



Folgezustände nach Aortenisthmuskorrektur

Je früher eine angeborene Aortenisthmusstenose operativ korrigiert wird, desto weniger Folgekomplikationen treten auf.

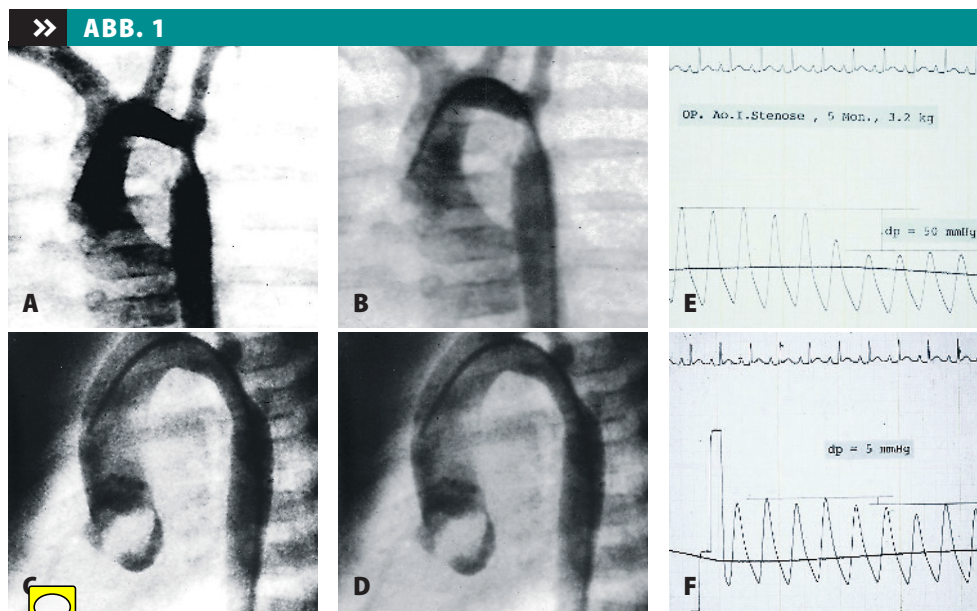
Die Aortenisthmusstenose hat unter allen angeborenen Herzfehlern einen relativen Anteil von 4–5%, betroffen sind in Deutschland jährlich ca. 7.500 Neugeborene. Die Diagnose wird primär klinisch gestellt mit einer Puls- bzw. Blutdruckdifferenz zwischen oberen und unteren Extremitäten sowie einem leisen Systolikum mit punctum maximum zwischen den Schulterblättern. Die Verdachtsdiagnose wird echokardiografisch und bei Bedarf durch weiterführende Bildgebung (MRT, CT) gesichert. Eine zeitnahe Korrektur-OP sollte erfolgen, da bekannt ist, dass Spätfolgen umso häufiger sind, je später der OP-Zeitpunkt ist.

OP des verengten Aortenanteils

Prof. Robert Cesnjevar, Erlangen, berichtete, dass diese OP erstmals 1944 von Crawford durchgeführt wurde. Die OP-Letalität betrug Ende der 1950er Jahre noch 50%, heute liegt sie deutlich unter 1%. Die bevorzugte OP-Methode ist die Resektion des verengten Aortenanteils inkl. des Ductus arteriosus mit anschließender End-zu-End-Anastomose. Bei Bedarf wird der häufig hypoplastische Aortenbogen durch eine Anshragung teilreseziert, im

Sinne einer „extended resection“. Doch auch wenn die OP im Neugeborenen-, Säuglings- oder frühen Kindesalter erfolgt, ist mit Spätfolgen zu rechnen. Diese basieren nicht nur auf einem relativ späten OP-Zeitpunkt oder einer Re-Koarktation. Die bei ca. 50% der Patienten bestehende Blutdruckerhöhung beruht offenbar auch auf einer veränderten arteriellen Gefäßstruktur mit reduzierter Windkesselfunktion. Hinzu kommen, wie Prof. Harald Kaemmerer, DHZ München, erklärte, einige Faktoren, die den weiteren Verlauf im Erwachsenenalter komplizieren können: eine bikuspidale Aortenklappe (66%), Aneurysmen der ascendierenden oder deszendierenden Aorta (18%), Mitralklappenanomalien, ein deutlich erhöhtes Endokarditisrisiko und eine Assoziation mit zerebralen Gefäßaneurysmen.

