



UNIVERSITÄTSKLINIKUM
Schleswig-Holstein

Campus Kiel

Klinik für angeborene Herzfehler
und Kinderkardiologie

Der Fontan-Kreislauf

Empfehlungen zur Nachsorge
für Patienten mit Fontan-Operation



Herzlich willkommen

Liebe Eltern, liebe Patienten,

in der Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie werden Patienten aller Altersgruppen vom Neugeborenen- bis zum Erwachsenenalter betreut.

Ein Schwerpunkt unserer Klinik ist die Behandlung von univentrikulären Herzfehlern, sogenannten „Einkammer-Hezen“.

Francis Fontan und Eugene Baudet beschrieben 1971 mit der „Fontan-Operation“ erstmals ein Verfahren, das eine chirurgische Behandlung von univentrikulären Herzfehlern ermöglichte. Dank kontinuierlicher Verbesserung der Operationstechniken und der kinder-kardiologischen Versorgung erreicht heutzutage der Großteil der Patienten mit univentrikulären Herzen das Erwachsenenalter. Die Gruppe der „Fontan-Patienten“ wächst stetig und damit auch das Wissen um die mit dem „Fontan-Kreislauf“ verbundenen Langzeitprobleme. Damit der Kreislauf nach der Fontan-Operation über lange Zeit funktioniert, ist es wichtig, diese Probleme frühzeitig zu erkennen und zu behandeln.

Wir bieten daher in Ergänzung zur wohnortnahen kinder-kardiologischen Betreuung eine jährliche Untersuchung in unserer Klinik an.

In dieser Broschüre möchten wir Ihnen unser Nachsorge-Programm für Patienten mit einem Fontan-Kreislauf vorstellen.

