

Thomas F. Lüscher^a, Matthias Greutmann^b,
René Prêtre^c, Pedro Trigo Trindade^a

^a HerzkreislaufZentrum, Klinik für Kardiologie,
UniversitätsSpital Zürich

^b Kinderkardiologie, Kinderspital Zürich

^c Pädiatrische Herzchirurgie,
UniversitätsSpital und Kinderspital Zürich

Erwachsene mit kongenitalen Vitien – eine neue Herausforderung für die Kardiologie

Acht von 1000 lebend geborenen Babys leiden an einem angeborenen Herzfehler, womit diese zu den häufigsten kongenitalen Malformationen gehören. Während vor Entwicklung der modernen Kardiologie und Herzchirurgie diese Diagnosen meist mit einer deutlich verminderten Lebenserwartung, ja häufig mit dem Tod dieser Patienten im Kindesalter verbunden waren, überleben heute die meisten dieser Kinder bis ins Erwachsenenalter und erreichen nicht selten die fünfte oder sechste Lebensdekade.

Grundlage des Erfolges der heutigen Medizin in dieser Patientengruppe ist eine wahrhaft stürmische Entwicklung der Behandlungsmöglichkeiten während der letzten hundert Jahre. Selbst für erfolgreiche Chirurgen, wie für den Begründer der Abdominalchirurgie Theodor Billroth (1829–1894) schienen Eingriffe am zentralen Organ des Körpers noch Ende des vorletzten Jahrhunderts weit ausserhalb der Möglichkeiten der Medizin zu liegen: «Chirurgen, die den Versuch machen, am Herzen zu operieren, können nicht mehr auf den Respekt der Kollegen hoffen» [19]. Doch es war nicht nur die Angst vor Eingriffen am Herzen, welche die Entwicklung behin-

derte; vielmehr war auch das Wissen um angeborene Herzfehler völlig ungenügend. Als Grundlage für den Umgang mit diesen Erkrankungen musste zuerst eine Nomenklatur dieser Leiden geschaffen werden. Hierbei spielte Maude Abbott (1869–1940) eine entscheidende Rolle (Abb. 1A). Als eine der ersten Medizinstudentinnen der Universität Quebec blieb ihr als Frau ihrer Zeit eine klinische Ausbildung noch verwehrt. Sie musste sich daher mit dem Posten einer Kuratorin der Sammlung pathologischer Präparate an der McGill University begnügen und begann sich in der Folge intensiv mit Missbildungen des Herzens zu beschäftigen. Auf Reisen in die Vereinigten Staaten, unter anderem auch ans Johns Hopkins Hospital in Baltimore, wo immer noch der berühmte William Osler tätig war, wurde ihr das Wissen vermittelt, welches ihr schliesslich erlaubte, *den* Atlas für angeborene Herzfehler herauszugeben. Im Jahre 1915 veröffentlichte Maude Abbott ihr Epoche machendes Werk, welches in vielen Auflagen bis 1936 erschien [1]. Basierend auf einer Sammlung von über 1000 Fällen schuf sie aufgrund ihrer überragenden Kenntnisse der Herzerkrankungen die heute noch gültige Klassifikation angeborener Vitien. Leitgedanke ihrer Systematik war dabei das Vorliegen oder Fehlen einer pathologischen Verbindung zwischen dem arteriellen und venösen System mit oder ohne gleichzeitige Zyanose.

Gut zwei Jahre nach Erscheinen des vollständigen Atlas im Jahre 1936 erfolgte die erste erfolgreiche Operation eines angeborenen Herzfehlers. Es war der Chirurg Robert E. Gross (1905–1988; Abb. 2A), der am 26. August 1938 am Children's Hospital in Boston den Brustkorb eines siebenjährigen Mädchens er-

Abbildung 1

Maude Abbott (1869–1940), welche die Klassifikation kongenitaler Herzerkrankungen mit ihrem Atlas begründet hat (links [Copyright © mit freundlicher Genehmigung, Osler Library of the History of Medicine, McGill University, Montreal, Canada]), Helen Brooke Taussig (1898–1986), die Begründerin der Kinderkardiologie am Johns Hopkins Hospital in Baltimore (Mitte [Courtesy National Library of Medicine, Bethesda, Maryland]), und Alfred Blalock (rechts [Fotograf Yousuf Karsh, 1950, persönliches Foto von Dr. med. John A. Waldhausen, mit freundlicher Genehmigung]).



