

Diplomarbeit

**Die Geburtenrate und Anamnese bei Patientinnen nach
Korrekturoperation einer Fallot-Tetralogie**

eingereicht von

Matias Carl Kopczak

Geb. Dat.: 17.02.1987

zur Erlangung des akademischen Grades

**Doktor der gesamten Heilkunde
(Dr. med. univ.)**

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt an der

Univ. Klinik für Chirurgie Graz

Klinische Abteilung für Herzchirurgie

unter der Anleitung von

Ao. Univ. - Prof. Dr. med. univ. Drago Dacar

OA Dr.ⁱⁿ med. univ. Daniela-Eugenia Malliga

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Graz, am 24. Juni 2013

Matias Carl Kopczak

Erklärung des Autors

Aufgrund der besseren Lesbarkeit habe ich in meiner Diplomarbeit auf eine gendergerechte Formulierung verzichtet und meine mit der männlichen Form der Nomen immer beide Geschlechter. Ich bitte um Verständnis – eine Diskriminierung in jeglicher Form liegt mir fern.

Vorwort

Étienne-Louis Arthur Fallot, 1850 – 1911, beschrieb erstmals, während seiner Professur für Hygiene und Gerichtsmedizin in Marseille die nach ihm benannte Tetralogie. Die Fallot-Tetralogie, englisch (engl.) Tetralogy of Fallot (ToF), ist ein kongenitaler zyanotischer Herzfehler, bedingt durch einen Rechts-Links-Shunt. Die Tetralogie besteht aus einem Ventrikelseptumdefekt (VSD), einer Pulmonalstenose, einer über den VSD überreitenden Aorta und einer rechtsventrikulären Hypertrophie.

Aufgrund des medizinischen Fortschrittes ist es heute möglich diesen Herzfehler frühzeitig zu entdecken und auch operativ zu korrigieren. Während früher Kinder mit dieser kongenitalen Anomalie meist sehr jung verstorben sind, können frühoperierte Patienten heute auf eine fast annähernd normale Lebenserwartung hoffen.

Bereits operierte Patienten sind im Laufe ihres Lebens einigen Risiken ausgesetzt, z. B. Herzrhythmusstörungen oder Endocarditits.

In dieser Arbeit setzte ich mich mit einer an der Universitätsklinik für Chirurgie in Graz, in der Abteilung für Herzchirurgie von Dr.ⁱⁿ Malliga durchgeführten Studie mit der Fallot-Tetralogie auseinander. Ich versuche herauszufinden welche Auswirkung die Belastungssituation einer Schwangerschaft auf eine fallotoperierte Patientin hat, indem die Geburtenrate und deren Kinder retrospektiv mit einem Erhebungsbogen analysiert werden.

Danksagungen

Ich möchte mich auf diesem Weg bei allen Studienteilnehmerinnen bedanken, denn sie haben diese Arbeit erst möglich gemacht.

Des Weiteren gilt Dank meinem Betreuer Prof. Dacar für die Korrektur dieser Arbeit und insbesondere meiner Betreuerin Dr.ⁱⁿ Daniela-Eugenia Malliga, die mir immer mit Rat und Tat beiseite stand und meine Arbeit immer mit wertvollen Tipps in die richtige Richtung lenkte. Ebenso danke ich ihr für die Bereitstellung dieses Themas, ihr Engagement, ihre Geduld bei meiner Betreuung, ihre Anregungen, Rückmeldungen und die ausgezeichnete Zusammenarbeit.

Ich danke meinen Eltern, die mir dieses Studium erst ermöglicht haben, denn ohne ihre finanzielle Unterstützung wäre all dies nicht möglich gewesen. Darüber hinaus möchte ich mich auch bei meiner Familie, meinen Freunden und meinen Studienkollegen bedanken, die immer für reichlich Ablenkung vom Studienalltag gesorgt haben.

Zusammenfassung

Einleitung: Bei Frauen mit korrigierter Fallot-Tetralogie ist die Schwangerschaft mit Herz-, Schwangerschafts- und Geburtsproblemen verbunden. Die Ergebnisse nach einer Korrekturoperation waren in den letzten Jahrzehnten sehr gut und brachten eine lange Überlebensrate mit sich. Unser Ziel ist es das Ausmaß und den Einfluss einer Schwangerschaft auf Frauen mit Fallot zu untersuchen.

Methoden: In dieser retrospektiven Analyse über einen Zeitraum von 1963 bis 2004, in dem 114 Patientinnen an der Abteilung für Herzchirurgie in Graz operiert worden sind, wird die Geburtenrate und Anamnese fallotoperierter Frauen untersucht. Die Ergebnisse werden mit anderen veröffentlichten Studien verglichen. 50 Patientinnen konnten in die Studie eingeschlossen werden. Mit einem Erhebungsbogen wurden die Patientinnen befragt und die Ergebnisse ausgewertet.

Ergebnisse: Das durchschnittliche Follow-up betrug 344,76 Monate mit einer Spannweite von 186 bis 598 Monaten (49,8 Jahre). Es gab bei 18 (36 %) Patientinnen 38 Schwangerschaften mit 29 erfolgreichen Geburten und 9 offiziellen Schwangerschaftsabbrüchen. Das Durchschnittsalter betrug 35 Jahre, bei der Fallotoperation 5,1 Jahre und das bei der ersten Schwangerschaft 26,1 Jahre. Die Schwangerschaft dauerte im Schnitt 39,1 Wochen und brachte ein im Schnitt 3,2 kg und 51 cm großes Kind mit sich. Es gab 8 Kaiserschnitte, 6 (33,3 %) Erst- und 12 (66,6 %) Mehrfachgebärende. Zweimal traten persistierende Foramen Ovale als angeborene Anomalie in der Folgegeneration auf.

Diskussion: Es konnte gezeigt werden, dass die durchschnittliche Schwangerschaftsdauer, das Schwangerschaftsalter zu Beginn, das Geburtsgewicht, die Tragezeit und der Zeitpunkt der Operation mit denen anderer Studien nahezu identisch sind und keine großen Abweichungen zur Normalbevölkerung aufweisen. Allerdings gibt es im Vergleich zur Normalbevölkerung eine erhöhte Wahrscheinlichkeit, einen Schwangerschaftsabbruch zu erleiden. Darüberhinaus besteht in unserer Studie mit 33,3 % der Gebärenden und 27,59 % der erfolgreichen Schwangerschaften eine sehr hohe Kaiserschnittquote im Vergleich zu anderen Studien. Abschliessend lässt sich somit die Aussage treffen, dass fallotkorrigierte Frauen durchaus eine unkomplizierte Schwangerschaft erwarten können. Sie sollten

allerdings engmaschig durch Kardiologen und Gynäkologen betreut werden, um frühzeitige Komplikationen feststellen zu können.

Abstract

Introduction: In women with corrected Tetralogy of Fallot, pregnancy is associated with maternal cardiac, obstetric, and offspring complications. Surgical results after repair of Tetralogy of Fallot have remained excellent for the last decades, with current long-term rates of survival. Our aim is to investigate the magnitude and determinants of pregnancy outcome in women with corrected Tetralogy of Fallot.

Methods: In this retrospective study we analyzed the birth rate and case history of women with surgically corrected Tetralogy of Fallot. In all, 114 patients underwent surgical correction of Tetralogy of Fallot during a period from 1963 to 2004 at the department of cardiac surgery in Graz. Follow-up data from 50 patients was available and with a standardized questionnaire the patients' outcome of pregnancy and the recurrence rate of congenital heart disease was assessed. The results were compared with other similar studies in the literature.

Results: The average Follow-up was 344.76 months with a range of 186 to 598 months (49,8 years). In 18 (36 %) out of 50 patients we recorded 38 pregnancies with 29 successful births and 9 official terminations of pregnancy. The median age was 35 years, at the time of surgery 5.1 years and at the first pregnancy 26.1 years. The pregnancy lasted on an average for 39.1 weeks and the newborns had a median weight at birth of 3.2 kg and a median length of 51 cm. There were 8 Caesarean sections, 6 (33,3 %) first birth and 12 (66,6 %) multiple giving birth. Two persisting Foramen ovals appeared as innate anomalies in the subsequent generation.

Conclusion: In our study, the average gestation time, the pregnancy age at the beginning, the birth weight, the gestation period and the time of operation in patients with corrected Tetralogy of Fallot is similar to other studies in the literature, and don't show great deviations to the regular population. In comparison to the regular population there is an increased risk to suffer an early termination of pregnancy. Compared to other studies, we found a very high rate of Caesarean section, 33.3% of the parturient and 27.59% of the successful pregnancies had a Casarean section.

In conclusion, in women with Tetralogy of Fallot pregnancy is well tolerated and an excellent neonatal outcome is expected. The pregnant women should be looked after by a

gynecologist and cardiologist, to recognize early pathologies. After all, there is a higher risk for terminations of pregnancy, heart circulation troubles and innate heart conditions in patients with corrected Tetralogy of Fallot.