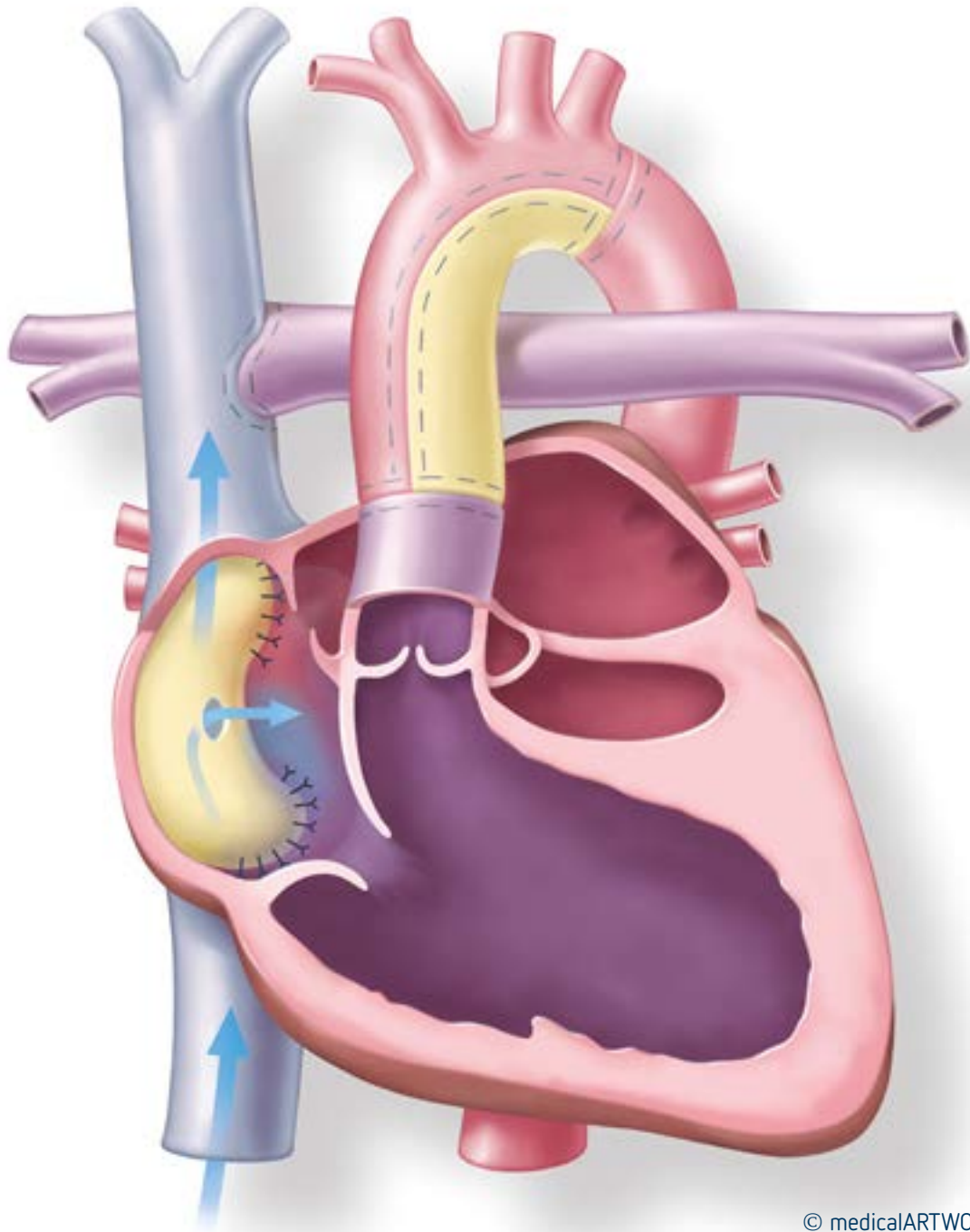






Inhalt

Herzlich willkommen	2
Der Fontan-Kreislauf	7
Nachsorge-Programm für Kinder, Jugendliche und Erwachsene im Fontan-Kreislauf	9
Anamnese und körperliche Untersuchung	9
EKG und Langzeit-EKG	9
Ultraschalluntersuchung des Herzens (Echokardiographie)	10
Labordiagnostik	10
Herz-MRT	11
Herzkatheteruntersuchung	11
Belastungsuntersuchung (Spiroergometrie)	12
Überwachung anderer Organsysteme	12
Psychologische Testung	15
Ausführliches Beratungsgespräch bei besonderem Anlass	15
Teilnahme an Studien	15
Terminvergabe und Planung der Untersuchungen	15
Empfohlene Routineuntersuchungen nach Fontan-Operation	16
Kontakt	19



Der Fontan-Kreislauf

Ursprünglich für Patienten mit Trikuspidalatresie vorgesehen, werden mittlerweile eine Vielzahl von Herzfehlern mit nur einer funktionsfähigen Herzkammer durch die Etablierung eines Fontan-Kreislaufs behandelt. In Abhängigkeit vom zugrundeliegenden Herzfehler sind ein oder zwei vorbereitende Operationsschritte notwendig.

Bei der Fontan-Operation werden die beiden großen Körpervenen, die obere und untere Hohlvene, direkt an die Lungenschlagadern angeschlossen. Im Fontan-Kreislauf fließt daher das Venenblut aus dem Körper direkt in die Lungenschlagadern. Die Durchblutung der Lunge erfolgt also ohne Unterstützung einer Herzkammer. Die eine funktionsfähige Herzkammer pumpt das sauerstoffreiche Blut aus der Lunge in den Körperkreislauf. Die treibende Kraft für die Durchblutung der Lunge ist der Blutdruck in den Körperven. Der Blutdruck in den Körperven ist dadurch höher als normal.

Zu den möglichen Langzeitproblemen mit dem Fontan-Kreislauf gehören Funktionsstörungen der singulären Herzkammer und Herzrhythmusstörungen. Der chronisch erhöhte Druck in den Körperven kann zu Problemen mit dem Abfluss von Lymphflüssigkeit aus dem Darm oder der Lunge führen und so für seltene Krankheitsbilder wie die Eiweißverlustenteropathie und die Bronchitis fibroplastica mitverantwortlich sein. Veränderungen an der Leber und den Nieren, Störungen des Körperwachstums und des Knochenstoffwechsels sind ebenfalls mögliche Langzeitfolgen des Fontan-Kreislaufs.



