

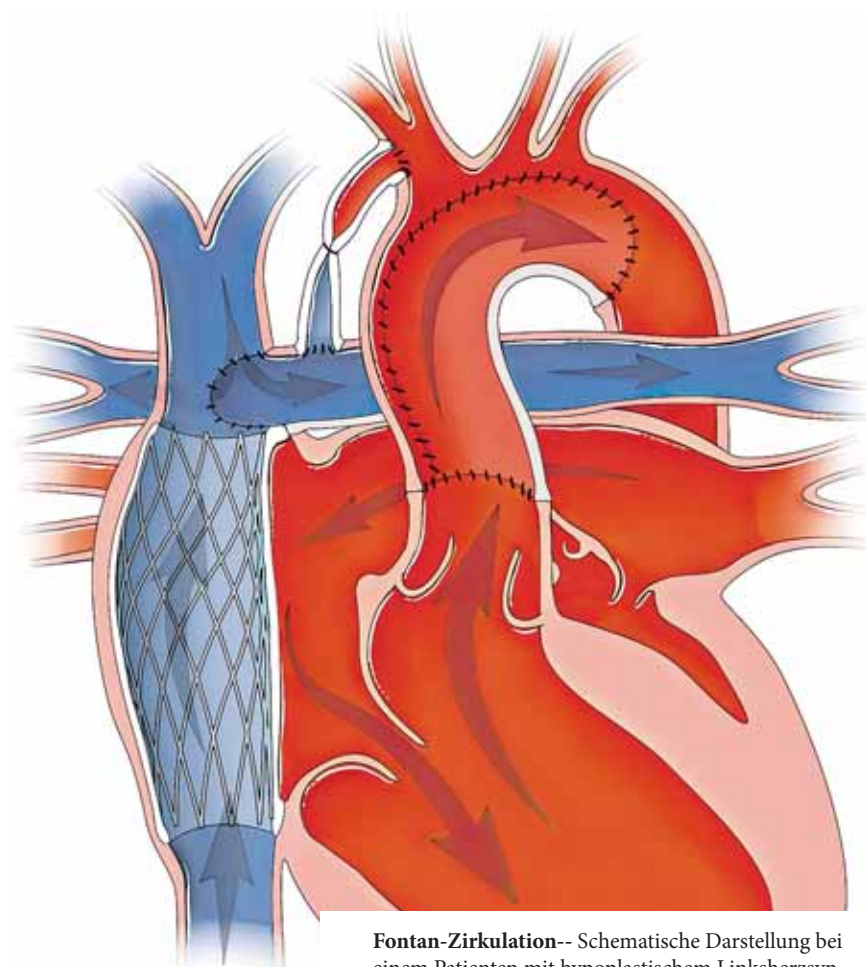


## Dezidiertes Nachsorgekonzept für Fontan-Patientinnen und -Patienten

**EMAH--** Trotz des gebesserten Langzeitüberlebens beeinträchtigen zahlreiche kardiale und extrakardiale Langzeitkomplikationen die Mortalität und Morbidität von Fontan-Patienten und -Patientinnen. Die frühzeitige Erkennung und Behandlung dieser Komplikationen sind die Hauptziele eines dezidierten Nachsorgekonzeptes für diese Personengruppe.

VON DR. ANASTASIA SCHLEIGER, DR. PETER KRAMER UND PROF. STANISLAV OVRUTSKIY

**Kontakt--** Dr. Anastasia Schleiger, Klinik für Angeborene Herzfehler – Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum der Charité Berlin, anastasia.schleiger@dhzc-charite.de



**Fontan-Zirkulation--** Schematische Darstellung bei einem Patienten mit hypoplastischem Linksherzsyndrom. © Sue Seif/Science Photo Library