Inhaltsverzeichnis

Eidesstattliche Erklärung	I
Vorwort	III
Danksagungen	IV
Zusammenfassung	V
Abstract	VII
Inhaltsverzeichnis	IX
Glossar und Abkürzungen	XI
Abbildungsverzeichnis	XIII
Tabellenverzeichnis	XIV
1 Allgemeine Grundlagen	1
1.1 Fallot –Tetralogie	1
1.1.1 Definition	1
1.1.2 Epidemiologie	1
1.1.3 Ätiologie	1
1.1.4 Pathophysiologie	2
1.1.5 Klinik	3
1.1.6 Diagnostik	3
1.1.7 Therapie	5
1.1.8 Verlauf und Prognose	7
1.2 Fallot-Trilogie	8
1.3 Fallot-Pentalogie	8
1.4 Herz- und Kreislaufsystem in der Schwangerschaft	8
1.4.1 Physiologische Veränderungen	8
1.4.2 Der Fetalkreislauf	9
1.4.3 Geschichtlicher Verlauf und Ursachen	10
1.4.4 Symptome und Klinik	10

1.4.5	Klassifikation und Prognose	11
1.4.6	Umgang und Therapie	11
2	Material und Methoden	12
2.1	<i>Patientinnenkollektiv</i>	12
2.2	<i>Ziel der Analyse</i>	14
2.3	<i>Datengewinnung</i>	14
2.4	<i>Datenmanagement</i>	14
2.5	<i>Ethischer Hintergrund</i>	14
3	Ergebnisse	15
3.1	<i>Allgemeine Informationen über das Patientinnenkollektiv</i>	15
3.2	<i>Schwangerschaften im Patientinnenkollektiv</i>	15
3.3	<i>Geburten im Patientinnenkollektiv</i>	17
3.4	<i>Kinder im Patientinnenkollektiv</i>	18
4	Diskussion	19
4.1	<i>Vergleich mit anderen Studien</i>	19
4.2	<i>Limitationen</i>	23
4.3	<i>Schlussfolgerungen</i>	24
5	Literaturverzeichnis	25
	Anhang	27

Glossar und Abkürzungen

>	mehr als, größer als
<	weniger als, kleiner als
a	Jahr
A.	Arteria
Aa.	Arteriae
ACE-Hemmer	Angiotensin-Converting-Enzym Hemmer
AV-Block	atrioventrikulärer Block
bzw.	beziehungsweise
ca.	circa
cm	Zentimeter
CTG	Kardiotokographie
EKG	Elektrokardiogramm
engl.	englisch
et al.	et alii, et aliae, et alia
etc.	et cetera
evtl.	eventuell
g	Gramm
ggf.	gegebenenfalls
HLM	Herz-Lungen-Maschine
ICR	Intercostalraum
i.m.	intramuskulär
i.v.	intravenös
kg	Kilogramm
l	Liter
mg/kgKG	Milligramm pro Kilogramm Körpergewicht
ml	Milliliter
MRT	Magnetresonanztomographie
m/s	Meter pro Sekunde
ms	Millisekunde
NYHA	New York Heart Association
OP	Operation
S.	Seite

s.c.	subcutan
ToF	Tetralogy of Fallot
V.	Vena
Vv.	Venae
VSD	Ventrikelseptumdefekt
W	Woche
z. B.	zum Beispiel

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Studienvergleich S. 23

1 Allgemeine Grundlagen

1.1 Fallot-Tetralogie

1.1.1 Definition

Die Fallotsche Tetralogie (ToF) ist definiert als eine Kombination aus vier morphologischen Veränderungen am Herzen. Die erste morphologische Veränderung ist ein großer hochsitzender Ventrikelseptumdefekt (VSD) [1]. Die nächste Veränderung ist eine Pulmonalstenose, die meist, in 60% kombiniert infundibulär und valvulär, in 25% rein infundibulär und nur in 15% der Fälle rein valvulär auftreten kann [2]. Des Weiteren ist eine Dextroposition der Aorta ein weiterer Teil der Tetralogie [3], wobei diese Dextroposition direkt über dem VSD lokalisiert ist, so dass arteriovenöses Mischblut in die Aorta gelangt. In der deutschsprachigen Literatur wird sie auch als „über den Defekt „reitende Aorta“ [4], „überreitende(n) Aorta“ [5] oder „reitende(n) Aorta“ [6] bezeichnet. Als vierte morphologische Erscheinung der Fallot-Tetralogie ist die rechtsventrikuläre Hypertrophie [7] oder in anderer Literatur auch als Rechtsherzhypertrophie [3,4] bezeichnet, zu nennen.

1.1.2 Epidemiologie

Die ToF ist die häufigste zyanotische, angeborene Herzfehlbildung. Sie macht 5% - 10% beziehungsweise 10% – 14% aller kongenitalen Herzfehler bei Säuglingen aus, wobei 80% der Patienten nach ein- oder mehrfacher Operation das Erwachsenenalter erreichen. Bei 17% – 20% der Fälle tritt eine Pentalogie auf. Darüber hinaus findet sich in 20% der Fälle ein rechtsseitiger Aortenbogen oder ein fehlender Ductus arteriosus Botalli. [1-3,7]

1.1.3 Ätiologie

Die Ätiologie ist eine embryonale Fehlentwicklung des infundibulären Septums und der Pulmonalklappenregion [2]. Die genaue Ursache ist noch nicht geklärt, allerdings kann die ToF familiär gehäuft vorkommen. Es liegen auch Verbindungen zum DiGeorge-Syndrom, eine Mikrodeletion im Chromosom 22 am langen Arm (22q11), sowie verschiedene autosomal-dominant vererbare Genmutationen, z. B. NKX2-5-Mutation, vor [8]. Ferner gibt es Hinweise auf eine Aberation die mit dem Chromosom 8 in Verbindung gebracht wird. Die trunkopulmonale Fehlbildung der Fallot-Tetralogie tritt in der fünften embryonalen Entwicklungswoche auf. Der primitive Truncus arteriosus wird durch

unphysiologische Septierung in einen verkleinerten pulmonalen und einen erweiterten aortalen Abschnitt unterteilt. Bedeutung für die kardiale Fehlbildung wird der anterioren Verlagerung des infundibulären Septums zugeschrieben. Die räumliche Fehlstellung zum muskulären Septum (Malalignment) verhindert die Fusion dieser Septumabschnitte und hat den subaortalen Ventrikelseptumdefekt, sowie die Stenosierung des Infundibulums zur Folge. [9]

1.1.4 Pathophysiologie

Die Auswirkungen der Fehlbildungen sind durch die Stärke der Pulmonalstenose bedingt. Je hochgradiger die Stenose, umso geringer ist die Lungenperfusion, umso höher ist das Shuntvolumen, die rechtsventrikuläre Belastung und das Ausmaß der Zyanose. Die Pulmonalstenose kann bis hin zur Atresie reichen. Der Rechts-Links-Shunt durch den VSD dient als Überlaufventil, so dass der rechte Ventrikel einen Teil der peripheren Druck- und Volumenarbeit leisten muss. Infolge der Volumen- und Druckbelastung durch den Shunt und der Pulmonalstenose hypertrophiert das Myokard des rechten Ventrikels. Bedingt durch eine Myokarditis, sehr große aortopulmonale Kollateralen, eine Pulmonalklappenaplasie oder durch einen restriktiven Septumdefekt kann es zu einer Herzinsuffizienz kommen. Zum besseren Verständnis siehe auch Abbildung 1. [1-3,5,7,9]

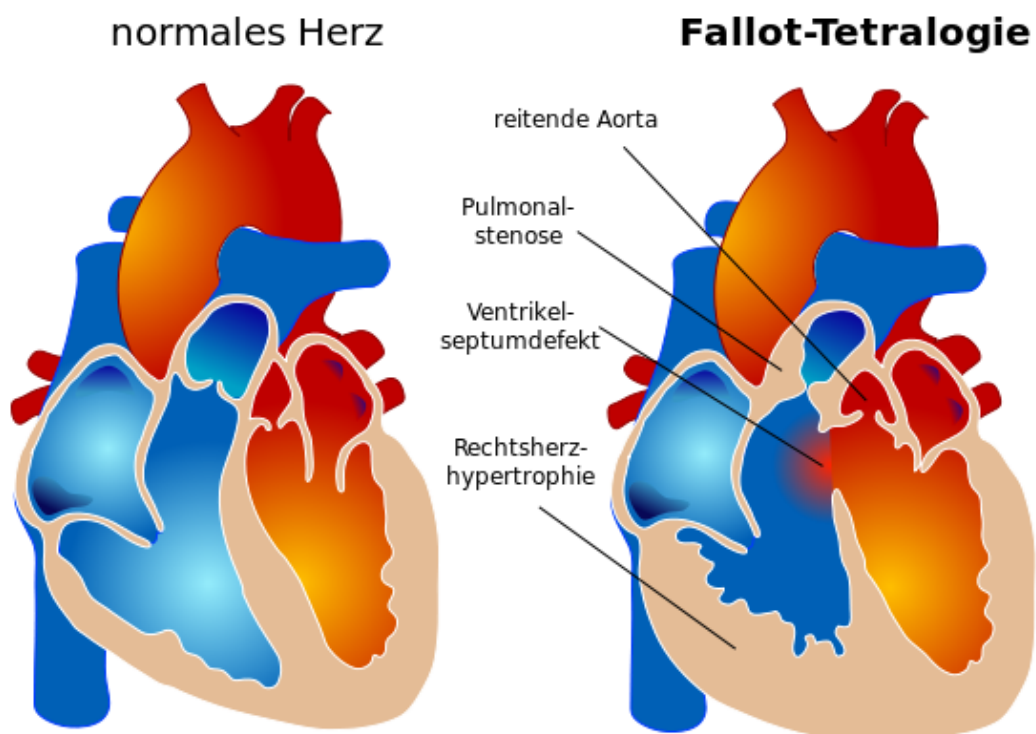


Abbildung 1: Schematische Darstellung eines gesunden Herzens, links, und einer Fallot-

Tetralogie, rechts. (Abgeändert nach einer Vorlage von http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/3/3f/Tetralogy_of_Fallot_de.svg?uselang=de)