Von 273 im DHZ München nachuntersuchten Patienten nach Aortenisthmusstenose-OP im Kindesalter waren nur 43% normotensiv und 25% mussten antihypertensiv behandelt werden. Verantwortlich sind einerseits eine Rest- oder Restenosierung bzw. Bogenhypoplasie, andererseits aber die generell komplexe Arteriopathie mit



Restenosierung nach OP einer Aortenisthmusstenose beim Neugeborenen. Der invasiv gemessene systolische Druckgradient vor Ballondilatation war 50 mmHg (A, B, E) und danach 5 mmHg (C, D, F). © Lindinger

strukturellen Veränderungen der zentralen und peripheren Gefäße, eine reduzierte Barorezeptorsensibilität, ein reaktiv verändertes RAAS und erhöhte Epi- und Norepinephrinspiegel im Plasma. Zunehmend beachtet wird jüngst auch eine Endotheldysfunktion, eine generell erhöhte Steifigkeit der Aortenwand und eine vermehrte LV-Muskulmasse. Die medikamentöse Therapie der arteriellen Hypertonie erfolgt dabei gemäß üblicher Vorgehensweisen.

Eine gefürchtete Komplikation ist die Ausbildung von Aortenaneu-

rysmen, die durch das früher gehandhabte OP-Vorgehen mit einer Patcherweiterungsplastik gefördert wurde. Auch eine Aortendissektion und zerebrale (sog. Berry-)Aneurysmen können bei bis zu 10% der Patienten auftreten.

Prof. Matthias Gorenflo, Heidelberg, wies deshalb implizit auf eine konsequente und lebenslange Überwachung der Patienten hin. Bei einer Re-Koarktation (RR-Differenz > 20 mmHg) wird heute primär interventionell vorgegangen. Kurzstreckige Stenosen können dabei effektiver mit einer Ballondila-

tation behoben werden als langstreckige Hypoplasien, die besser mit einer Stentimplantation versorgt werden. Die US-amerikanischen Daten der letzten Jahre konnten zeigen, dass nach einer Stentimplantation bei Kindern und Erwachsenen 77% der Patienten nach 2–5 Jahren reinterventionsfrei waren. Die damit einhergehenden Komplikationen sollten jedoch nicht verschwiegen werden: Etwa 2% der Stentimplantationen verliefen tödlich, eine Aortendissektion oder

ein Aneurysma trat bei 4% und Stentfrakturen oder -migrationen traten bei weiteren 10% auf.

Die Aortenisthmusstenose ist daher nicht als harmlose angeborene Fehlbildung mit problemloser Korrekturmöglichkeit zu betrachten. Sie ist vielmehr durch multiple assoziierte Dysregulationen und Folgeschäden ein komplexes Geschehen, dem entsprechende Aufmerksamkeit gewidmet werden muss.

Prof. Dr. Angelika Lindinger

Quelle: Vortrag bei der 83. DGK-Jahrestagung in Mannheim, 19.4.2017

Plötzlicher Herztod beim Sport und seine Ursachen

Dass regelmäßige körperliche Aktivität lebensverlängernd wirkt, war Konsens der gemeinsamen Sitzung von DGK und der EHRA*-AG Arrhythmien.

Über sportliche Aktivitäten unterschiedlicher Intensität und deren Korrelation mit dem plötzlichen Herztod (SCD) wird viel diskutiert. Dies betrifft sowohl die Vorhersagbarkeit des SCD als auch die Trefferquoten einzelner Screeningmethoden und die damit verbundene Vermeidbarkeit kritischer Zustände. Einigkeit herrscht darüber, dass eine moderate regelmäßige körperliche Aktivität lebensverlängernd wirkt.

Dr. Philipp Bohm, Zürich, stellte Ergebnisse aus dem deutschen „Sudden Cardiac Death Register“ (www.scd-deutschland.de) vor: 96% der plötzlichen Todesfälle ereigneten sich beim Freizeitsport von Männern im Alter zwischen 40 und 70 Jahren, und zwar am häufigsten beim Fußballspielen, Joggen und Fahrradfahren. Nur 12% der Betroffenen hatte vorher über Symptome geklagt. Als Ursache wurde überwiegend eine koronare Herzkrankheit ausgemacht. Bei Athleten in der Altersgruppe unter 35 Jahren wurden dagegen ursächlich vor al-

lem eine hypertrophe Kardiomyopathie, die arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC), eine Myokarditis und Fehlverläufe/-abgänge/-verläufe der Koronararterien gefunden.