**Tabelle 2: Altersadaptiertes Endorganmonitoring von Fontan-Patienten**

Hepatisches Monitoring	Kind	Adoleszent	Erwachsener
Bestimmung der Leberenzyme, Bilirubin, Thrombozyten	jährlich	jährlich	jährlich
α-Fetoprotein	variabel	variabel	jährlich*
Hepatitisserologie	einmalig	einmalig	einmalig
Leberultraschall	1–2 Jahre	1–2 Jahre	jährlich
transiente Elastografie/Scherwellenelastographie	1–2 Jahre	1–2 Jahre	jährlich
Leberfunktionsuntersuchungen			1–2 Jahre
Leber-MRT/-CT	variabel	variabel	variabel
Leberbiopsie	variabel	variabel	variabel
Gastroskopie	variabel	variabel	variabel

Nephrologisches Monitoring	Kind	Adoleszent	Erwachsener
Nierenparameter (Kreatinin, Cystatin C, Elektrolyte, Harnstoff)	jährlich	jährlich	jährlich
Nierenultraschall mit Nierengefäßdoppler	1–2 Jahre	1–2 Jahre	jährlich
Urinanalyse	1–2 Jahre	1–2 Jahre	jährlich

Lymphatisches Monitoring	Kind	Adoleszent	Erwachsener
Bestimmung von Albumin, Totalprotein, Immunglobuline, Lymphozytenanzahl	jährlich	jährlich	jährlich
Alpha-1-Antitrypsin im Stuhl	variabel	variabel	variabel
Lymph-MRT	variabel	variabel	variabel

Andere Sekundärorganerkrankungen	Kind	Adoleszent	Erwachsener
Schilddrüsenparameter	jährlich	jährlich	jährlich
Vitamin D und Parathormon	jährlich	jährlich	jährlich
Eisenstatus	jährlich	jährlich	jährlich
gynäkologische/urologische/endokrinologische Vorstellung	variabel	variabel	variabel

Quantifizierung der Ventrikel- und Klappen dysfunktion, die Objektivierung der kardiopulmonalen Belastbarkeit, die Erfassung der transkutanen Sauerstoffsättigung in Ruhe und unter Belastung sowie Ausschluss brady- oder tachykarder Herzrhythmusstörungen dar. Eine regelmäßige invasive Evaluation der Hämodynamik mittels Herzkatheteruntersuchung sowie die Durchführung einer Schnittbildgebung sollten die kardiologische Basisdiagnostik komplettieren.

Ein dezidiertes und altersadaptiertes Nachsorgekonzept für Patientinnen und Patienten mit einer Fontan-Zirkulation wurde im Rahmen des AHA Scientific Statement im Jahr 2019 publiziert. Eine Adaptation dieses Konzeptes ist in Tab. 1 aufgeführt.

### Monitoring von extrakardialen Langzeitkomplikation

Die unphysiologische Hämodynamik der Fontan-Zirkulation verursacht zahlreiche Endorganschädigungen im Langzeitverlauf. Mit Inzidenzraten von bis zu 86 % ist die Fontan-assoziierte Lebererkrankung („Fontan-associated liver disease“, FALD) eine der häufigsten Sekundärorganmanifestationen. Unter FALD werden alle strukturellen und funktionellen hepatischen Veränderungen zusammengefasst, die durch die Fontan-Zirkulation entstehen (u. a. Leberfibrose, Leberzirrhose und hepatozelluläres Karzinom).

Eine weitere häufige Endorgankomplikation stellt eine progrediente chronische Niereninsuffizienz dar. Die Proteinverlustenteropathie zählt zu den seltenen jedoch schwerwiegenden extrakardialen Komplikationen, die sich durch einen enteralen Eiweißverlust mit Ausbildung von Aszites und Ödemen manifestiert.

Weitere Sekundärorganmanifestationen umfassen u. a. ein beeinträchtigtes somatisches Körperwachstum und Knochenmineralisierungsstörungen und eine vermehrte Infektneigung.

