengpass bestehen blieb, vor allem für Operationen im Säuglings- und Kleinkindalter. Eine ausreichende Versorgung war erst gegen Ende der siebziger Jahre erreicht.

Die Herzkatherisierung blieb bei der Diagnostik angeborener Herzfehler bis in die neunziger Jahre das zuverlässigste und aussagekräftigste Verfahren. Die in ihren Anfängen bis 1960 zu-rückreichende Ultraschall-Untersuchung des Herzens wurde in der Folge sehr erfolgreich wei-terentwickelt, so dass bereits gegen Ende der siebziger Jahre gut auflösende Geräte zur Verfügung standen, die in der Hand erfahrener Untersucher recht zuverlässige anatomische Diagnosen ermöglichten. Die Methodik und die Technik erfuhr in den beiden folgenden Jahrzehnten eine unerwartete Ausweitung und Verbesserung und ist heute in fast allen Bereichen der invasiven Herzkatherisierung vergleichbar oder überlegen. Die Echokardiographie hat nicht nur die diagnostischen Möglichkeiten auf ungeahnte Weise erweitert, sondern durch ihre leichte Ver-fügbarkeit und Aussagekraft die Situation für die Patienten ungemein erleichtert und für die Kinderkardiologen geradezu revolutioniert. Die primäre Diagnostik ist eindeutig eine Domäne der Doppler-Echokardiographie geworden und im Langzeitverlauf nach Operationen und Interventionen die wichtigste Beurteilungsgrundlage.

An dieser Stelle darf nicht unerwähnt bleiben, dass wir seit mehr als 20 Jahren mit Hilfe der fetalen Echokardiographie bereits weit vor der Mitte der Schwangerschaft recht eindeutige Aussagen über Struktur und Funktion des embryonalen Herzens machen können. In der Hand des geübten Untersuchers sind in der Regel gravierende Herzfehler frühzeitig erkennbar und Angaben zum weiteren Verlauf sowie zur nachgeburtlichen Prognose und ggf. Korrekturfähigkeit möglich.

Es war nicht der Ehrgeiz, es den Kardiochirurgen gleich zu tun oder sie gar überflüssig zu machen, sondern die im Laufe der Jahre gewachsene Erkenntnis, dass vor allem bei komplexen Herzfehlern im Behandlungsverlauf häufig mehrere operative Eingriffe erforderlich sind, die einige Kinderkardiologen über eigene invasive Behandlungswege nachdenken ließ. Das Ziel war dabei, soweit möglich die Belastung der Patienten durch operative Eingriffe zu vermeiden und die Arbeit der Chirurgen zu erleichtern. Denn nach jeder Operation entstehen narbige Verwachsungen, deren Lösung den operativen Zeitaufwand erhöhen und das chirurgische Vorgehen erschweren, letztlich auch die Sterblichkeit im Verlauf ansteigen lassen. Der amerikanische Kinderkardiologe William Rashkind hat mit der Entwicklung seines Ballonkatheters nicht nur den Startpunkt für die gesamte interventionelle Kardiologie gesetzt, sondern zehntausende von Säuglingen mit einer Transposition der großen Arterien vor dem frühen Tod bewahrt. Seit etwa 1960 war bekannt, dass bei diesen „Blue Babies“ ein spontanes Überleben der ersten Lebensmonate nur gewährleistet war, wenn gleichzeitig ein größeres Loch in der Vorhofscheidewand vorlag. Das chirurgische Verfahren – die Blalock-Hanlon-Operation – war mit einer hohen Sterblichkeit belastet, so dass ein anderer Weg zu suchen war: Der Rashkind – Katheter wurde vom rechten Herzvorhof durch das immer in den ersten Lebensmonaten offene ovale Loch in den linken Vorhof vorgeschoben, der Ballon mit Kontrastflüssigkeit aufgefüllt und mit einem kräftigen Ruck zurückgezogen. Dabei riss die Vorhofscheidewand soweit ein, dass nun hier ein Austausch von frischem und verbrauchtem Blut erfolgen konnte.

Es dauerte dann nur wenige Jahre, bis weitere interventionelle kathetergeführte Behandlungsverfahren entwickelt wurden. Eine große Bedeutung erlangte vor allem die Ballon-Katheter-Technik, mit der es gelang, angeborene Verengungen an den Herzklappen und den Blutgefäßen zu sprengen oder soweit aufzudehnen, dass die Blutflussbehinderung erheblich verringert wurde. Da sich sehr schnell zeigte, dass die Gefäßaufdehnungen nur kurzzeitig wirksam waren, wurde aus der Koronarkardiologie das „Stenting“ übernommen, also das Einbringen von Gefäßstützen, die hier allerdings mit größeren Dimensionen und aus anderen Materialien zu fertigen waren.