Korrespondenz:
Prof. Thomas F. Lüscher
Direktor, Klinik für Kardiologie
HerzkreislaufZentrum
UniversitätsSpital
CH-8091 Zürich
E-Mail: cardiottf@gmx.ch

Abbildung 2

Robert E. Gross (1905–1988), der am 26. August 1938 am Children's Hospital in Boston erstmals einen Ductus Botalli erfolgreich operierte (links [Courtesy National Library of Medicine, Bethesda, Maryland]), und Dr. Clarence Crafoord, Herzchirurg am Karolinska Sjukhuset in Stockholm, welcher als erster eine Aortenisthmusstenose erfolgreich operierte (rechts [Shumacker HB Jr., Harris B. The evolution of cardiac surgery. Bloomington, Indianapolis: Indiana University Press; 1992. p. 52. Mit freundlicher Genehmigung]).



öffnete und mit einem Seidenbändchen den gut sichtbaren, noch offenen Ductus arteriosus Botalli zunächst provisorisch unterband. Unmittelbar nach dieser Unterbindung stieg der Blutdruck des Kindes von 100/35 mm Hg auf 125/90 mm Hg an, schädliche Auswirkungen auf den Kreislauf blieben aber glücklicherweise aus, und die Operation wurde mit der definitiven Ligatur erfolgreich zu Ende geführt. Im Februar 1939 publizierte Robert E. Gross diesen Eingriff im *Journal of the American Medical Association* [2], und machte damit dieses erste Kapitel der kongenitalen Herzchirurgie einer breiten Öffentlichkeit bekannt, was gleichsam dem Startschuss zu einer fulminanten Entwicklung in den folgenden Jahrzehnten gleichkam. Am 19. Oktober 1944 erfolgte am Karolinska Sjukhuset in Stockholm durch den schwedischen Chirurgen Dr. Clarence Crafoord (Abb. 2B) die erste erfolgreiche Operation einer Aortenisthmusstenose bei einem kleinen Jungen [3]. Waren diese Vitien anatomisch und damit auch chirurgisch noch relativ einfache Fehlbildungen, so warteten mit

den komplexen kardialen Malformationen aber noch weit grössere Herausforderungen.

Die sogenannten «blue babies», das heisst junge PatientInnen mit ausgeprägter Zyanose, blieben entsprechend bis dahin immer noch von einer Behandlung ausgenommen; doch sollte sich das bald ändern: 1930 wurde am Johns Hopkins Hospital in Baltimore Helen Brooke-Taussig (1898–1986) (Abb. 1B), erst 32jährig, mit der Leitung der kardiologischen Abteilung des Harriet Lane Home for Children betraut. Brooke-Taussig, die eigentliche Begründerin der Kinderkardiologie, war eine der ersten Frauen, welche es im akademischen System Amerikas bis zur Professorin brachte. Brooke-Taussig beschäftigte sich insbesondere mit den «blue babies» und kam bei der Untersuchung dieser PatientInnen zum Schluss, dass die Zyanose Folge einer schlechten Durchblutung der Lungen sein müsse und dass bei jenen PatientInnen, mit der nach dem Franzosen Etienne Fallot (1850–1911) benannten Missbildung, die Anlage einer künstlichen Verbindung zwischen systemischem und pulmonalem Kreislauf eine Verbesserung der Symptomatik bewirken müsste. Sie gelangte mit ihrer Idee an Alfred Blalock (Abb. 1C), dem damaligen Chef der Chirurgie am Johns Hopkins Hospital, worauf am 29. November 1944 erstmals bei einem achtzehn Monate alten Kind die linke Schlüsselbeinarterie auf die linke Pulmonalarterie anastomosiert wurde. Am 19. Mai 1945 berichteten Blalock und Brooke-Taussig in einem Artikel im *Journal of the American Medical Association* über die drei ersten so operierten Patienten [4].

Tabelle 1

Geschichte der Chirurgie der angeborenen Herzfehler.