Nachsorge-Programm für Kinder, Jugendliche und Erwachsene im Fontan-Kreislauf

Nach der Etablierung des Fontan-Kreislaufs sind regelmäßige Nachuntersuchungen notwendig, um mögliche Probleme frühzeitig zu erkennen und rechtzeitig zu behandeln. Da der Fontan-Kreislauf Auswirkungen auf verschiedene Organsysteme und auch das seelische Wohlergehen der Patienten haben kann, beschränkt sich die Nachsorge nicht nur auf das Herz. In das Nachsorgeprogramm sind daher viele Fachdisziplinen am UKSH einbezogen.

Anamnese und körperliche Untersuchung

Ein zentraler Bestandteil jeder Vorstellung ist eine ausführliche Anamnese. Nur im persönlichen Gespräch lässt sich der Alltag mit dem Herzfehler einschätzen und können Beschwerden eingeordnet werden. In Abhängigkeit von den Symptomen und Beschwerden wird das Untersuchungsprogramm geplant.

EKG und Langzeit-EKG

Ein EKG zeichnet die elektrische Aktivität des Herzens auf und erlaubt die Diagnose von Herzrhythmusstörungen. Zur Kontrolle des Herzrhythmus und zum Ausschluss von zu langsamen oder zu schnellen Herzrhythmen ist ein Ruhe-EKG wichtiger Bestandteil jeder kardiologischen Untersuchung. Neben einem Ruhe-EKG bei jeder Untersuchung empfehlen wir, alle zwei Jahre ein Langzeit-EKG durchzuführen. Bei dieser Untersuchung wird die Herzaktion für bis zu 48 Stunden aufgezeichnet. Auch seltene Rhythmusereignisse können so erkannt werden. Darüber hinaus lässt sich zeigen, wie sich der Herzschlag im Alltag verhält.



Das Langzeit-EKG-Gerät wird nach dem vereinbarten Aufzeichnungszeitraum abgenommen und per Post an unsere Ambulanz zurückgesandt. In einem Protokoll sollen Aktivitäten und wichtige Ereignisse dokumentiert werden.

Ultraschalluntersuchung des Herzens (Echokardiographie)

Mit der Echokardiographie können das Herz und die herznahen Blutgefäße dargestellt, die Funktion der Herzkammer und Herzklappen überprüft und mögliche Gefäßverengungen erkannt werden. Die Echokardiographie kommt ohne Röntgenstrahlen aus. Sie kann daher ohne Nebenwirkungen beliebig oft erfolgen. Die Echokardiographie als das wichtigste Untersuchungsinstrument in der Kardiologie ist wesentlicher Teil einer jeden kardiologischen Untersuchung. Mit zunehmendem Patientenalter werden die Untersuchungsbedingungen durch eine begrenzte Eindringtiefe und Auflösung „eingeschränkter“, so dass nicht alle gewünschten Informationen durch die Echokardiographie zu erhalten sind.



Labordiagnostik

Wir empfehlen eine jährliche Blutentnahme mit Bestimmung ausgewählter Parameter, die über den Funktionszustand des Herzens, das Ausmaß einer möglichen Zyanose, die Leber- und die Nierenfunktion, den Knochenstoffwechsel und einen möglichen Eiweißverlust Auskunft geben. Hierzu gehört ein Blutbild, mit dem anhand der Konzentration des „roten Blutfarbstoffes“ Hämoglobin das Ausmaß einer Zyanose

über einen längeren Zeitraum eingeschätzt werden kann. Gesamteiweiß und Albumin sind typischerweise im Rahmen einer Eiweißverlustenteropathie erniedrigt und Veränderungen schon vor entsprechenden Symptomen erkennbar. Das Hormon NT-proBNP wird bei eingeschränkter Herzleistung ausgeschüttet und kann bei der Einschätzung der Funktion des Fontan-Kreislaufs helfen. Des Weiteren sollten Leber- und Nierenfunktionswerte, Gerinnungsparameter, ab dem 14. Lebensjahr das AFP und gelegentlich der Eisenhaushalt und Parameter des Knochenstoffwechsels überprüft werden.