1.1.5 Klinik

Die Neugeborenen können bei der Geburt und im weiteren Verlauf zunächst asymptomatisch bleiben [4] da sich die Pulmonalstenose erst während der Säuglingszeit verstärkt und der Ductus arteriosus Botalli bei 30% noch offen bleibt [5]. Es kann aber auch durch den Rechts-Links-Shunt von Geburt an eine zentrale Zyanose bestehen [2]. Später machen sich Belastungs-, im weiteren Verlauf auch Ruhezyanose nach dem ersten Lebensmonat [4] bemerkbar und innerhalb der ersten sechs Lebensmonate kann eine Zyanose mit generalisierter Hypoxämie auftreten [3]. Die Beschwerden sind vom Grad der Lungendurchblutung und der Verstärkung der Pulmonalstenose abhängig [7]. Kinder mit dieser kongenitalen Herzerkrankung nehmen oft unbewusst eine Hockstellung (Squatting) [4] ein, um den systemischen Widerstand zu erhöhen und den venösen Rückstrom zu verringern. Dies erhöht den systemischen Gefäßwiderstand, was zu einer höheren Lungendurchblutung mit erhöhter Sauerstoffsättigung im großen Kreislauf und somit im peripheren Blut führt [2,4]. Die Kinder können nach dem Aufwachen unruhig sein oder sich aus anderem Grund ins Schreien hineinsteigern bis sie zyanotisch werden und nach Luft ringen [10]. Im Verlauf treten folgende Symptome auf: hypoxiebedingte zerebrale Krampfanfälle, Synkopen, Apnoe, Dyspnoe, Tachypnoe, Einschränkung der Leistungsfähigkeit, Bewusstlosigkeit, eine kompensatorische Polyglobulie mit einer Erhöhung des Hämatokritwertes, Trinkschwäche im Säuglingsalter, zentrale Zyanose, Zyanose der Akren, Dystrophie und verzögertes Längen- und Gewichtswachstum. [1-5,7,8]. Ab dem zweiten Lebensjahr ist auch die Ausbildung von Trommelschlägelfingern und Uhrglasnägeln beschrieben [1,2,7]. Operierte Fallotpatienten sind meist asymptomatisch bis klinisch unauffällig. [2]

1.1.6 Diagnostik

Im 2. Intercostalraum (ICR) links parasternal ist ein raues systolisches Austreibungsgeräusch auskultierbar [2]. Über dem 3.-4. ICR links parasternal ist ein raues spindelförmiges Systolikum hörbar, wobei der Pulmonalklappenschlußton abgeschwächt ist [4,7]. Durch die rechtsventrikuläre Belastung kommt es zu parasternalen und

epigastrischen Pulsationen und einem Schwirren über der Herzbasis. Bei bereits fallotoperierten Patienten, die klinisch unauffällig sind, ergibt sich das Bild eines Sofortdiastolikums rechts parasternal und über dem Erb'schen Punkt. [2]

Im Labor kann sich bei Zyanose eine kompensatorische Polyglobulie zeigen. Dies kann zur Erhöhung des Hämatokritewertes und in weiterer Folge zur Zunahme der Blutviskosität führen. Dies stellt eine Gefahr für embolisches und thrombotisches Geschehen, wie z.B. Hirngefäßthrombosen, dar. [2,5,7,8]

Das Elektrokardiogramm (EKG) zeigt unspezifische Zeichen der Rechtsherzhypertrophie wie: hohe R-Zacken in V_1 und tiefe S-Zacken in V_5 . Als Lagetyp ist häufig einen Rechtstyp feststellbar. Eine P-Pulmonale kann ebenfalls vorkommen und ein kompletter Rechtsschenkelblock tritt gehäuft auf. Darüberhinaus können Rhythmusstörungen auch als Hinweis dienen. [2,7,9,10]

In Thoraxröntgenbild von nicht korrigierten Fallots entwickelt sich im Kindesalter bei normal großem Herzen eine typische „Holzschuh“-Form, auch „coeur en sabot“ genannt. Es zeigt sich ein eingeengter Retrosternalraum, sowohl vor als auch nach operativer Korrektur, eine angehobene Herzspitze aufgrund der rechtsventrikulären Hypertrophie und eine ausgeprägte Herztaille infolge der Pulmonalstenose. Durch den größeren rechten Ventrikel ist das Herz nach links verbreitert. Als Zeichen der verminderten Lungendurchblutung ist im Röntgenbild die Gefäßzeichnung vermindert. Der Aortenknopf kann prominent erscheinen. [1,2,7,10]

Durch die Echokardiographie lassen sich der VSD, die „überreitende“ Aorta, die Pulmonalstenose und die rechtsventrikuläre Hypertrophie darstellen. Diese Untersuchung dient zur Diagnosesicherung und kann transthorakal oder auch transösophageal durchgeführt werden, wobei meist die transthorakale aufgrund der geringeren Invasivität bevorzugt wird. An der Pulmonalklappe können Shuntrichtung und Größe, sowie der Druckgradient festgestellt werden. Mit der Dopplerechokardiographie können ebenfalls alle vier Morphologien erfasst werden und hohe Geschwindigkeiten (>4 m/s) in der Pulmonalarterie bestätigen eine hochgradige Stenose. Pränatal ist die Diagnose auch über die fetale Echokardiographie möglich. Über die Magnetresonanztomographie (MRT) und über die Ultraschalluntersuchung kann eine Verlaufskontrolle der Pulmonalinsuffizienz und der rechtsventrikulären Hypertrophie erfolgen. [1,2,7,9]

Durch eine Herzkatheteruntersuchung mit Angiokardiographie, sowohl des linken, als auch des rechten Herzens, können der erhöhte rechtsventrikuläre Druck und die übrigen Drücke (linkes Atrium, linker Ventrikel, rechtes Atrium, zentraler Venendruck, Aortendruck und

Pulmonalvenendruck), sowie der Druckgradient über der Pulmonalstenose nachgewiesen werden. Darüber hinaus kann das Shuntvolumen beurteilt werden und weitere Fehlbildungen ausgeschlossen werden. Angiographisch werden der Verlauf der Koronargefäße, die großen Gefäße, der VSD und die Pulmonalstenose dargestellt. Besondere Aufmerksamkeit wird bei der Katheteruntersuchung der arteriellen Sauerstoffsättigung, der Weite der Arteria (A.) pulmonalis und der peripheren Lungendurchblutung und eventuellen Begleitaneomalien, z. B. aortopulmonales Fenster, gewidmet. Diese Untersuchungsart wird bei der operativen Indikationsstellung durchgeführt oder auch als eine frühzeitige interventionelle Behandlung z. B. bei Ballonvalvuloplastik der Pulmonalklappe. Bei bereits voroperierten Fallots hilft die angiographische Darstellung bei der Schweregradbestimmung der Pulmonalinsuffizienz und bei der Beschreibung der Pulmonalgefäße. [1,2,7,9,10]

1.1.7 Therapie

Zur Prophylaxe der hypoxischen Anfälle kann Propanolol gegeben werden, was nur bei einem Drittel der Kinder wirkt. Im hypoxischen Anfall sollte das Kind in Seitenlage in Hockstellung gebracht werden und die Knie gegen die Brust pressen, um den Widerstand im großen Kreislauf zu erhöhen und um die Lungenperfusion zu verbessern. Sauerstoffgabe und die Herstellung der Intubationsbereitschaft sind indiziert. Zusätzlich wird präoperativ zur Anfallsunterbrechung eine medikamentöse Behandlung empfohlen. Der Anfall sollte durch Morphiumgabe (0,1 mg/kgKG) subcutan (s.c.), intramuskulär (i.m.) oder intravenös (i.v.) oder durch sofortige Sedierung mit Diazepam oder Chloralhydrat unterbrochen werden. Des Weiteren kann Esmolol (0,5 mg/kgKG langsam i.v.) gegeben werden. Die Rezidivprophylaxe ist mit β -Blockern möglich. Bei Neugeborenen mit sehr starker Pulmonalstenose ist ein Offenhalten des Ductus arteriosus Botalli durch Prostaglandine eine weitere Therapieoption. Eine lebenslange Endokarditisprophylaxe ist erforderlich, während eine Digitalisierung und positiv inotrope Medikamente kontraindiziert sind. [1,2,6-10]

Eine Operationsindikation besteht immer, da nur 10% der Kinder ohne Operation (OP) das Erwachsenenalter erreichen. Weitere OP-Indikationen sind Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz, hypoxische Anfälle und der Anstieg des Hämatokrits auf über 60% bei reaktiver Polyglobulie. Prinzipiell wird die frühest mögliche Korrektur angestrebt, was aufgrund von schweren anatomischen Verhältnissen nicht immer möglich ist. So können palliative Operationen, wie z. B. aortopulmonale Anastomose, Waterson-Cooley-

Anastomose, Blalock-Taussig-Anastomose, bei Hypoplasie des rechtsventrikulären Ausflusstraktes, bei abnormen Verlauf der linken Koronararterien über den rechtsventrikulären Ausflusstrakt oder bei einem kleinen linken Ventrikel vor einer definitiven Korrekturoperation durchgeführt werden. Die primäre Korrekturoperation wird im Alter von einem Jahr angestrebt, ist aber bereits schon neonatal bei geeigneter anatomischer Voraussetzung bis zum sechsten Lebensmonat, nach vorangegangener Palliativoperation auch später möglich. Durch eine Ballondilatation ist eine palliative Dehnung der Pulmonalstenose möglich und bringt bei circa (ca.) 50 % eine Verbesserung der Lungendurchblutung und der Oxygenierung. Es besteht allerdings die Gefahr der Perforation und die Bildung von Aneurysmen in der Ausflussbahn. Der Ductus arteriosus kann auch durch die Implantation eines Stents offen gehalten werden. Palliativoperationen dienen der Verbesserung der Lungenperfusion bei hypoplastischen Pulmonalarterien oder bei rasch progredienten Säuglingen. Ist eine frühzeitige Korrekturoperation wegen hypoplastischer Lungengefäße nicht möglich, kann statt der Ballondilatation auch eine Blalock-Taussig-Anastomose, ein Shunt zwischen der Aorta oder der A. subclavia und der A. pulmonalis angelegt werden. Dieses aortopulmonale Fenster bewirkt, dass der Bluteinstrom in das Lungengefäßsystem erhöht wird und somit die Blutoxygenierung verbessert, der minderentwickelte linke Ventrikel drainiert und das hypoplastische Gefäßbett erweitert wird. So kann Zeit gewonnen werden, um bei ungünstigen Verhältnissen den Zeitpunkt der Korrekturoperation bis in das 3. - 6. Lebensjahr hinauszuzögern. Die Waterston-Cooley-Anastomose zwischen A. pulmonalis und Aorta ascendens ist eine weitere Option. Ein anderes palliatives Verfahren ist die Operation nach Brock, transventrikuläre instrumentelle Pulmonalkommissurotomie, instrumentelle Sprengung der Pulmonalklappe ohne Sicht und ohne Anschluss an die Herzlungenmaschine (HLM). Besteht die Gefahr einer Eisenmenger-Reaktion, kann durch die Implantation eines strangulierenden Bandes um die A. pulmonalis verhindert werden, dass die Pulmonalgefäßbahn überflutet wird. Die definitive Korrekturoperation ist den palliativen Operationen vorzuziehen. Die Korrekturoperation besteht aus dem Verschluss des VSD durch Kunststoffmaterial, der Sprengung der Pulmonalklappenstenose beziehungsweise (bzw.) der Resektion einer Infundibulumstenose, gegebenenfalls (ggf.) durch eine transanuläre Patchplastik. Die wesentlichen Schritte der Korrekturoperation bestehen aus der medianen Sternotomie, dem Anschluss an die HLM, der Eröffnung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes, des VSD-Patchverschluss, der Resektion der Ausflusstenose und der Pulmonalklappenkommissurotomie. In manchen Fällen kann auch

eine Spaltung des Pulmonalklappenringes und die Erweiterung der A. pulmonalis und Verschluss des Ausflusstraktes mit einem Erweiterungspatch als Intervention in Frage kommen. [1,2,3,5 - 10]