Mehr Plaquerupturen im Alter

Mit zunehmendem Alter gewinnt die koronare Herzkrankheit an Bedeutung. Man geht davon aus, dass es sich dabei um akute Plaquerupturen handelt, die sich unter körperlicher Belastung häufiger ereignen als in Ruhe. Das EKG hat hier einen geringen prädiktiven Aussagewert. Deswegen sollte – zumindest bei älteren Freizeitsportlern – zusätzlich in regelmäßigen Abständen eine Belastungsuntersuchung durchgeführt werden.

Dr. Domenico Corrado, Padua, und seine Arbeitsgruppe beschäftigten sich seit mehr als 25 Jahren mit dem Thema SCD. Er betonte, dass Sportler im Jugend- und jungen Erwachsenenalter ein etwa dreimal höheres Risiko für SCD jeglicher Genese haben als Ältere. Das Ruhe-

EKG als Screeningmethode ist nach seinen Erfahrungen hilfreich zur Abklärung von hypertrophen Kardiomyopathien (HCM), ARVC und Fehlverläufen von Koronararterien, bei Ionenkanalerkrankungen aber nur in limitiertem Umfang. In Studien aus den USA und in Padua war das EKG bei 96% der HCM und bei 88% der ARVC in sportbedingten Todesfällen pathologisch. Bei einem EKG-Screeningprogramm in der Region Venetien wurden 3% der Sportler wegen pathologischer Befunde vorab disqualifiziert, 60% davon wegen kardiovaskulärer Befunde. Mit der für alle Wettkampfsportler eingeführten sportmedizinischen Vorsorgeuntersuchung konnte die SCD-Rate zwischen 1979 und 2004 signifikant von 3,6 auf 0,4 pro 100.000 Personenjahre reduziert werden.

Corrado wies u. a. auch auf den Mitralklappenprolaps (MKP) hin, bei dem sowohl eine Fibrose im Bereich der Papillarmuskeln der Mitralklappe als auch im posterioren Anteil des LV besteht. Der MKP muss damit als Ursache schwerer ventrikulärer Rhythmusstörungen in Betracht gezogen werden. Deshalb sollte bei Sportlern mit MKP eine MRT-Untersuchung durchgeführt werden.

Aufschlussreich waren die Mitteilungen von Prof. Hein Heidbuchel, Antwerpen, über generell zugrunde liegende Triggermechanismen für den SCD bei Athleten. Er wies auf die verschiedenen (patho-)physiologischen Abläufe des Herzkreislauf-Systems unter Belastung hin. Neben Triggern wie erhöhter vegetativer Tonus, erhöhte Körpertemperatur, Dehydratation, Verschiebungen im Ionen- und Säurebasenhaushalt sowie Myokardischämien ergeben sich weitere, durch myokardiale Dehnung und Kreislaufbeanspruchung verursachte Veränderungen. So steigt nicht nur der arterielle Blutdruck unter Belastung an; auch der systolische Pulmonalarteriendruck steigt mit der Belastungsintensität an, und zwar bei Nichtathleten auf max. 50 mmHg und bei kompetitiven Athleten auf 90 mmHg.

In Untersuchungen an Profiradfahrern wurde ferner gezeigt, dass die endsystolischen und enddiastolischen Volumina des rechten Ventrikels (RV) unter Belastung deutlicher zunehmen als die des linken Ventrikels (LV). Auch der Wandstress des RV war höher als der des LV, und rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion (EF) war am Belastungsende niedriger als die des LV.

Aufgrund dieser Befunde wurde der Begriff einer belastungsinduzierten „desmosomal negativen“ ARVC eingeführt. Vor allem intensive körperliche Aktivitäten können als kardiale Triggerfaktoren agieren, resümierte Heidbuchels. Sie induzieren ein positives Herzremodelling, das als „Sportlerherz“ bekannt ist. Sie können aber auch ein negatives Remodelling auslösen, das sich in Form von ARVC-ähnlichen Befunden am RV und mit vermehrter Fibrose am LV zeigt.

Ganz generell können Veränderungen von Volumen und Wandstress sowohl in den Vorhöfen als auch in den Kammer Arrhythmien auslösen. Dem RV, der schwächeren der beiden Herzkammern, ist somit bei starker sportlicher Aktivität vermehrte Aufmerksamkeit zu widmen. Das Belastungsausmaß scheint dabei eine wichtige Rolle zu spielen.

Die Antwort des Referenten auf die Frage des besorgten Vorsitzenden, der einem regelmäßigen Ausdauertraining als Läufer und Radfahrer nachgefragt war, war somit die der Beachtung des rechten Maßes.

Prof. Angelika Lindinger

Quelle: Vortrag bei der 83. der DGK-Jahrestagung in Mannheim, 19.–22.4.2017.
*EHRA: European Heart Rhythm Association