Bereiten Sie Ihr Kind darauf vor, dass möglicherweise eine Blutentnahme erfolgt. Bei jüngeren Kindern ist die Anwendung eines die Haut betäubenden Pflasters vor Venenpunktion mitunter hilfreich.

Herz-MRT

Die Magnetresonanztomographie (MRT) oder Kernspintomographie ist eine moderne Methode zur Darstellung von Herz und Blutgefäßen ohne Röntgenstrahlen. Bei der Untersuchung liegt der Patient in einer großen Magnetröhre. Die Magnetresonanztomographie liefert sehr detaillierte Informationen zur Anatomie und Funktionsweise des Herzens. Auch Strukturen fern des Herzens lassen sich darstellen. Die Analyse der Herzfunktion erfolgt mit noch größerer Genauigkeit als mit der Echokardiographie. Eine Herz-MRT ist aber deutlich aufwendiger als eine Echokardiographie. Die Untersuchung kann bis zu zwei Stunden dauern und erfordert die Mitarbeit der Patienten oder bei kleinen Kindern eine Untersuchung in Sedierung. Wir empfehlen eine kardiale MRT erstmals ein Jahr nach der Fontan-Operation und im weiteren Verlauf in regelmäßigen Abständen von 5 Jahren oder immer dann, wenn neue Probleme vermutet werden.

Bis zu einem Alter von 10 Jahren ist oft eine Sedierung erforderlich, das bedeutet die Gabe von Medikamenten „zum Schlafen“. Nach der Sedierung ist ein kurzer stationärer Aufenthalt zur Überwachung erforderlich. Ohne Sedierung kann die Untersuchung im Rahmen einer ambulanten Vorstellung erfolgen.

Herzkatheteruntersuchung

Die Herzkatheteruntersuchung ermöglicht ebenfalls Aussagen zur Anatomie und Funktionsweise des Herzens und des Fontan-Kreislaufs. Bei dieser invasiven Untersuchung werden mit Hilfe kleiner Schläuche (Katheter) Druckwerte direkt im Herzen und den Blutgefäßen gemessen. Die Gabe von Kontrastmittel erlaubt die Darstellung des Herzens und der Gefäße in der Röntgen-Durchleuchtung. Über einen Herzkatheter können auch Eingriffe vorgenommen werden. Bei einer sogenannten „interventionellen Herzkatheteruntersuchung“ können abnormale Gefäßverbindungen (Kollateralgefäße) verschlossen oder verengte Gefäße erweitert werden.

Eine Herzkatheteruntersuchung planen wir derzeit ein Jahr nach der Fontan-Operation zur umfassenden Dokumentation der Kreislaufverhältnisse. Bei Beschwerdefreiheit erfolgt die nächste Untersuchung erst wieder im jungen Erwachsenenalter, also nach Abschluss der körperlichen Entwicklung. Bei Problemen wie abnehmender Leitungsfähigkeit, Absinken der Sauerstoffsättigung, Hinweisen auf Folgeerkrankungen oder bei vermuteten Engstellen zum Beispiel im Aortenbogen oder an den Lungenschlagadern werden wir mit Ihnen über die Notwendigkeit einer „außerplanmäßigen“ Herzkatheteruntersuchung sprechen.



Die Herzkatheteruntersuchung wird altersunabhängig meist in Sedierung durchgeführt, so dass im Anschluss ein kurzer stationärer Aufenthalt zur Überwachung erforderlich ist. Nach der Untersuchung wird die Punktionsstelle mit einem Druckverband versorgt und für einige Stunden sollte Bett-ruhe eingehalten werden. Die Entlassung ist in der Regel am Folgetag möglich.