1.1.8 Verlauf und Prognose

Ohne eine Operation erreichen lediglich 50% der Kinder das sechste Lebensjahr, 10% der Patienten das Erwachsenenalter und etwa 5% das 20. Lebensjahr. Nach erfolgreicher Korrekturoperation erreichen 75 % das 40. Lebensjahr. Im Verlauf der Erkrankung können die hypoxämischen Anfälle auch zum Tod führen. 20-35 % der nicht operierten Fallots erleiden Hirnabszesse, apoplektische Insulte, paroxysmale hypoxische Synkopen und zerebralogische Insulte. Die Operationsletalität beträgt 5-10 %, im ersten Lebensjahr 5-15 % und bei elektiven Eingriffen im Vorschulalter < 5 %. In über 80 % der Fälle sind die Spätergebnisse nach einer Korrekturoperation gut. Bei 20 % treten nach Operation Restventrikelseptumdefekte oder Aneurysmen des rechtsventrikulären Ausflusstraktes und der Pulmonalarterien auf. Herzrhythmusstörungen sind eine der Komplikationen und treten bei 5 % der Fälle auf. Eine geringgradige Pulmonalinsuffizienz und/oder geringe Stenose wird gut toleriert. Bei einer transanulären Erweiterungsplastik, ca. 50 % der Fälle, ist mit einer höhergradigen Pulmonalinsuffizienz zu rechnen. Als Folge können eingeschränkte Belastbarkeit und Herzrhythmusstörungen auftreten. Die Insuffizienz nimmt mit dem Alter zu und kann eine medikamentöse oder chirurgische Intervention, z. B. Pulmonalklappenersatz, nötig machen. Die Komplikation der postoperativen Pulmonalinsuffizienz ist nahezu unvermeidbar und mittelgradige Insuffizienzen sind häufig. Weiters kann die Rechtsherzbelastung zur Rechtsherzinsuffizienz führen. Bei ca. 10% aller Patienten treten innerhalb der ersten zehn Jahre postoperativ Herzrhythmusstörungen auf, deshalb ist eine kardiologische Überwachung lebenslang erforderlich. Die Rhythmusstörungen sind vermutlich für plötzliche Todesfälle nach einer Korrekturoperation verantwortlich und treten gehäuft bei Patienten mit verbreitertem QRS-Komplex (> 180 ms) auf. Der plötzliche Herztod, meist arrhythmogen, ist im kumulativen Langzeitverlauf mit 3-6 % angegeben. Ebenso ist eine Endokarditisprophylaxe, auf Grund eines erhöhten Risikos lebenslang notwendig. Durch die kompensatorische Polyglobulie treten häufig auch thromboembolische Ereignisse auf. Zweizeitiges Vorgehen wird auf Grund der höheren Sterblichkeit vermieden und eher zu einer elektiven Frühkorrektur geraten. Wird die Korrekturoperation rechtzeitig durchgeführt ist die Lebenserwartung normal. [2,3,5-7,9,10]

1.2 Fallot-Trilogie

Die Fallot-Trilogie, engl. Trilogie of Fallot, ist eine kaum noch gebräuchliche Bezeichnung für einen kongenitalen Herzfehler, bestehend aus einem Vorhofseptumdefekt, einer Pulmonalstenose und einer Rechtsherzhypertrophie. Die Symptome sind ähnlich denen einer Pulmonalstenose mit intaktem Ventrikelseptum. Aufgrund des Rechts-links-Shunts auf Vorhofebene kommt es zur Zyanose. Für Klinik, Diagnose, Therapie, Verlauf und Komplikationen siehe Fallot-Tetralogie. [1,4,8]

1.3 Fallot-Pentalogie

Die Fallot-Pentalogie, engl. Pentalogie of Fallot, ist eine Fallot-Tetralogie in Verbindung mit einem Vorhofseptumdefekt oder offenem Foramen ovale. Bei 17 – 20 % der Fälle tritt eine Pentalogie auf. Für Klinik, Diagnose, Therapie, Verlauf und Komplikationen siehe Fallot-Tetralogie. [1,3,4,7,8]

1.4 Herz- und Kreislaufsystem in der Schwangerschaft

1.4.1 Physiologische Veränderungen

Der mütterliche Organismus verändert sich in anatomischer, physiologischer, metabolischer und immunologischer Hinsicht. Somit ist eine Schwangerschaftsstörung eine unvollständige, fehlgesteuerte oder nicht mögliche Anpassung der werdenden Mutter an die Schwangerschaft. Bereits bestehende Erkrankungen, z. B. Herz-Kreislauf-Erkrankungen, Diabetes mellitus oder andere können dazu führen, dass durch die erhöhten Anforderungen die mütterlichen Kompensationsmechanismen dekompensieren. [11]

Die wichtigsten Veränderungen sind hier die physiologische Zunahme des zirkulierenden Blutvolumens. Alle Veränderungen helfen den Fetus mit Sauerstoff und Substraten zu versorgen. Durch den Anstieg der Östrogenkonzentration im Blut wird der periphere Gefäßwiderstand gesenkt, da Östrogen im arteriellen Gefäßsystem vasodilatorisch wirkt. [11] Das zirkulierende Blutvolumen nimmt um 1-1,5 Liter (l) [11] zu, aufgrund der vergrößerten Wasseraufnahme, ca. 6 l in Form von Blutvolumen, extravasaler und interstitieller Flüssigkeit und des Fruchtwassers [12]. Durch das erhöhte Volumen steigt das Herzminutenvolumen und in Folge dessen nimmt auch kompensatorisch die Herzgröße, insbesondere der linke Ventrikel, zu. Durch die vermehrte kardiale Belastung können sich Herzerkrankungen demaskieren [13]. Des Weiteren steigt der zentrale Venendruck, Vena (V.) cava Kompression, und gleichzeitig nimmt der periphere

Venendruck als Folge gesteigener Progesteronspiegel ab [11]. Im Verlauf der Schwangerschaft nehmen auch die Herzfrequenz und das Schlagvolumen zu [14]. Die vermehrte Östrogenproduktion bedingt in der Niere eine gesteigerte Erythropoetin-Synthese und das Erythrozytenvolumen nimmt ebenfalls zu. Aufgrund der Zunahme des Plasmavolumens, Schwangerschaftshydrämie, sinken die Hämoglobinkonzentration, der Hämatokritwert und weiterer Blutbestandteile, wie z. B. Albumin. Dies führt zu einer Abnahme des onkotischen Drucks und mündet in meist peripheren Ödemen, die häufig in der unteren Körperhälfte auftreten, z. B. Knöchelödeme [11,12]. Am Ende des zweiten Trimenon und am Beginn des dritten Trimenon ist die physiologische, schwangerschaftsbedingte Belastung des Herz-Kreislauf-Systems am größten [11]. Während der Geburt wird die Kreislaufbelastung durch 300-500 Milliliter (ml) aus dem Uterus zurückströmenden Blutes weiter erhöht. Eine Uteruskontraktion stellt ebenso eine kardiale Belastung wie das Pressen in der Austreibungsphase, dar. Während der Wehentätigkeit steigen der arterielle Blutdruck und die Herzarbeit durch die höhere Ausschüttung von Katecholaminen. Durch die Retraktion des Uterus und der Abgang der Plazenta erfolgt eine weitere Blutvolumenzunahme um 800 - 1000 ml. Dagegen steht bei einer normalen Geburt ein physiologischer Blutverlust von nur 300 – 500 ml. Postpartal kann durch das Wegfallen der aortokavalen Kompression und dem Verlust der Plazentahormone das zurückgehaltene Gewebwasser mobilisiert werden und so zu einer plötzlichen starken Kreislaufbelastung führen [14]. Nach der Geburt bei einer kardial erkrankten Frau sind die ersten 30-90 Minuten die Zeit, in der das Risiko für ein kardiales Ereignis am höchsten ist. Es drohen plötzlicher Herztod, Herzinsuffizienz, Lungenödem und kardiale Dekompensation. Zwei Drittel aller mütterlichen Todesfälle bei herzkranken Frauen fallen in die ersten Stunden nach der Geburt. [11,14]

1.4.2 Der Fetalkreislauf

Sauerstoffreiches Blut gelangt über die A. uterina zur Plazenta und wird dort über die Plazentazotten mit dem kindlichen Blut vermischt. Die V. umbilicalis führt sauerstoffreiches Blut zum Kind hin. Etwa die Hälfte des Blutes strömt über den Ductus venosus an der Leber vorbei in die V. cava inferior, während die andere Hälfte die Leber passiert und dann in die V. cava inferior fließt. Über die V. cava inferior strömt das Blut zum rechten Vorhof, durch das Foramen ovale in den linken Vorhof. Von hier wird es weiter in den linken Ventrikel (1/3 des Blutes) geleitet und in die Aorta ascendens gepumpt. Es werden überwiegend der Kopf, das Herz und die oberen Extremitäten

versorgt. Das Blut, das über den rechten Vorhof in den rechten Ventrikel - 2/3 des Blutes - gelangt, wird durch den Ductus arteriosus Botalli von den Lungenarterien zur Aorta descendes umgeleitet, so dass die Lungenstrombahn größtenteils, bis auf etwa 7% des Blutvolumens, ausgegliedert ist. Der Ductus arteriosus Botalli setzt erst nach dem Isthmus der Aorta an und versorgt die Eingeweide und die unteren Extremitäten mit venösem Mischblut. Das periphere, sauerstoffarme Blut wird über die Aa. iliacae internae weiter durch die Aa. umbilicales zurück zur Plazenta transportiert. [9,10,15]