Schließlich wartete noch eine weitere Gruppe angeborener Fehlbildungen auf interventionelle Behandlungsmöglichkeiten, die Querverbindungen – Shunts- zwischen den beiden Kreislaufabschnitten. Das erste praktisch anwendbare Verfahren zum Verschluss des Ductus Botalli wurde an der Charité 1968 von Porstmann entwickelt, das aber nur für Erwachsene geeignet war. Ein für Säuglinge und Kleinkinder verwendbares System wurde später von Rashkind in Form eines Doppelschirms erarbeitet. Auf dieser Grundlage entstanden dann auch weitere über Katheter einführbare „Devices“ zum Verschluss von Vorhof- und Kammerscheidewanddefekten. Hier hat sich weitgehend ein von dem Austriooamerikaner Amplatz entwickeltes Verschluss-System durchgesetzt.

Damit war aber keineswegs ein Ende bei den interventionellen Behandlungsmethoden in der Kinderkardiologie erreicht. Dank der gemeinsam von vielen Disziplinen errungenen Erfolge bei der Behandlung angeborener Herzfehler überleben heute nahezu 90 % der Betroffenen bis ins Erwachsenenalter, so dass von Jahr zu Jahr die Zahl der erfolgreich operierten Patienten in

Deutschland um etwa 5.000 bis 6.000 steigt. Bei dieser vollkommen neuen Patientengruppe wurden im Laufe des weiteren Wachstums, vor allem aber im jugendlichen und jungen Erwachsenenalter, bis dahin nicht bekannte Komplikationen und Spätschäden erkannt. So kommt es zum Beispiel nach Korrektur der Fallot'schen Tetralogie häufig zu einer erheblichen Undichtigkeit der Lungenschlagader-Klappe, so dass ein Klappenersatz erforderlich werden kann, also eine weitere Operation. Mit dem Ziel, einen operativen Eingriff zu vermeiden oder zumindest einen Aufschub für 5 – 10 Jahre zu erreichen, hat man sich seit dem Ende der neunziger Jahre mit der Entwicklung von Klappenersatz-Systemen befasst, die kathetergeführt in das Herz implantiert werden können. Wenn auch hier die Entwicklung sicher noch nicht abgeschlossen ist, so sind die bisher mit diesem Verfahren erzielten Erfolge schon sehr viel versprechend. Noch bemerkenswerter ist vielleicht, dass von den Erwachsenenkardiologen gleichartige Implantate bereits bei älteren Patienten mit Fehlern an der Aortenklappe, die ein besonders hohes Operationsrisiko tragen, eingesetzt werden. Hier hat sich also eine aus der Kinderkardiologie hervorgegangene Technik erfolgreich in die Behandlung der Kranken am anderen Ende des Lebens übernehmen lassen.

Schließlich muss noch auf einen der für viele Herzfehler-Patienten wichtigsten Erfolge in der jüngeren Zeit hingewiesen werden, die Entwicklung von Herzklappen aus eigenen Körperzellen, die, soweit wir bisher wissen, mit dem Körper des Kindes mitwachsen können und vor allem nicht der Abstoßung unterliegen wie alle anderen so genannten biologischen Klappen.

Wenn wir uns im Hinblick auf kardiologische Interventionen noch einmal einen Blick auf die vorgeburtliche Lebensphase erlauben wollen, können wir ergänzend berichten, dass seit etwa 10 Jahren an einigen Zentren Versuche laufen, Herzfehler bereits intra-uterin, also am Feten in der Gebärmutter, interventionell zu behandeln, allerdings noch nicht mit überzeugendem Erfolg.

Überraschend schnell und außerordentlich erfolgreich hat sich dagegen der gesamte Bereich der Rhythmologie entwickelt: Neben ausgefeilten diagnostischen Verfahren zur Analyse der Herzrhythmusstörungen, vor allem durch die elektroanatomische Darstellung der Herzströme, sind die Methoden zur Unterbrechung bzw. Ausschaltung von fehlerhaft leitenden elektrischen Bahnen im Herzen perfektioniert worden. Daneben hat die elektromedizinische Industrie hochkomplexe Schrittmacher und so genannte Defibrillatoren hervor gebracht, die nicht nur im Vergleich zu den ersten Modellen geradezu miniaturisiert sind, sondern, von außen programmierbar, die unterschiedlichsten Aufgaben erfüllen können.

War die Angiokardiographie in der Herzfehlerdiagnostik über 30 Jahre das einzige bildgebende Verfahren, das dann durch die Echokardiographie ergänzt und heute bei vielen Fragestellungen durch sie abgelöst ist, so hat die seit 1990 immer weiter voran getriebene Kernspin-Resonanz-Tomographie jetzt eine Ausbaustufe erreicht, die sie für fast alle kardiologischen Fragestellungen einsetzbar macht. Die Methode verfügt über eine hohe Auflösung, so dass auch kleinste anatomische Details gut erkannt werden können, ist mit nur geringem Zeitaufwand und keiner Strahlenbelastung für den Patienten verbunden und ist schließlich nicht invasiv. Darüber hinaus sind genaue funktionelle Analysen der Herztätigkeit und der Blutflüsse in den großen Gefäßen möglich. Es steht zu erwarten, dass im Laufe der nächsten 10 bis 20 Jahre die MRT (Magnetresonanz-Tomographie) das Herzkatheterlabor in der jetzigen Form ersetzen wird.