Belastungsuntersuchung (Spiroergometrie)

Die Spiroergometrie ist ein sportmedizinisches Verfahren zur Überprüfung der maximalen Leistungsfähigkeit des Herzkreislaufsystems und der Lunge. Zusätzlich zu EKG und Blutdruck werden die Atemtätigkeit und die Sauerstoffaufnahme unter stetig steigender körperlicher Belastung gemessen. Die Untersuchung kann auf dem Laufband oder dem Fahrrad erfolgen. Zur Analyse der Atemtätigkeit und der Atemgase muss während der Untersuchung über eine Maske geatmet werden. Eine gute Mitarbeit der Patienten ist für eine aussagekräftige Untersuchung notwendig. Dies ist meist ab dem Grundschulalter möglich. Wir planen eine Spiroergometrie alle 2 bis 3 Jahre oder empfehlen sie immer dann, wenn der Patient eine zunehmende Leistungseinschränkung beklagt.

Mitarbeit und Motivation beeinflussen das Untersuchungsergebnis erheblich – gerade jüngere Patienten können durch Anfeuern motiviert werden. Sportschuhe, leichte Kleidung, ein Getränk und ein Handtuch sind mitzubringen.

Überwachung anderer Organsysteme

Bei Patienten mit einem Fontan-Kreislauf liegt ein dauerhaft erhöhter Blutdruck in den Körperven vor. Diesem erhöhten Druck ist die **Leber** direkt ausgesetzt. Bei Fontan-Patienten kann es im Laufe der Jahre zu Umbauvorgängen und einer Vermehrung von Bindegewebe in der Leber kommen, deren langfristige Bedeutung noch unklar ist. Daher untersuchen wir im Rahmen der Nachbetreuung auch die Leber sorgfältig durch Ultraschall und Bestimmung der Lebersteifigkeit (Elastographie). Die Untersuchungen sollten in zwei- bis dreijährlichen Abständen erfolgen. Sollten sich Hinweise auf eine bedeutsame Leberfibrose ergeben, sind eventuell weiterführende Untersuchungen, die im Einzelfall auch eine Gewebeprobe (Leberbiopsie) beinhalten können, erforderlich.

Eine Kontrolle der **Nierenfunktion** durch regelmäßige Laboruntersuchungen ist ebenfalls Teil der Nachsorge von Patienten mit einem Fontan-Kreislauf. Auffälligkeiten finden sich meist erst im Erwachsenenalter. Ultraschalluntersuchungen der Niere, Bestimmung der Nierenfunktionsparameter im Blut und eine Urinanalyse (24-Stunden-Sammelurin) können uns Aufschluss über die Nierenfunktion geben.

Probleme mit dem **Hormonhaushalt** sind selten bei Fontan-Patienten. Im Bedarfsfall erfolgt die Abklärung gemeinsam mit den Spezialisten für Hormonstörungen im Kindesalter (Endokrinologie). Zum Ausschluss möglicher Beeinträchtigungen im Knochenstoffwechsel führen wir eine Bestimmung der Vitamin-D-Spiegel und des Parathormons durch. Wir empfehlen eine erste **Knochendichtemessung** ab dem jungen Erwachsenenalter.





Psychologische Testung

Viele Kinder mit einem univentrikulären Herzen haben drei große Operationen mit Einsatz der Herz-Lungen-Maschine erfahren. Eine entwicklungspsychologische Nachuntersuchung im Kindergarten- und Vorschulalter ab 4 Jahren und eine zweite Untersuchung vor dem Wechsel auf eine weiterführende Schule sind daher Bestandteil unserer Nachsorge. So wollen wir mögliche Entwicklungsdefizite frühzeitig erkennen und rechtzeitig eine bedarfsgerechte Förderung einleiten. Spezialisierte Psychologen in unserem Team werden diese Untersuchungen durchführen.

Eine solche entwicklungspsychologische Untersuchung dauert ca. 2 Stunden. Optimal für diese Untersuchung ist ein ausgeschlafenes und motiviertes Kind. Wir versuchen daher, die psychologische Untersuchung am Beginn eines kinderardiologischen Untersuchungsprogramms durchzuführen.