1.4.3 Geschichtlicher Verlauf und Ursachen

Thromboembolische Ereignisse und Herzerkrankungen zählen zu den häufigsten Todesursachen in der Schwangerschaft, gefolgt von Blutungskomplikationen und hypertensiven Erkrankungen. In den 1970er und 1980er Jahren gingen die rheumatischen und erworbenen Herzerkrankungen zurück, während der relative Anteil von kongenitalen Herzerkrankungen stieg. In jüngster Zeit nehmen die erworbenen Herzerkrankungen wieder zu und sind für bis zu 75% der Todesfälle verantwortlich. Das Risiko für Komplikationen nimmt gegen Ende der Schwangerschaft nicht ab und ist auch postpartal erhöht. Gründe für die Müttersterblichkeit bei herzerkrankten Frauen sind vor allem die Tendenz, die Erkrankung herunterzuspielen und medizinischen Rat abzulehnen und die Unterschätzung der Risiken für Schwangere durch die betreuenden Ärzte. Als letzte Gründe sind das steigende Durchschnittsgewicht, das zunehmende Alter, Rauchen, Drogen- und Medikamentenabusus für den Anstieg der erworbenen Herzerkrankungen zu nennen. Durch eine bessere Versorgung der kongenitalen Herzerkrankungen erreichen mehr Frauen das reproduktionsfähige Alter. Diese Frauen benötigen eine intensive Beratung und Aufklärung über die Risiken und eventuell eine adäquate Verhütung. Die kongenitalen Erkrankungen stellen aber nach wie vor die wichtigste Gruppe der Herzerkrankungen in der Schwangerschaft dar. Die wichtigsten ätiologischen Gruppen der Herzerkrankungen sind die kongenitalen Vitien, erworbene Vitien, Herzrhythmusstörungen, Koronarerkrankungen und Endo- bzw. Perikarditis. Im Weiteren werde ich mich nur auf kongenitale Vitien, insbesondere die Fallot'sche Tetralogie, beschränken. [11,14]

1.4.4 Symptome und Klinik

Ein Drittel der Herzerkrankungen bei Schwangeren sind angeborene Fehlbildungen. Die Mitralstenose ist mit 40-50 % die häufigste Erkrankung. Die wichtigsten Symptome bei

Herz-Kreislauf-Erkrankungen sind Synkopen, Schwindel, Belastungsdyspnoe, Müdigkeit, Husten und die Abnahme der Belastungsfähigkeit. Diagnostisch ist die Inspektion, periphere Ödeme, Venenstau, die Palpation, nach links verlagertes Herzspitzenstoß und rechtsventrikuläre Pulsationen und die Auskultation, pulmonale Rasselgeräusche, lauter erster Herzton, Strömungsgeräusche, Gefäßgeräusche und diastolische Geräusche wichtig. [11,16]

1.4.5 Klassifikation und Prognose

In der Schwangerschaft werden die Herzerkrankungen und die kardiale Belastbarkeit nach der New York Heart Association (NYHA) klassifiziert. Die Einteilung richtet sich nach der Symptomatik der Patientinnen. In den Klassen NYHA I und II ist mit einer problemlosen Schwangerschaft zu rechnen. Dennoch sollte eine interdisziplinäre Betreuung vorausgesetzt werden, da die Mortalität der Mütter in diesem Stadium bei 0,4 % liegt. Deshalb sollte auf die frühe Erkennung einer Herzinsuffizienz geachtet werden. Begleiterkrankungen wie Infektionen, Nikotinabusus und Drogenmissbrauch sollten schnellstmöglich als Risikofaktoren wegfallen. Bei NYHA Stadium III ist eine intensive medizinische Überwachung und Betreuung indiziert. Das Risiko von schweren Komplikationen in der Schwangerschaft, während oder nach der Geburt ist deutlich erhöht. Die mütterliche Mortalität in dieser Gruppe liegt bei 4-7 %. Eine Hospitalisierung wird empfohlen und die Möglichkeit einer Interruptio muss mit der Mutter ausführlich besprochen werden. Im Stadium IV der NYHA wird dringend von einer Schwangerschaft abgeraten, da es sich in der Regel um Frauen mit manifestem Herzversagen handelt. Bei diesen Frauen ist jede Art der Entbindung mit einem hohen Mortalitätsrisiko verbunden. Die Mortalität einer korrigierten Fallot'schen Tetralogie wird mit 1 % und die einer unkorrigierten mit 5-15 % beschrieben. Die Prognose bei kongenitalen Herzfehlern ist von der Risikoklasse des NYHA Stadiums abhängig. Darüberhinaus müssen Frauen über das Wiederholungsrisiko eines Herzfehlers ausreichend beraten werden. [11,13,14,16]

1.4.6 Umgang und Therapie

Auf Grund der besseren chirurgischen Behandlungsmöglichkeiten von kongenitalen Herzfehlern erreichen immer mehr Frauen das reproduktionsfähige Alter. Im Verlauf können auch nach der Korrektur noch Komplikationen wie Arrhythmien, pulmonaler Hochdruck, Klappenverschleiß und Herzinsuffizienz auftreten und die Schwangerschaft und Geburt erschweren. Bei künstlichen Klappen muss die Antikoagulation während der

Schwangerschaft von Cumarinen auf Heparin, wegen der Embryo- und Fetotoxizität, umgestellt werden. Bei Frauen mit Herzerkrankungen sollte interdisziplinär, bestehend aus Gynäkologie, Anästhesie und Kardiologie, verfahren werden. Je nach Grad der Herzerkrankung (NYHA Klassifikation) und funktioneller Beeinträchtigung kann es zu einer Unterversorgung des Feten mit intrauteriner Wachstumsverzögerung, erhöhte fetaler Morbidität und Mortalität durch Thromboserisiko, diagnostische Strahlenexposition, mangelnder Oxygenierung und medikamentöser und chirurgischer Therapie, kommen. Als Folge muss der Fetus entsprechend überwacht werden. Die Fallot-Tetralogie ist die häufigste Form der zyanotischen Herzerkrankungen in der Schwangerschaft. Frauen mit schwerer Zyanose erreichen selten das gebärfähige Alter. Falls dies doch der Fall sein sollte, ist eine Schwangerschaft mit großen Risiken für Mutter und Kind verbunden. Ein plötzlicher Tod bei zyanotischen Syndromen kann vorkommen und wurde auch schon mit einem Risiko von bis zu 50 % beschrieben. Prognostisch wichtig sind hier rezidivierende Synkopen, Sauerstoffsättigung unter 80 %, Hämatokritwert über 60 % und Druckwerte im rechten Herzen in Höhe der des linken Herzens. Diese Werte sind eine Kontraindikation für eine Schwangerschaft. Der hyperkoaguable Schwangerschaftszustand kann zu intrapulmonaler Thrombosierung führen und eine pulmonale Hypertonie weiter verschlechtern. Gegenwärtig werden Patientinnen mit kongenitalen Herzfehlern in jungen Jahren korrektiv oder palliativ operiert und haben im besten Fall normale Fertilität und gesunde, termingeborene Kinder. Zyanotische Herzpatientinnen müssen Bettruhe einhalten, antikoaguliert, Sauerstoffsättigung und Hämoglobin kontrolliert werden. Unter der Geburt erfolgt keine Oxytocingabe, EKG-Monitor, Pulsoxymetrie, Endokarditisprophylaxe und keine Beunruhigung der Mutter, um eine Sympathikusstimulation zu vermeiden. Nach der Geburt soll eine engmaschige Kontrolle, vor allem der Flüssigkeitsverschiebungen erfolgen. [11,13,14]

2 Material und Methoden

2.1 Patientinnenkollektiv

In der Zeit von 1963 bis 2004 wurden an der Abteilung für Herzchirurgie 114 Patientinnen an Fallot operiert. Von diesen 114 Patientinnen wurden 16 (14 %) von der Erhebung ausgeschlossen, da sie zum Zeitpunkt der Befragung noch nicht das 18. Lebensjahr vollendet hatten. Weitere 15 (13 %) Patientinnen waren bereits verstorben. 50 (44 %) Patientinnen nahmen an einer telefonischen Befragung mit dem Erhebungsbogen (siehe

Anhang) teil. Eine Patientin kam zu einem persönlichen Gespräch in die Abteilung. Drei (2,6 %) der korrigierten Patientinnen waren nicht mehr kontaktierbar, da sie nur für die Operation aus dem Irak angereist waren. Die restlichen 30 (26,3 %) Patientinnen waren nicht auffindbar, weder über das Telefonbuch, das Meldeamt, noch das Melderegister oder in der klinikinternen Datenverwaltung, reagierten nicht auf schriftliche Anfragen oder lehnten die Befragung ab. Somit nahmen 50 Patientinnen an den Befragungen teil und bildeten das Patientinnenkollektiv. Siehe auch Abbildung 2.

