



**DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR KARDIOLOGIE
– HERZ- UND KREISLAUFFORSCHUNG e.V.
German Cardiac Society**

Achenbachstraße 43
40237 Düsseldorf

Geschäftsstelle: Telefon: +49 (0) 211 600 692-0 Fax: +49 (0)211 600 692-10 E-mail: info@dgk.org
Pressestelle: Telefon: +49 (0) 211 600 692-51 Fax: +49 (0)211 600 692-10 E-mail: presse@dgk.org

Pressemitteilung *Abdruck frei nur mit Quellenhinweis: Presstext DGK 04/2014*

**Klinik, Therapie und Prognose der pulmonalarteriellen Hypertonie
bei angeborenen Herzfehlern: Eine Analyse der Daten des
Nationalen Registers für angeborene Herzfehler**

Dr. Gerhard-Paul Diller, Münster

Trotz der zunehmenden und flächendeckenden Verfügbarkeit herzchirurgischer und interventioneller Behandlungen für Kinder mit angeborenen Herzfehlern (AHF), bleibt die pulmonalarterielle Hypertonie (PAH) eine gefürchtete Komplikation im Langzeitverlauf bei AHF Patienten. Es wird geschätzt, dass etwa 5-10% aller Patienten mit AHF langfristig eine PAH entwickeln. Diese Patienten haben im Vergleich zu anderen AHF Patienten eine erhöhte Morbidität und Mortalität. Im Rahmen des Nationalen Registers für angeborene Herzfehler untersuchten wir nunmehr die aktuelle nationale Versorgungssituation und Prognose von Patienten mit PAH-AHF.

Hierzu wurde die Datenbank des Registers systematisch nach PAH-AHF Patienten durchsucht. Es wurden solche Patienten eingeschlossen, die älter als ein Jahr waren und eine persistierende PAH entwickelten. Dies umfasste sowohl Patienten nach Shunt-Verschluss als auch palliierte oder unoperierte Patienten (z. B. Patienten mit Eisenmenger-Syndrom). Patienten mit isolierter postkapillärer pulmonaler Hypertonie, Patienten die nach zeitgerechter operativer Therapie postoperativ eine Normalisierung der pulmonalarteriellen Drücke zeigen oder Patienten mit idiopathischer PAH und solche mit persistierender pulmonaler Hypertonie des Neugeborenen wurden ausgeschlossen. Eine PAH wurde im Einklang mit gängigen Leitlinien anhand invasiver Kriterien definiert. Bei Fehlen eines aktuellen Herzkatheterbefundes wurde auch ein echokardiographisch gesicherter systolischer pulmonalarterieller Blutdruckwert (sPAP) über 40 mmHg akzeptiert. Zudem wurden Daten zu Symptomen, körperlicher Belastbarkeit, medikamentöser Therapie und Prognose erhoben.

Insgesamt wurden 184 Patienten eingeschlossen. Das mittlere Alter betrug $24,6 \pm 14,9$ Jahre, 59% der Patienten waren weiblich. Die Mehrzahl der Patienten



**DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR KARDIOLOGIE
– HERZ- UND KREISLAUFFORSCHUNG e.V.
German Cardiac Society**

Achenbachstraße 43
40237 Düsseldorf

Geschäftsstelle: Telefon: +49 (0) 211 600 692-0 Fax: +49 (0)211 600 692-10 E-mail: info@dgk.org
Pressestelle: Telefon: +49 (0) 211 600 692-51 Fax: +49 (0)211 600 692-10 E-mail: presse@dgk.org