Ausführliches Beratungsgespräch bei besonderem Anlass

Bei besonderem Anlass können ausführliche Beratungsgespräche zusätzlich zu den routinemäßigen ambulanten Untersuchungsterminen vereinbart werden. Besondere Beratungsgespräche **für jugendliche Patienten mit einem Fontan-Kreislauf** sind wichtig, um den Patienten selbst detaillierte Informationen über den Herzfehler, die Notwendigkeit und den Sinn regelmäßiger Nachuntersuchungen und einen gesunden Lebensstil mitzugeben. Wichtig ist es auch, im Rahmen gesonderter Termine über die Risiken von **Schwangerschaft** und Besonderheiten der Verhütung zu sprechen. Solche Gesprächstermine sind wesentlich und bedürfen gesonderter Planung, um ausreichend Zeit einzuplanen.

Fragen Sie uns zu allen Themen, die Ihnen im Alltag relevant erscheinen. Hierzu gehören auch Ausbildung und Berufswahl. Gern erläutern wir Ihnen unsere Impfpfehlungen. Besprechen Sie mit uns Details, sollten operative Eingriffe außerhalb des Herzens wie zum Beispiel Zahnoperationen anstehen. Stellen Sie gern Fragen zur Teilnahme an Schul- und Freizeitsport sowie Schwimmunterricht.

Teilnahme an Studien

Eine optimale medizinische Versorgung auf Grundlage wissenschaftlicher Erkenntnisse ist nur durch eine systematische Erfassung vieler Patientendaten im Rahmen von Studien möglich. Hierbei kann es sich um die Erprobung neuer diagnostischer Verfahren oder die Etablierung von Behandlungsmethoden handeln. Wir werden Sie im Rahmen unserer Nachsorge auf eventuell laufende Studien aufmerksam machen.

Terminvergabe und Planung der Untersuchungen

Bei Vereinbarung eines Ambulanztermins müssen die genannten Untersuchungen zuvor geplant und der zeitliche Ablauf koordiniert werden. Die Termine zur kardialen MRT und zur Herzkatheteruntersuchung koordinieren wir selbst und nehmen mit Ihnen telefonisch Kontakt auf. Einen ambulanten Vorstellungstermin können Sie unter der Tel.: **043 1 500-20 160** oder per E-Mail unter **ambulanz.kinderklinik.kiel@uksh.de** vereinbaren. Bitte erwähnen Sie unbedingt die geplanten Untersuchungen. Gern können Sie am Ende jeder ambulanten Untersuchung bereits einen Termin für das Folgejahr erhalten.

Empfohlene Routineuntersuchungen nach Fontan-Operation

Wir empfehlen für alle Fontan-Patienten eine jährliche kinder-kardiologische Vorstellung bzw. ab dem Erwachsenenalter eine Vorstellung bei einem EMAH-Kardiologen. Wir bieten in Ergänzung zur wohnortnahen Nachsorge eine Untersuchung in ein- bis zweijährlichen Abständen in unserer Klinik an. Einige der vorgeschlagenen Untersuchungen können auch bei Ihrem Kinderkardiologen vor Ort erfolgen. Wir freuen uns, wenn diese Befunde zur Vorstellung in unserer Klinik mitgebracht werden.

Nachsorge für Fontan-Patienten im Kindesalter (bis 18. Lebensjahr)

1 Jahr nach Fontan-Operation (stationär)

- Anamnese/klinische Untersuchung, EKG, Echo, Labor, Röntgen-Thorax
- Sonographie Leber/Niere, Leber-Elastographie
- Kardiale MRT-Untersuchung
- Herzkatheteruntersuchung



Jährliche ambulante Vorstellung

- Anamnese/klinische Untersuchung, EKG, Echo, Labor
- LZ-EKG alle 2 Jahre
- Spiroergometrie ab 6-7 Jahren, alle 3 Jahre
- Sonographie Leber/Niere, Leber-Elastographie alle 3 Jahre
- Testpsychologische Untersuchung I (Alter 4-5 Jahre)