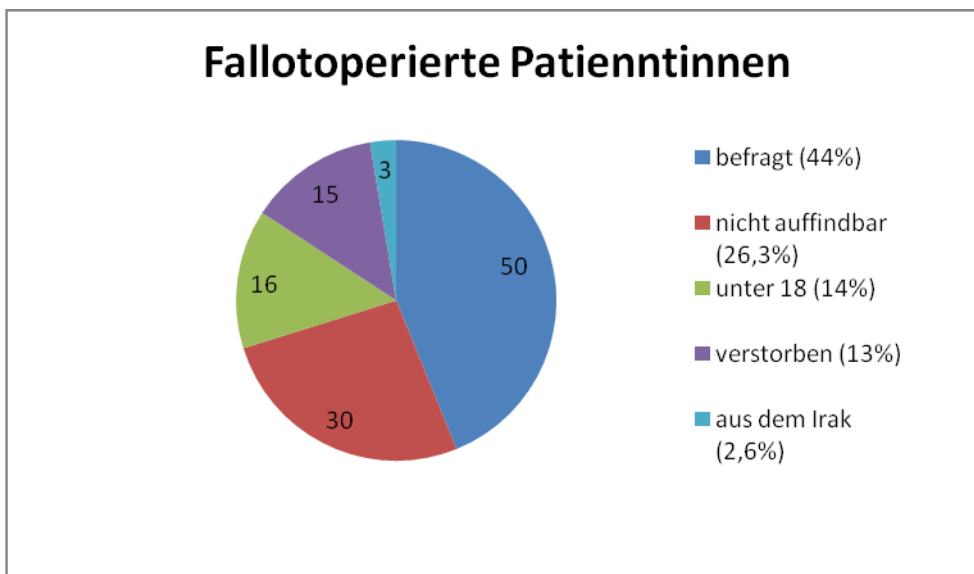


Abbildung 2: Verteilung der fallotoperierten Patientinnen.

Einschlusskriterien:

- Vollendetes 18. Lebensjahr
- Fallot-OP
- Weibliches Geschlecht
- Einverständnis

Ausschlusskriterien:

- Nicht vollendetes 18. Lebensjahr
- Vor Befragung verstorben
- Nicht auffindbar
- Ablehnung ohne Angabe von Gründen

2.2 Ziel der Analyse

Ziel war es retrospektiv eine Kohorte an fallotoperierten Patientinnen einer Befragung zu unterziehen, um die Geburtenanamnese und die Geburtenrate zu analysieren. Die Befragung fand mittels Erhebungsbogen statt (siehe Anhang). Weiteres Ziel ist es, eine bessere Kenntnis über die Lebensqualität, das Familienleben bzw. die Familienplanung fallotoperierter Patientinnen zu erhalten und so wichtige Informationen für zukünftige Aufklärungsgespräche zu liefern. Dies ist eine mögliche Anwendung bei der Schwangerschaftsberatung fallotoperierter Frauen und auch bei der Beratung von Eltern, deren Kind vor der Korrekturoperation steht.

2.3 Datengewinnung

Aus einer Studie der OA Dr.ⁱⁿ med. univ. Malliga wurden die Daten der Fallotpatientinnen übernommen. Es handelt sich um eine prospektive Kohortenstudie, basierend auf einer bereits vorhandenen retrospektiven Analyse. Größtenteils waren Name, Geburtsdatum, Anschrift und Telefonnummer für die Kontaktaufnahme vorhanden. Bei nicht vorhandenen oder unvollständigen Datensätzen wurde versucht, die Person über das elektronische Telefonbuch, www.etb.at, ausfindig zu machen. Schlug dies fehl, wurde die zuständige Meldebehörde kontaktiert, die gegebenenfalls Einsicht in das zentrale Melderegister nahm. Des Weiteren wurde im klinischen Datenverwaltungssystem gesucht. Die telefonischen Befragungen fanden im Januar und Februar 2013 statt. Wurde keine Telefonnummer ausfindig gemacht und war eine Postadresse vorhanden wurden der Erhebungsbogen und die Einverständniserklärung auf dem Postweg zugestellt.

2.4 Datenmanagement

Nach telefonischem Ausfüllen der Erhebungsbögen, dem Eintreffen der per Post ausgesandten und der persönlichen Befragung, wurden die Fragebögen in Microsoft® Excel® 2007 in Tabellenform eingegeben. Die statistische Auswertung erfolgte ebenfalls mit diesem Programm.

2.5 Ethischer Hintergrund

Für die Studie wurde eine schriftliche Einwilligung der Ethikkommission der Medizinischen Universität Graz eingeholt. Jede Studienteilnehmerin wurde über Sinn und Zweck der Studie, ihre Anonymität, die Teilnahme bzw. Nichtteilnahme informiert. Ebenso wurde zur Kenntnis gebracht, dass den Patientinnen kein Nachteil in irgendeiner

Form durch Ablehnung entstehen kann. Ebenfalls war es möglich, einzelne Fragen ohne Angabe von Gründen nicht zu beantworten. Es bestand jederzeit die Möglichkeiten Fragen zu stellen und diese auch ausführlich zu klären. Die telefonische Zustimmung wurde dokumentiert, sowie Befragungsdatum und Unterschrift der Befragerin / des Befragers.

3 Ergebnisse

3.1 Allgemeine Informationen über das Patientinnenkollektiv

Von den 114 in Frage kommenden Patientinnen wurden 50 in die Studie eingeschlossen und bildeten das Patientinnenkollektiv. 12 % (6) der Studienteilnehmerinnen hatten eine Fallot-Pentalogie, während die übrigen 88 % (44) eine Fallot-Tetralogie aufwiesen. Die älteste Patientin war zum Zeitpunkt der Befragung 72 Jahre und die jüngste Teilnehmerin 18 Jahre alt. Der Altersdurchschnitt beträgt 35 Jahre. Die erste Operation fand im Jahr 1963 und die letzte dieses Kollektivs im Jahr 1997 statt. Der Altersdurchschnitt zum Operationszeitpunkt betrug 5,1 Jahre mit einer Spannweite von 6 Monaten bis zu 34 Jahren. Das durchschnittliche Follow up beträgt 344,76 Monate. Die Spannweite beträgt hier 186 (15,5 Jahre) bis 598 Monate (49,8 Jahre). 6 % (3) der Studienteilnehmerinnen waren Schrittmacheträgerinnen wegen eines AV-Blocks, Bradykardien, Mehrfachoperationen oder aus anderen Gründen. Bei 46 % (23) Patientinnen wurde ein transannulärer Patch, bei 76 % (38) ein VSD-Patch, bei 54 % (27) eine Infundibulum-Resektion durchgeführt. Von Patientinnen, die eine Schwangerschaft durchlebt hatten, erhielten 12 % (6) einen transannulären Patch, 26 % (13) einen VSD-Patch und 20 % (10) eine Infundibulum Resektion.

3.2 Schwangerschaften im Patientinnenkollektiv

Von den 50 Befragten sind zum Zeitpunkt der Befragung 38 Schwangerschaften bei 36 % (18) der Teilnehmerinnen bekannt gewesen. 14 % (7) hatten einen oder mehrere Schwangerschaftsabbrüche erlebt, insgesamt gab es neunmal einen Abbruch. Mehrlingsschwangerschaften und Schwangerschaften bei unkorrigierten Fallots traten nicht auf. Ein Teil der Patientinnen 8 % (4) besitzt eine Trisomie 21, was dazu führte, dass bei ihnen keine Schwangerschaft stattfand. Es fanden bei 12 % (6) einmalige Schwangerschaften und bei 24 % (12) Mehrfachschwangerschaften statt, bei 14 % (7) lagen zweimalige, bei 8 % (4) dreimalige und bei 2% (1) sechsmalige Schwangerschaften

vor. Somit gab es unter den Frauen, die einmal schwanger waren 6 (33,3 %) Erst- und 12 (66,6 %) Mehrfachgebärende. Siehe auch Abbildung 3.