1938	Ductus Botalli apertus	R.E. Gross, J.P. Hubbard [2]
1944	Aortenisthmusstenose	C. Crafoord, G. Nylin [3]
1944	Fallot-Tetralogie	A. Blalock, H.B. Taussig [4]
1948	Valvuläre Pulmonalstenose	R.C. Brock [5]
1952	Vorhofseptumdefekt	C.P. Bailey, D.F. Downing, G.D. Geckeler, et al. [10]
1955	Ventrikelseptumsdefekt	W.C. Lillehei, M. Cohen [11]
1957	Fehleinmündende Lungenvene	D.A. Cooley, A. Ochsner jr. [12]
1958	Direkte Anastomose der oberen Hohlvene zur rechten Pulmonalarterie	W.W.L. Glenn [13]
1959	Transposition der grossen Arterien Vorhofumkehr	Å. Senning [14]
1964	Transposition der grossen Arterien, Korrektur mit Perikardlappen	W. Mustard [15]
1968	AV-Kanal	G.C. Rastelli, P.A. Ougley, J.W. Kirklin, et al. [16]
1968	Trikuspidal-Atresie (Fontan-Korrektur)	F. Fontan, E. Baudet [17]
1976	Transposition der grossen Arterien «Arterial Switch»-Operation, Retransposition	A.D. Jatene, V.F. Fontes, P.P. Paulista, et al. [18]

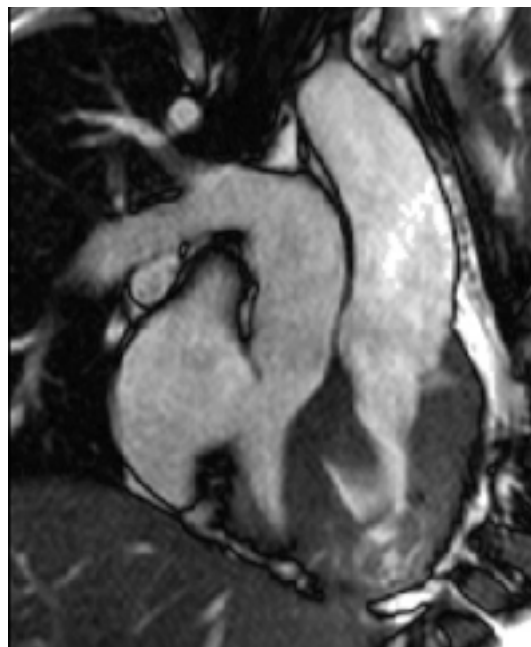
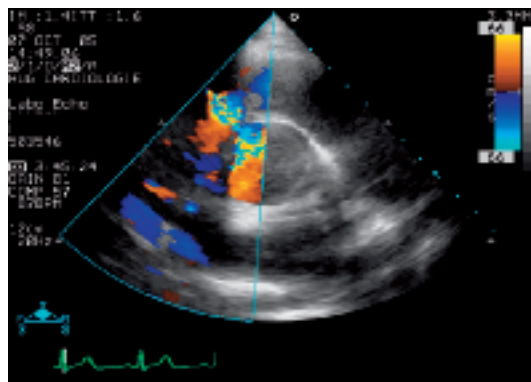
Abbildung 3

Pioniere der Herzchirurgie (von links nach rechts): Walter C. Lillehei [Sammlung Dr. med. D. A. Cooley, mit freundlicher Genehmigung], Denton A. Cooley [Sammlung Dr. med. D. A. Cooley, mit freundlicher Genehmigung], William Mustard [reprinted from Annals of thoracic surgery 2004;77:2250–58. Konstantinov IE, Alexi-Meskishvili VV, Williams WG, Freedom RM, Van Praagh R. Atrial switch operation: past, present, and future. Copyright © 2006, with permission from Society of Thoracic Surgeons], John W. Kirklin [Sammlung Dr. James Kirklin, Chairman of the UAB Department of Cardiovascular Surgery, mit freundlicher Genehmigung.], Francis Fontan [F. Fontan, mit freundlicher Genehmigung] und Åke Senning [Sammlung Prof. Dr. med. M. Turina, Zürich, mit freundlicher Genehmigung].



Abbildung 4

- A Farb-Doppler-Echokardiographie eines perimembranösen Ventrikelseptumdefekts.
- B Magnetresonananz-Imaging einer kongenital korrigierten Transposition der grossen Arterien [Dr. P. Kilner, Royal Brompton Hospital, London, mit freundlicher Genehmigung].