6 Jahre nach Fontan-Operation (stationär /ambulanz)

- Anamnese/klinische Untersuchung, EKG, Echo, Labor, Röntgen-Thorax
- Spiroergometrie
- Sonographie Leber/Niere, Leber-Elastographie
- Kardiale MRT-Untersuchung
- Testpsychologische Untersuchung II (Alter 8-10 Jahre)



Jährliche ambulante Vorstellung (bis 18. Lebensjahr)

- Anamnese/klinische Untersuchung, EKG, Echo, Labor
- Röntgen-Thorax alle 5 Jahre
- LZ-EKG alle 2 Jahre
- Spiroergometrie alle 3 Jahre
- Sonographie Leber/Niere, Leber-Elastographie alle 3 Jahre
- Kardiale MRT-Untersuchung alle 5 Jahre



Nachsorge für Fontan-Patienten im Erwachsenenalter (ab 18. Lebensjahr)

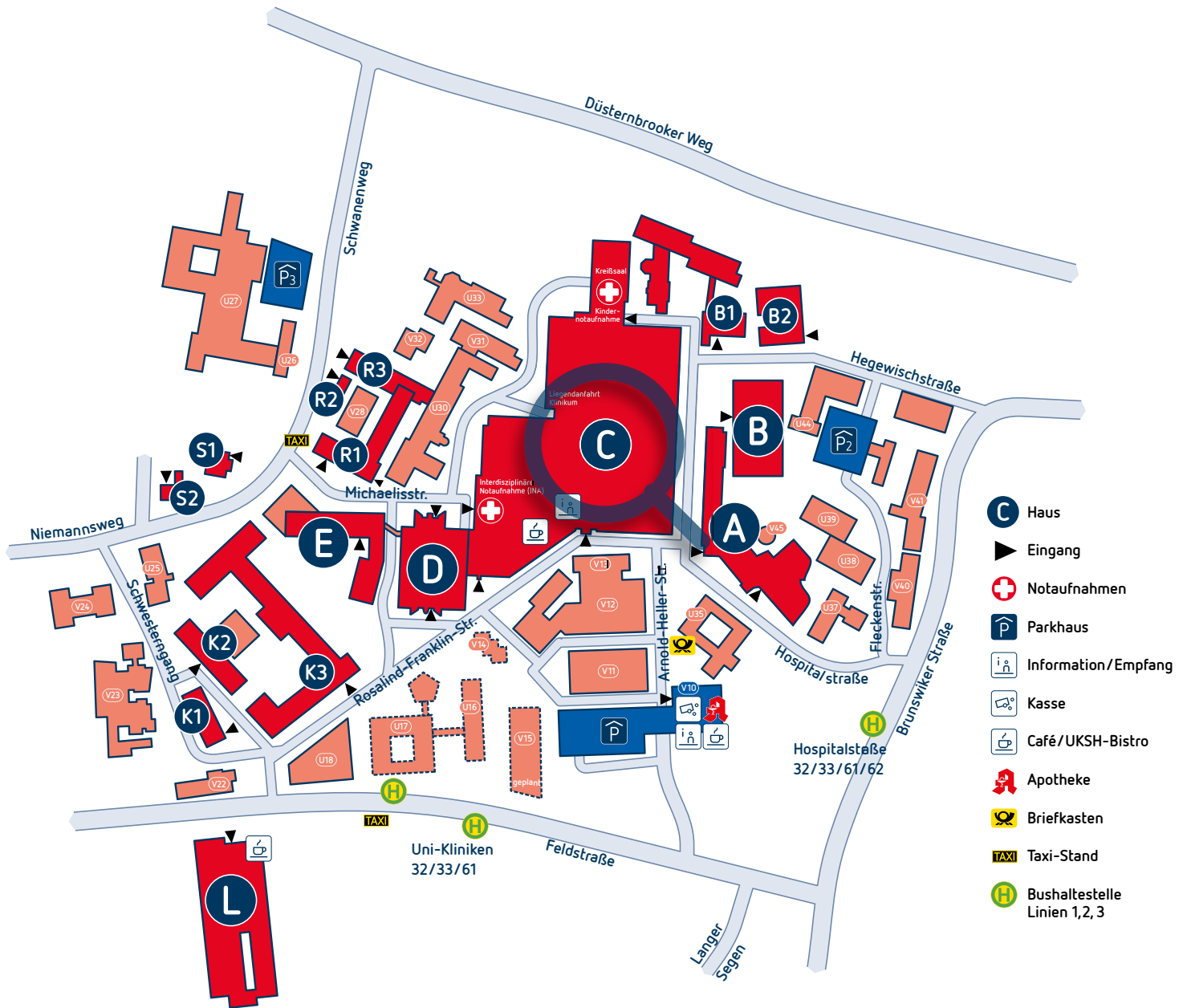
mit Eintritt ins Erwachsenenalter (stationär/ambulant)