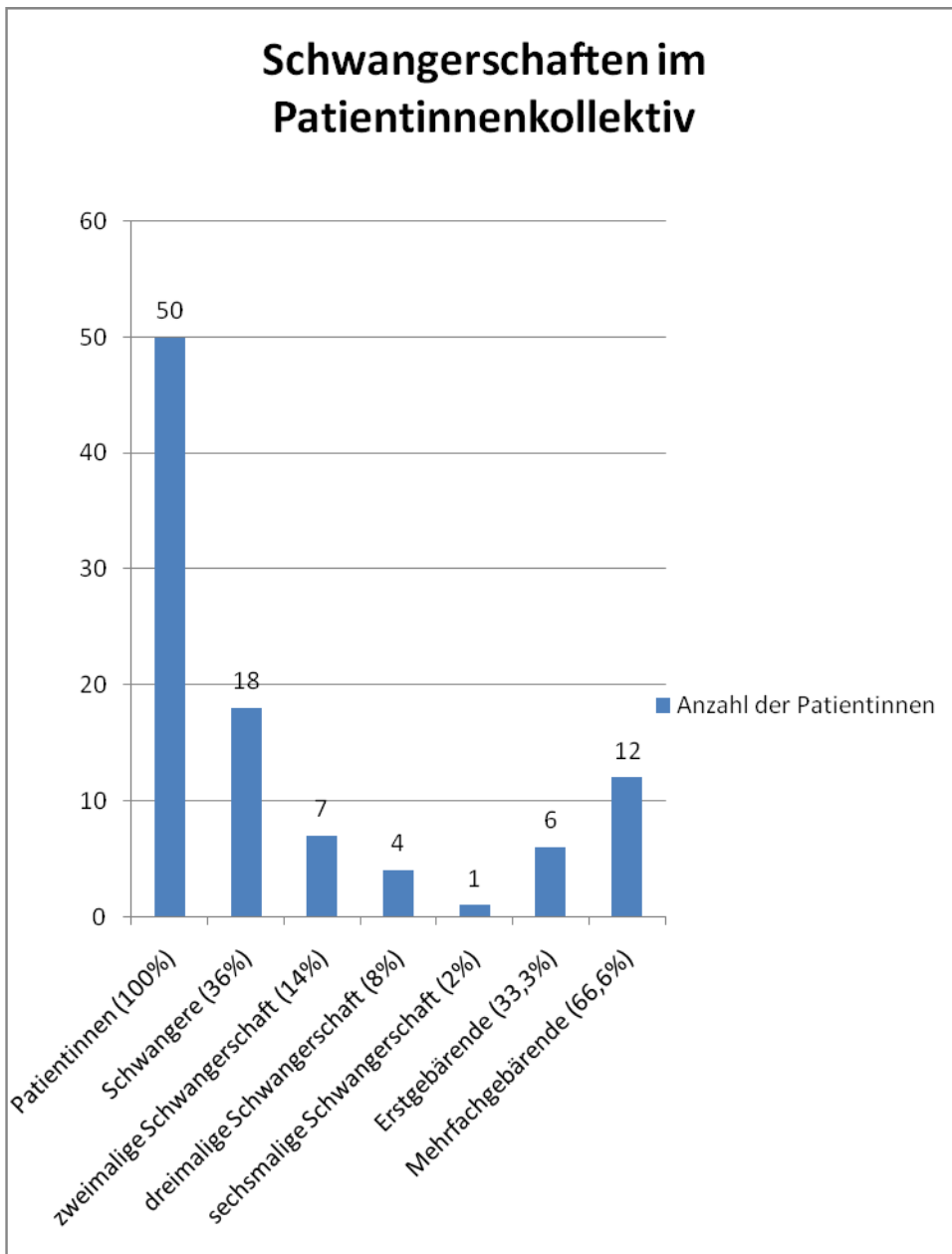


Abbildung 3: Schwangerschaften im Patientinnenkollektiv

Alle Schwangerschaften kamen auf natürlichem Weg zustande. Es gab keine künstliche Befruchtung oder in vitro Fertilisation. Bei 14 % (7) der Teilnehmerinnen bestand ein unerfüllter Kinderwunsch. 6 % (3) haben bewusst auf eine Schwangerschaft verzichtet, da ihnen das Risiko für evtl. Komplikationen zu groß erschien. Die jüngste erste Schwangerschaft fand mit 17 Jahren und die späteste mit 34 Jahren statt. Das Durchschnittsalter während der ersten Schwangerschaft betrug 26,1 Jahre. In der

Schwangerschaft informierten 8 % (4) darüber, an Herzproblemen, wie z.B. Dyspnoe, Abnahme der Ejektionsfraktion, einem zu hohem intraventrikulären Druck oder nur an leichten andere Beschwerden gelitten zu haben. Lediglich bei 2 % (1) wurden während der Schwangerschaft ACE – Hemmer empfohlen und bei 2 % (1) wurden Herzmedikamente eingenommen. In 92 % (46) verlief die Schwangerschaft komplikationslos. Lediglich bei 8 % (4) kam es zu Komplikationen wie Thrombophlebitis, Asthma bronchiale Anfall, Gestose, Müdigkeit, Ödeme in den Beinen und ein vier Wochen vor der Geburt geöffneter Muttermund. Bei 12 % (6) der Patientinnen kam es zu einem spontanen Schwangerschaftsabbruch, der im Durchschnitt in der achten Woche stattfand. Bei einer Studienteilnehmerin fanden 3 Schwangerschaftsabbrüche immer in der achten Woche statt. In 2 % (1) wurden keine Angaben gemacht. Es gab bei 2 % (1) einen induzierten Schwangerschaftsabbruch wegen embryonaler Entwicklungsstörung und bei 2 % (1) wurde keine Auskunft gegeben. Im Durchschnitt endeten die 29 erfolgreichen Schwangerschaften in der 39,1 Woche (Spannweite 32 – 42 Wochen). Durchschnittlich endete die erste erfolgreiche Schwangerschaft in der 39,1 Woche (Spannweite 36 - 41 Wochen), die zweite in der 39,5. Woche (Spannweite 37 – 41 Wochen) und die dritte in der 37. Woche (Spannweite 32 – 42 Wochen).

3.3 Geburten im Patientinnenkollektiv

Bei 58,6% (17) der 29 Geburten war die Geburt spontan und komplikationslos. Einmal kam eine (3,4 %) Saugglocke zum Einsatz und zweimal (6,9 %) wurde eine Zangengeburt eingeleitet. Es gab 13,8 % (4) geplante Sectiones und bei 3,4 % (1) eine geplante Sectio, bei der aber dennoch spontan entbunden wurde. Im Kollektiv wurde in 13,8 % (4) der Fälle eine spontane Sectio durchgeführt. Insgesamt fanden bei 27,6 % (8) Sectiones statt. Siehe auch Abbildung 4. Als Indikation gab es Nabelschnurumschlingung, schlechte Herzfrequenz des Kindes und fehlende Wehen, die bei Einleitung in Krampfwehen ohne geöffneten Muttermund mit CTG-Verschlechterung umschlugen.

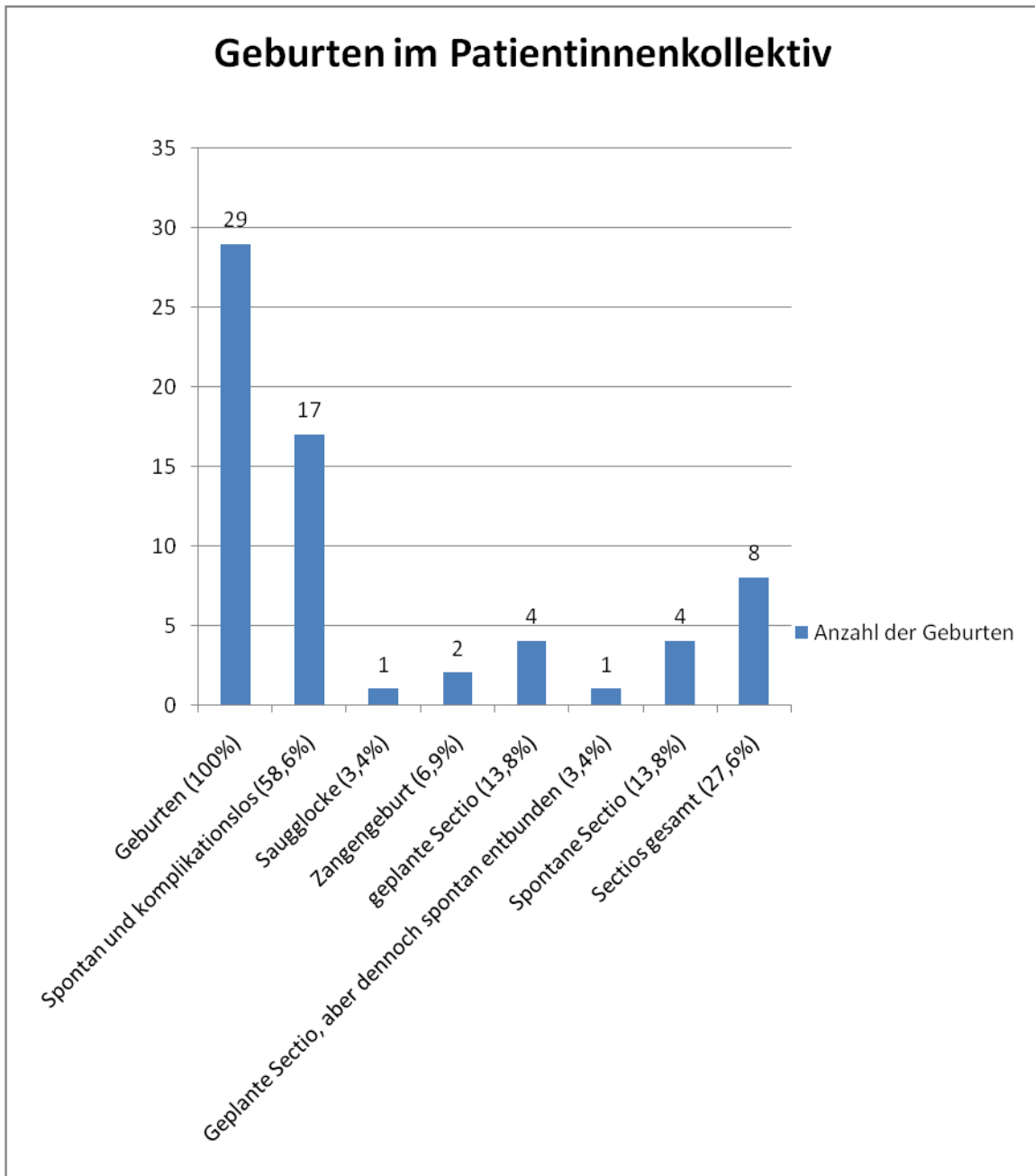


Abbildung 4: Geburten im Patientinnenkollektiv.

3.4 Kinder im Patientinnenkollektiv

Von den 50 eingeschlossenen Studienteilnehmerinnen bekamen 36 % (18) eine Gesamtzahl von 29 Kindern. Somit gab es im Studienkollektiv 1,7 Schwangerschaften pro Frau. Das erste Kind war durchschnittlich 51 Zentimeter (cm) groß (Spannweite 47 - 59 cm) und hatte ein durchschnittliches Gewicht von 3261 Gramm (g) (Spannweite 2300 - 4500g). Ein Neugeborenes wog bei seiner Geburt zu wenig und war somit zu leicht für sein

Reifungsalter. Das zweite Kind war durchschnittlich 50,5 cm groß (Spannweite 47 - 53 cm), und wog durchschnittlich 3435 g (Spannweite 2650 - 4013 g). Das dritte Kind war durchschnittlich 50 cm groß (Spannweite 49 - 51 cm) und wog durchschnittlich 3210 g (Spannweite 2920 - 3500 g). Von den 29 geborenen Kindern waren 26 gesund. Lediglich 2 hatten ein Foramen ovale, welches sich nach einem bzw. nach sechs Jahren komplikationslos verschloss. Nur ein Kind hatte leichte Atemprobleme nach der Geburt. Siehe auch Abbildung 5.