Pressemitteilung *Abdruck frei nur mit Quellenhinweis: Presstext DGK 04/2014*

waren deutlich symptomatisch (62% NYHA Klasse III). Davon hatten 108 Patienten ein Eisenmenger Syndrom. Patienten mit Eisenmenger Syndrom unterschieden sich bzgl. Geschlechtsverteilung nicht von der übrigen Kohorte, waren jedoch im Mittel etwa 10 Jahre älter. Die mittlere Gehstrecke im 6-Minuten Gehtest betrug 382 ± 122 m (Eisenmenger 368 ± 118 m). Insgesamt wurden 44% der Patienten (Eisenmenger 51%) mit PAH-spezifischen Medikamenten behandelt (70% Bosentan, 25% Sildenafil), wobei 14% eine duale Therapie erhielten. Zudem erhielten 51% der Patienten (Eisenmenger 52%) eine Herzinsuffizienzmedikation. Nur 16% erhielten eine orale Antikoagulation (Eisenmenger 15%), wobei 22% (Eisenmenger 25 %) jedoch mit Aspirin behandelt wurden. Die mittlere Überlebensrate nach 1, 3, 5 und 10 Jahren lag in der Gesamtkohorte bei 94, 83, 77 und 64%, wobei Eisenmenger Patienten eine besonders schlechte Prognose zeigten (Überlebensrate 93, 76, 66 und 49% nach 1, 3, 5 und 10 Jahren).

Die vorliegende Studie zeigt, dass trotz zunehmend flächendeckender und früher operativer Korrektur eine beträchtliche Zahl von PAH-AHF und insbesondere Eisenmenger Patienten existieren. Diese Patienten sind in der Regel deutlich symptomatisch und haben im Mittel eine deutlich eingeschränkte objektive körperliche Leistungsfähigkeit. Auffallend in der vorliegenden Studie war auch die große Zahl an mit Herzinsuffizienz- und Aspirin-Therapie behandelten Patienten und die insgesamt schlechte Prognose trotz Einsatz von PAH-spezifischen Medikamenten bei immerhin 44% der Patienten.

Kompetenznetz Angeborene Herzfehler e.V. und Nationales Register für angeborene Herzfehler e. V.

Die Registerdatenbank ist das Kernprojekt im Kompetenznetz Angeborene Herzfehler. Sie wird als gemeinnütziger Verein von den drei großen wissenschaftlichen Fachgesellschaften der Herzmedizin – der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie, der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie, Herz- und Kreislaufforschung und der Deutschen Gesellschaft für



**DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR KARDIOLOGIE
– HERZ- UND KREISLAUFFORSCHUNG e.V.
German Cardiac Society**

Achenbachstraße 43
40237 Düsseldorf

Geschäftsstelle: Telefon: +49 (0) 211 600 692-0 Fax: +49 (0)211 600 692-10 E-mail: info@dgk.org
Pressestelle: Telefon: +49 (0) 211 600 692-51 Fax: +49 (0)211 600 692-10 E-mail: presse@dgk.org

Pressemitteilung Abdruck frei nur mit Quellenhinweis: Presstext DGK 04/2014

Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie – geführt. Das Kompetenznetz wird seit 2003 vom Bundesministerium für Bildung und Forschung (BMBF) gefördert und ist ebenfalls ein eingetragener wissenschaftlicher Verein.

In beiden Vereinen kooperieren bundesweit Kliniken, Herzzentren, Reha-Zentren und niedergelassene Ärzte, die Patienten mit angeborenen Herzfehlern betreuen. Es besteht eine enge Kooperation mit den betreffenden Patienten- und Elternorganisationen. **<http://www.kompetenznetz-ahf.de>**

Die Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz und Kreislaufforschung e.V. (DGK) mit Sitz in Düsseldorf ist eine gemeinnützige wissenschaftlich medizinische Fachgesellschaft mit mehr als 8500 Mitgliedern. Sie ist die älteste und größte kardiologische Gesellschaft in Europa. Ihr Ziel ist die Förderung der Wissenschaft auf dem Gebiet der kardiovaskulären Erkrankungen, die Ausrichtung von Tagungen die Aus-, Weiter- und Fortbildung ihrer Mitglieder und die Erstellung von Leitlinien. Weitere Informationen unter www.dgk.org