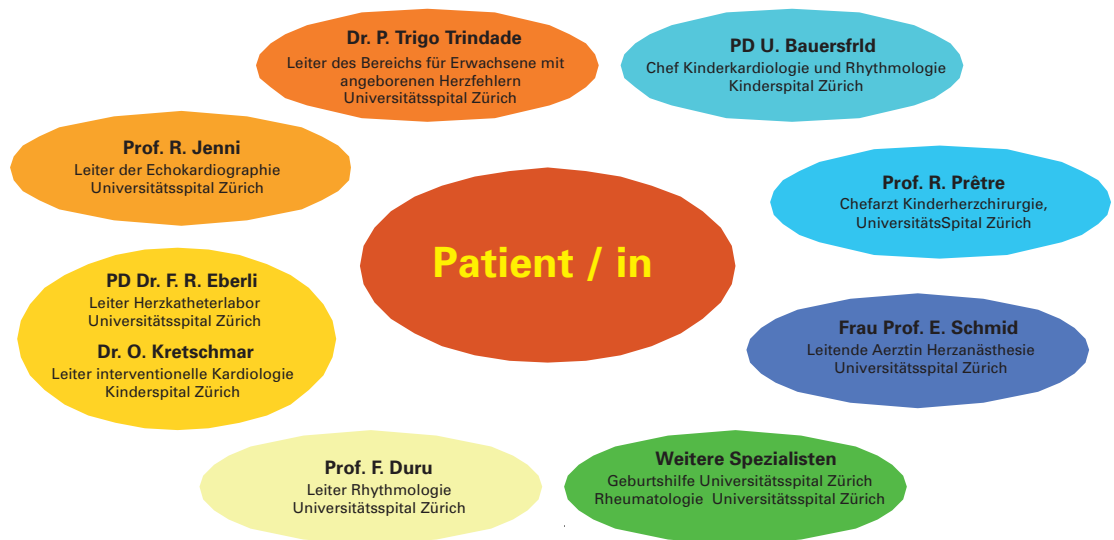
Hospital in London zehn PatientInnen mit seiner neuen Methode. Der damalige Chirurg am Guys Hospital, Russell Claude Baron Brock (1903–1980), war von den Erfolgen sehr beeindruckt und liess sich durch die beiden Pioniere Brooke-Taussig und Blalock sogar zu einer Weiterentwicklung des operativen Vorgehens inspirieren: Er entwickelte eine neue Technik, die es ihm erlaubte mittels eines Instrumentes die verengte Pulmonalklappe der PatientInnen mit Fallot-Tetralogie direkt zu sprengen [5]. Dies war der Beginn der Ära der Valvulotomien verschiedener Herzklappen, die das Spektrum der Herzchirurgie erheblich erweiterten.

In dieser Epoche wurde die Diagnose der Herzfehler, aufgrund derer die genannten Eingriffe durchgeführt wurden, noch ausschliesslich mit klinischen Befunden gestellt, ohne Hilfe einer Ultraschall- oder Herzkatheteruntersuchung. Obschon Werner Forssmann bereits 1929 eine erste Herzkatheteruntersuchung an sich selbst durchgeführt hatte [6] und die Methode später durch verschiedene kardiologische Pioniere wie Mason Soanes und andere weiterentwickelt worden war, kam diese Untersuchung präoperativ erst in den 1950er Jahren und routinemässig gar erst in den 1960er Jahren zur Anwendung.

Um komplexe Vitien nicht nur palliativ, sondern zumindest teilweise kurativ durch Wiederherstellung der physiologischen Anatomie operieren zu können, war offensichtlich eine vorübergehende Stilllegung des Herzens zwingend erforderlich. Entsprechend kam der Entwicklung der Herz-Lungen-Maschine für die weitere Entwicklung der Herzchirurgie eine entscheidende Bedeutung zu. Am Massachusetts General Hospital versuchte ein junger chirurgischer Assistent, John H. Gibbon, mit viel Enthusiasmus eine solche Maschine zu entwickeln. Bei seinen ersten Versuchen ge-

Obwohl die in der Folge nach Blalock und Taussig benannte Operation unmittelbar postoperativ zu einer beeindruckenden Verbesserung des klinischen Zustandsbildes führte, blieb der Langzeitnutzen ungewiss, zumal es sich offensichtlich nur um eine Palliativoperation handelte. 1947 operierte Blalock am Guys