- Anamnese/klinische Untersuchung, EKG, Echo, Labor, Röntgen-Thorax
- LZ-EKG
- Spiroergometrie
- Sonographie Leber/Niere, Leber-Elastographie
- 1. 24-Stunden-Sammelurin für Kreatinin-Clearance und Proteinurie
- 1. Knochendichtemessung
- Kardiale MRT-Untersuchung
- Herzkatheteruntersuchung



danach jährliche ambulante Vorstellung

- Anamnese/klinische Untersuchung, EKG, Echo, Labor
- LZ-EKG alle 2 Jahre
- Spiroergometrie alle 3 Jahre
- Sonographie Leber/Niere, Leber-Elastographie alle 2 Jahre
- Röntgen-Thorax alle 2 Jahre
- Kardiale MRT-Untersuchung alle 3-5 Jahre
- Herzkatheter alle 10 Jahre (bzw. nach klinischer Indikation)
- Knochendichtemessung alle 5 Jahre
- 24-Stunden-Sammelurin für Kreatinin-Clearance und Proteinurie alle 3-5 Jahre



- C** Haus
- ▲** Eingang
- +** Notaufnahmen
- P** Parkhaus
- i** Information/Empfang
- ☞** Kasse
- ☕** Café/UKSH-Bistro
- 🚑** Apotheke
- ✉** Briefkasten
- TAXI** Taxi-Stand
- H** Bushaltestelle Linien 1,2,3

Kontakt



Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie

Direktor: Prof. Dr. med. Anselm Uebing
Arnold-Heller-Straße 3, Haus C, 24105 Kiel

Ambulanz

(Sprechzeiten nur nach Voranmeldung)

Allgemeine Kinderkardiologische Sprechstunde

Mo. bis Fr. 8–13 Uhr

Schwerpunktsprechstunde für Fontan-Patienten

Mi. 8–13 Uhr (sowie nach Vereinbarung in der allgemeinen Sprechstunde)

Privatsprechstunde Prof. Dr. A. Uebing

Mo. und Fr. 8–13 Uhr (sowie nach Vereinbarung in der allgemeinen Sprechstunde)

Sekretariat: Tel.: 0431 500-25 602, Fax: -25 604

Terminvergabe Ambulanz

Tel.: 0431 500-20 160, Fax: -24 124

Ambulanz.Kinderklinik.Kiel@uksh.de

Terminvergabe MRT

Tel.: 0431 500-25 661

MRT.Kinderkardiologie.Kiel@uksh.de

Terminvergabe Herzkatheter

Tel.: 0431 500-63 834

Herzkatheter.Kinderkardiologie.Kiel@uksh.de

Stationen

Kinderintensivstation (C.118)

Tel.: 0431 500-28 118, Fax: -28 148

Haus C, 1.OG

Kinderkardiologische Station (C.216)

Tel.: 0431 500-25 631, Fax: -28 246

Haus C, 2.OG

Wissen schafft Gesundheit