Die Kinderkardiologie hat in den letzten 50 Jahren eine unerwartet schnelle und erfolgreiche Entwicklung durchlaufen, die viele Väter in allen medizinischen und anderen naturwissenschaftlichen sowie technischen Bereichen hatte. Der beste Beweis für den Erfolg ist die Steigerung der Lebenserwartung der betroffenen Kinder von durchschnittlich etwa 2 Jahren auf

jetzt etwa 30 bis 40 Jahre. Gleichzeitig hat sich die Lebensqualität der meisten Patienten fast normalisiert. Mit dem langzeitigen Überleben der Betroffenen haben sich allerdings neue Fragen und Probleme ergeben, die nicht mehr alleine von der Kinderkardiologie zu lösen sind. Wie Kinder keine kleinen Erwachsenen sind, sind auch Erwachsene keine großen Kinder. Es hat sich eine enge Kooperation der Kinderkardiologen mit den Erwachsenen-Kardiologen als notwendig und sinnvoll bei der Betreuung dieser Patientengruppe erwiesen, um die spezifischen Bedürfnisse jenseits von Kindheit und Jugend angemessen berücksichtigen zu können. Nach langen Bemühungen ist es im vergangenen Jahr den beiden kardiologischen Fachgesellschaften zusammen mit den Herzchirurgen gelungen, in Deutschland für diese Patientengruppe eine besondere Qualifikation zu schaffen in Form des „EMAH-Arztes“ (Erwachsene Mit Angeborenem Herzfehler). Durch eine gezielte Weiterbildung auf dem Gebiet soll eine gute Weiterbetreuung jenseits der Kindheit gewährleistet werden.

Unabhängig davon wird die Entwicklung im Bereich der Kinderkardiologie weiterhin Fortschritte machen im Interesse einer immer besseren Behandlung, weiter optimierten Lebensqualität und längerer Lebensdauer.

### **Diagnostische Meilensteine**

- 1920 – 1930 Röntgentechnik Elektrokardiographie
- ab 1940 Herzkatheterisierung und Angiokardiographie (Castellanos, Courmand)
- ab 1970 eindimensionale Echokardiographie (M-mode)
- ab 1975 zweidimensionale Echokardiographie (B-mode)  
Doppler-Echokardiographie
- ab 1980 Flächen- oder Farbdoppler Echokardiographie
- ab 1985 intrakardiale Elektrokardiographie, Langzeit-EKG
- ab 1989 Fetale Echokardiographie
- ab 1990 intravasale Doppler-Echokardiographie (IVUS)
- ab 1993 Molekulargenetische Diagnostik von Fehlbildungssyndromen u. bestimmten Herzrhythmusstörungen
- ab 1995 dreidimensionale Echokardiographie
- ab 1998 Gewebe-Doppler-Echokardiographie - Elektroanatomische Darstellung der Herzströme zur Analyse von Rhythmusstörungen
- ab 2000 Kardio-Magnetresonanztomographie (MRT)
- ab 2006 Röntgenstrahlenlose Herzkatheterisierung mit Kernspin – Technik

## Therapeutische Meilensteine

1939	operativer Verschluss eines Ductus Botalli
1945	Operation einer Aortenisthmusstenose
1952	Pulmonalis – Banding (Muller-Dammann)
1954	Herz-Lungenmaschine (Gibbon)
1955	Kammerscheidewand-Defekt-Verschluss mit HLM (Kirklin)
1958	implantierbarer Herzschrittmacher
1959/64	Vorhofumkehr-Operation bei Transposition der großen Arterien (Senning, Mustard)
1966	Rashkind-Ballon-Atrioseptostomie bei Transposition der großen Arterien Pulmonal klappenersatz bei Pulmonalatresie und Truncus arteriosus mit Homograft (Ross-OP)
1967	Herztransplantation
1968	Mechanische Herzklappen (Kugelventile)
1971	„Fontan“-OP bei singulärem Venrikel
1972	Klappen-Bioprothesen (Schweineklappen)
1975	Anatomische TGA-Korrektur (Jatene)
1976	Prostaglandin-E-Anwendung bei Pulmonalatresie
1980	Implantierbarer Defibrillator
1981	Dreistufige Operation des hypoplast. Linksherzens (Norwood)
1982	Arterielle Switch-Operation beim Neugeborenen mit TGA
1984	Ballon“sprengung“ bzw. – Dehnung von Klappen und Gefäßverengungen
1986	Radiofrequenz-Ablation bei Herzrasen
1989	Interventioneller Verschluss von Ductus Botalli, Vorhof- und Kammer scheidewand- Defekten mit Schirmsystemen
1992	Gefäßstützen (Stents) zur dauerhaften Beseitigung von Gefäßverengungen und zum Offenhalten des Duct. Botalli
1998	Fetale Kardiale Interventionen (AortenklappenSprengung)
1999	Kathetergeführter Pulmonalklappen-Ersatz
2006	Interventioneller Aortenklappenersatz „Mitwachsende Herzklappen“ aus körpereigenen Zellen (Tissue Engineering)