Abbildung 5
Organisation des Kompetenz-Zentrums «Kongenitale Vitien» am Universitäts-Spital Zürich als Beispiel.



lang es ihm, Blut durch eine künstliche Pumpe ausserhalb des Körpers zu leiten. Bereits im Jahre 1937 konnte er mit seiner Maschine Katzen, denen er die Lungenschlagader abgeklemmt hatte, bis zu 25 Minuten am Leben erhalten. Unterbrochen durch den 2. Weltkrieg und die Schwierigkeiten der Aufgabe selbst gelang es ihm aber erst am 6. Mai 1953, die von ihm entwickelte Maschine erstmals erfolgreich bei einem Patienten einzusetzen. Gibbon verschloss am offenen Herzen unter Sicht einen Vorhofseptumdefekt. Während dieser Operation übernahm für 26 Minuten die von ihm entwickelte Maschine die Funktion von Herz und Lunge des achtzehnjährigen Mädchens [7, 8]. Obschon diese Pionierleistung zunächst wenig Beachtung fand, erwies sich diese Entwicklung zusammen mit der Entwicklung kardioplegischer Lösungen zur Stilllegung des Herzens für die Weiterentwicklung der Herzchirurgie als entscheidend. Die Pionierleistungen der chirurgischen Korrektur angeborener Vitien sind in Tabelle 1 dargestellt. Neben den genannten Pionieren der kongenitalen Herzchirurgie trugen auch Walter C. Lillehei, Denton A. Cooley, William T. Mustard, John W. Kirklin, Francis Fontan sowie am UniversitätsSpital Zürich Åke Senning entscheidend zum Fortschritt dieser Disziplin bei (Abb. 3).

Die Ergebnisse der Herzchirurgie kongenitaler Vitien wurden aber nicht nur durch mutige und geschickte Chirurgen vorangebracht, sondern auch durch die Verbesserung der Techniken der Anästhesie, und vor allem auch durch die Entwicklung bildgebender Verfahren, welche eine optimale prä- und perioperative Abklärung der PatientInnen erst ermöglichten. Die Anfang der 1950er Jahre vom

Kardiologen Inge Edler im Schwedischen Lund, zusammen mit dem Physiker C. Hellmuth Hertz, entwickelte Idee, die bisher in der Navigation erfolgreiche Ultraschalltechnik auf das Herz anzuwenden, führte zur beispiellosen Entwicklung der Echokardiographie, zunächst des M-Modus, dann der 2D-Bildgestaltung und schliesslich der Verwendung der Doppler-Technik, wie sie heute im klinischen Alltag nicht mehr weg zu denken sind (Abb. 4A). Gleichzeitig wurde die Herzkatheteruntersuchung technisch verbessert und durch die Einführung der perkutanen Technik nach Seldinger [9] ohne Arterienfreilegung wesentlich vereinfacht, so dass sie zunehmend Eingang in den klinischen Alltag fand. In den 1980er und 1990er Jahren kam mit dem Magnetresonanz-Imaging ein weiteres nichtinvasives bildgebendes Verfahren zur klinischen Anwendung, das die Darstellung komplexer Vitien weiter verbesserte (Abb. 4B).

Aufgrund all dieser Entwicklung ist es nun möglich geworden, auch Kindern mit komplexen Herzfehlern ein weitgehend normales Leben zu ermöglichen und ihre Lebenserwartung markant zu verbessern. In der Schweiz schuf Åke Senning aufgrund seiner Pionierarbeit und der Ausbildung einer Reihe von begabten Herzchirurgen eine bedeutende Tradition, welche bis heute anhält.

Am Kinderspital der Universität Zürich, wo heute die herzchirurgischen Eingriffe im Kindesalter durchgeführt werden, beträgt die 30-Tages-Mortalität gesamthaft inzwischen nur noch ca. 2%. Voraussetzung für diese beeindruckend tiefen Komplikationsraten der modernen kongenitalen Herzchirurgie ist ein erfahrenes und spezialisiertes Team wie jenes von René Prêtre und seinen Mitarbeitern, wel-

ches pro Jahr nahezu 400 Eingriffe durchführt und damit das mit Abstand grösste Zentrum der Schweiz ist. Das Ausmass des medizinischen Fortschritts lässt sich erahnen, wenn man sich vor Augen führt, dass beispielsweise noch 1960 die Mortalität bei den ersten Klap- penoperationen zwischen 20–50% betrug!