Nicht vernachlässigt werden sollten in der Nachsorge auch mögliche Entwicklungsverzögerungen mit kognitiven, visuellen, motorischen und sozialen Beeinträchtigungen. Das Konzept eines umfassenden Endorganmonitorings fasst Tab. 2 zusammen ■

**Literatur--**  
1. Rychik J et al. Circulation. 2019;140(6):e234-e284

### FAZIT

- Die Vielzahl und Variabilität der kardialen und extrakardialen Langzeitkomplikationen verdeutlicht die Notwendigkeit eines multidisziplinären Managements dieser komplexen Personengruppe in spezialisierten, erfahrenen Zentren.
- Ein dezidiertes und standardisiertes Nachsorgekonzept stellt die Basis einer spezialisierten ambulanten Versorgung und frühzeitigen Detektion und Therapie von Langzeitkomplikationen dar.

**Tabelle 1: Altersadaptiertes kardiovaskuläres Monitoring von Fontan-Patienten**

Kardiovaskuläres System	Kind	Adoleszent	Erwachsener
klinische Untersuchung, Vitalparameter, Anthropometrie	jährlich	jährlich	jährlich
EKG	jährlich	jährlich	jährlich
Langzeit-EKG	1–2 Jahre	1–2 Jahre	1–2 Jahre
Spiroergometrie/6-Minuten-Gehtest	1–2 Jahre	1–2 Jahre	1–2 Jahre
Serum-BNP/-NT-proBNP	1–2 Jahre	jährlich	jährlich
kardiale MRT	3–5 Jahre	3–5 Jahre	3–5 Jahre
CT	variabel	variabel	variabel
Herzkatheteruntersuchung	variabel	5–10 Jahre	5–10 Jahre

Tabelle: Cardio News

Quelle: Modifiziert nach [1]

Die modifizierte Fontan-Operation stellt den Goldstandard der chirurgischen Palliation von Menschen mit einem univentrikulären Herzfehler dar. Das Konzept basiert auf einer mehrschrittigen chirurgischen Trennung der pulmonalen und systemischen Zirkulation, die das systemvenöse Blut der oberen und unteren Hohlvene unter Umgehung eines subpulmonalen Ventrikels in die Pulmonalarterien umleitet.

Durch den medizinischen Fortschritt der letzten Jahrzehnte hat sich die Überlebensprognose dieser Patientinnen und Patienten deutlich verbessert, sodass die Mehrheit heutzutage das Erwachsenenalter erreicht. Bei einer aktuellen 30-Jahre-Überlebensrate von 85 %

wird in den nächsten Jahrzehnten mit einer Verdopplung der Anzahl an erwachsenen Fontan-Patientinnen und -Patienten gerechnet.

### Monitoring von kardiovaskulären Langzeitkomplikationen

Die unphysiologischen Kreislaufverhältnisse der Fontan-Zirkulation (chronische system- und pulmonalvenöse Kongestion, erhöhter pulmonalvaskulärer Widerstand, vermindertes Herzzeitvolumen) resultieren in zahlreichen kardiovaskulären Langzeitkomplikationen. Hierzu zählen u. a. ventrikuläre Dysfunktion, Herzrhythmusstörungen, eingeschränkte kardiopulmonale Belastbarkeit, progredienten Zyanose sowie

thromboembolische Komplikationen, die zu einem Versagen der Fontan-Zirkulation führen können. Das Fontan-Versagen ist uneinheitlich definiert als eine chronisch progressive Form der Herzinsuffizienz und weist eine hohe Variabilität an klinischen Manifestationsformen auf.

Die Heterogenität der Ausprägung und die langjährige Adaptation der Betroffenen an ihre schleichend eintretende klinische Verschlechterung erschweren die Diagnosestellung. Ein standardisiertes kardiales Nachsorgeprogramm ist daher für die Früherkennung einer subtilen klinischen Verschlechterung essenziell. Die wesentlichen Schwerpunkte des kardialen Nachsorgeprogramms stellen die



DR. ANASTASIA SCHLEIGER  
Deutsches Herzzentrum der Charité Berlin  
© Schleiger

CT: Computertomografie, MRT: Magnetresonanztomografie, \* > 10 Jahre nach Fontan-Operation. Variabel: je nach klinischer Indikation.  
Tabelle: Cardio News

Quelle: Modifiziert nach [1]