Aufgrund dieser beeindruckenden Erfolge in der Behandlung von Kindern mit kongenitalen Herzerkrankungen erreicht heute eine stetig wachsende Zahl dieser PatientInnen das Erwachsenenalter und bedarf einer fachkundigen Betreuung. Damit gewinnt die Weiterbildung im Bereiche kongenitaler Vitien auch für die Erwachsenenkardiologie zunehmend an Bedeutung und bedarf entsprechend ausgebildeter Teams an den universitären Zentren. In Zürich beispielsweise umfasst dieses Team Kinderkardiologen, Erwachsenen- kardiologen mit spezieller Ausbildung im Bereich kongenitaler Herzerkrankungen, Echokardiographie sowie interventionelle Kardiologen aus der Erwachsenen- und pädiatrischen Kardiologie. Konsiliarii aus verschiedenen Bereichen der Medizin ebenso wie Fachärzte mit spezieller Ausbildung in interventioneller Rhythmologie ergänzen dieses Team (Abb. 5).

In zwei Sonderheften der *Kardiovaskulären Medizin* über kongenitale Vitien werden aus der Sicht von Ärzten und PatientInnen verschiedene Aspekte von angeborenen Herzfehlern beleuchtet. Dabei kommen nebst wissenschaftlichen, auch klinische und organisatorische Aspekte bei der Betreuung dieses wachsenden Patientenkollektivs zur Darstellung. Wir hoffen, dass diese Beiträge, welche in diesem und im nächsten Heft der *Kardiovaskulären Medizin* erscheinen, zur Weiterbildung dieses neuen und wichtigen Bereichs der Kardiologie beitragen und mehr Verständnis für die organisatorischen, medizinischen und chirurgischen Qualitätsanforderungen schaffen, welche erst eine angemessene und qualitativ optimale Betreuung von Erwachsenen mit kongenitalen Herzfehlern ermöglichen.

Literatur

- 1 Abbott ME. Atlas of Congenital Cardiac Disease. New York, NY: American Heart Association; 1936.
- 2 Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of first successful case. JAMA. 1939;112:729–31.
- 3 Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg. 1945;14: 347–61.
- 4 Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. JAMA. 1945;128:189–202.
- 5 Brock RC: Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis: Report of three cases. Br Med J. 1948;1:1121–6.
- 6 Forssmann W. Die Sondierung des rechten Herzens. Klin Wochenschrift. 1929;8(45):2085–7.
- 7 Gibbon JH jr. Application of a mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery. Minn Med. 1954;37:171–80, 185.
- 8 Kirklin JW, DuShane JW, Patrick RT, et al. Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system (Gibbon type): report of eight cases. Mayo Clin Proc. 1955; 30:201–6.
- 9 Seldinger SI. Catheter replacement of the needle in percutaneous arteriography: a new technique. Acta Radiol (Stockh). 1953;39:368–76.
- 10 Bailey CP, Downing DF, Geckeler GD, et al. Congenital interatrial communications: clinical and surgical considerations with a description of a new surgical technic: atrio-septopexy. Ann Intern Med. 1952;37(5):888–920.
- 11 Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al. The results of direct vision closure of ventricular septal defects in eight patients by means of controlled cross circulation. Surg Gynecol Obstet. 1955;101(4):446–66.
- 12 Cooley DA, Ochsner A Jr. Correction of total anomalous pulmonary venous drainage: technical considerations. Surgery. 1957;42(6):1014–21.
- 13 Glenn WWL. Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery; report of clinical application. N Engl J Med. 1958;259(3):117–20.
- 14 Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery. 1959;45(6):966–80.
- 15 Mustard WT. Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. Surgery. 1964;55:469–72.
- 16 Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW, McGoon DC. Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular canal. J Thorac Cardiovasc Surg. 1968;55:299–312.
- 17 Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax. 1971;26(3):240–8.
- 18 Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg. 1976;72(3):364–70.
- 19 Mannebach H. Hundert Jahre Herzgeschichte. Entwicklung der Kardiologie 1887–1987. Berlin: Springer; 1988. S. 101.