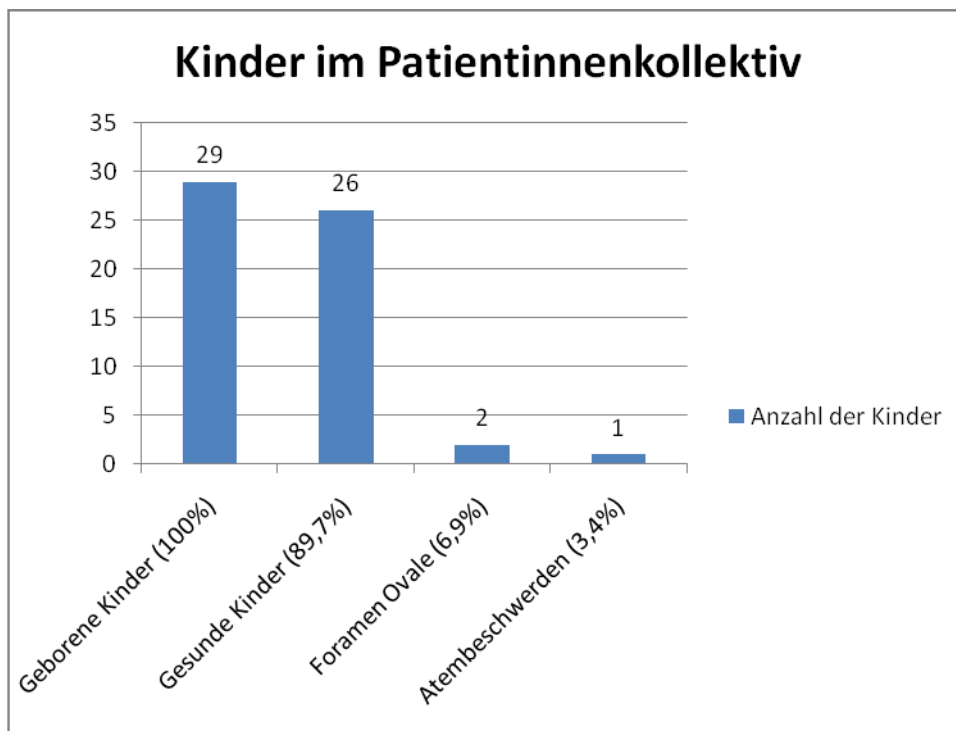


Abbildung 5: Kinder im Patientinnenkollektiv

4 Diskussion

4.1 Vergleich mit anderen Studien

In der Studie von Veldtman et al. 2004 [17] konnte ermittelt werden, dass 72 (67 %) Patientinnen an der Studie teilnahmen und 43 von ihnen schwanger waren. Es fanden insgesamt 112 Schwangerschaften statt, von denen 82 erfolgreich waren. Zum Vergleich nahmen in unserer Studie 50 Patientinnen teil, davon bestand bei 18 Probandinnen eine Schwangerschaft. Von insgesamt 38 Schwangerschaften wurden 29 erfolgreich beendet.

Das Durchschnittsalter bei der ersten Schwangerschaft lag bei Veldtman et al. übereinstimmend mit unserem Durchschnittsalter bei 26 Jahren. Wir haben in unserem Kollektiv ebenfalls keine Mehrlingsschwangerschaft beobachtet. 16 von Veldtman et al. Patientinnen erlitten 30 Schwangerschaftsabbrüche, während in unserer Studie 7 Teilnehmerinnen 9 Schwangerschaftsabbrüche durchlebten. Das Verhältnis von Schwangeren zu Schwangerschaftsabbrüchen ist leicht erhöht, im Gegensatz zu Veldtman et al.

Bei Veldtman et al. gab es 10 Kaiserschnitte bei 43 schwanger gewesene Frauen, während bei uns 6 Frauen einen Kaiserschnitt erhielten, von den 18 die schwanger gewesen sind. Das bedeutet, dass bei Veldtman et al. 23 % der schwanger gewesenen Frauen und bei unserer Studie 33,3 % der schwanger gewesenen Frauen einen Kaiserschnitt erhielten.

Das durchschnittliche Geburtsgewicht beträgt bei Veldtman et al. für korrigierte Fallots 3258 g und für unkorrigierte 2573g, denn 6 Frauen waren zum Zeitpunkt der Schwangerschaft noch nicht operiert.

Veldtman et al. gibt 5 Kinder mit angeborenen Fehlbildungen, wie z.B. hypoplastisches Linksherzsyndrom oder Pylorusstenose, an. Das Kollektiv lag in Bezug auf angeborene Herzfehler, ähnlich wie bei bereits zuvor berichteten Raten, bei ungefähr 4 % [18], während wir lediglich zwei (6,9%) persistierende Foramen ovale bei 29 Neugeborenen nachweisen konnten. Somit ist unsere Angabe, im Vergleich zu Veldtman et al. und Zellers et al. leicht erhöht .

Es gab in unserer Studie 4 Frauen, die über Herzprobleme während der Schwangerschaft berichteten, bei Veldtman et al. lag diese Quote bei 6. Somit sind in unserer Studie vier Frauen in 38 Schwangerschaften mit Herzproblemen belastet während bei Veldtman et al. 6 in 112 Schwangerschaften Herzprobleme angaben.

In der Studie von Pedersen et al. 2008 [19] gibt es auf 25 Frauen 54 Schwangerschaften bei einer Teilnehmerinnengröße von 58 Frauen. Pedersen et al. gibt eine Spontanabortrate von 15 % an, was etwas weniger als unsere Rate von 21 % ist. Des Weiteren finden sich bei 41 Lebendgeburten ein mittleres Geburtsgewicht von 3,2 kg, was auch mit unserem Durchschnittsgewicht von 3,26 kg übereinstimmend ist. In unserem Kollektiv ist kein Kind vor der 37 Schwangerschaftswoche geboren, bei Pedersen et al. nicht vor der 36 Schwangerschaftswoche. Ebenfalls wie Pedersen et al. gibt es nur ein Kind das unter seinem Reifealter lag. Pedersen et al. gibt für die Wiederholungsrate von angeborenen Herzfehlern 9,8 % an, was etwas über unserem Wert von 6,9 % liegt.

In der Studie von Balci et al. 2010 [20] nahmen 204 Frauen teil. Es fanden 157 Schwangerschaften bei 74 Frauen statt. Bei diesen 157 Schwangerschaften gab es 30 (19 %) spontane Schwangerschaftsabbrüche bei 16 Frauen und 4 (2,5 %) geplante Schwangerschaftsabbrüche. 123 Schwangerschaften waren erfolgreich. Balci et al. vermerken sogar eine erfolgreiche Zwillingschwangerschaft. Balci et al. berichten, dass 13 (9,6 %) der Patientinnen bewusst auf eine Schwangerschaft wegen kardiovaskulärer Ereignisse verzichtet haben, was etwas mehr als unsere 3 (6 %) sind. Dies ist vermutlich bedingt durch das größere Patientinnenkollektiv, das Balci et al. zur Verfügung stand.

Das Durchschnittsalter zum Zeitpunkt der Operation ist mit 6,5 Jahren höher im Vergleich zu unseren 5,1 Jahren. Das Durchschnittsalter bei der Schwangerschaft wird mit 26,8 Jahren angegeben, was mit unseren 26,1 Jahren übereinstimmt. Des Weiteren werden, bei 123 erfolgreichen Schwangerschaften, 32 (26 %) Erst- und 91 (74 %) Mehrfachgebärende angegeben. Bei unseren 29 erfolgreichen Schwangerschaften gab es 6 (33,3 %) Erst- und 12 (66,6 %) Mehrfachgebärende. Diese Abweichungen resultieren auf der geringen Anzahl an Schwangeren.

Die durchschnittliche Dauer einer erfolgreichen Schwangerschaft betrug bei uns 39,1 Wochen, etwas länger im Vergleich zu Balci et al. mit 37,8 Wochen. Es wurden bei Balci et al. bei 123 erfolgreichen Schwangerschaften in 8 (6,5 %) Fällen behandlungsbedürftige Arrhythmien beobachtet. In unserem Kollektiv traten solche Fälle nicht auf.

Weiterhin wurde bei Balci et al. in 20,3 % (25) der erfolgreichen Schwangerschaften ein Kaiserschnitt durchgeführt, während bei uns 27,6 % (8) der erfolgreichen 29 Schwangerschaften einen Kaiserschnitt erhielten. Es gab bei Balci et al. 3 Zangen- und 13 Saugglockengeburten. Bei uns wurden zwei Zangen- und eine Saugglockengeburt berichtet.

Das mittlere Geburtsgewicht bei Balci et al. war 3100 g, was ähnlich dem unseren ist. Es wurden auch drei Kinder mit angeborenem Herzfehler diagnostiziert. Ein Kind mit Atriumseptumdefekt und Trisomie 13, eines mit ToF und eines mit Atrioventrikulärem Septumdefekt. Solche Fälle sind in unserem Kollektiv nicht aufgetreten.

Meijer et al. 2005 [21] hatten in ihrer Studie mit 83 Patientinnen 57 (69 %), die nicht schwanger waren. Es gab 63 Schwangerschaften bei 29 Patientinnen. 13 der Schwangerschaften endeten in einem Schwangerschaftsabbruch, einer davon induziert. Das Durchschnittsalter betrug bei Schwangerschaft 28,7 Jahre, bei Operation 4,4 Jahre und das Durchschnittsalter der erfolgreichen Schwangerschaft lag bei 28,4 Jahren. Zum Vergleich

unsere Werte mit 35 Jahren, 5,1 Jahren und 26,1 Jahren. Diese Schwankungen sind durch die verschiedenen Kollektive zu erklären.

Bei Meijer et al werden 50 erfolgreiche Schwangerschaften bei 26 Teilnehmerinnen angegeben, was einem Durchschnitt von 1,9 erfolgreicher Schwangerschaften pro Patientin bedeutet. Zum Vergleich 29 erfolgreich Schwangerschaften bei 18 Teilnehmerinnen ergibt einen Durchschnitt von 1,6. Erklärbar ist dies durch einen großen Anteil junger Teilnehmerinnen in unserem Kollektiv.

Es wird weiter angegeben, dass bei 5 Frauen Schwierigkeiten bestanden, eine Schwangerschaft zu erzielen. 4 blieben kinderlos, zwei aus gynäkologischen Gründen. Eine Patientin wurde durch intrazytoplasmatische Spermieninjektion schwanger. In unserem Kollektiv fand keine künstliche Befruchtung statt.

Es wird auch von Meijer et al. berichtet, dass 12 (19 %) von 62 Schwangerschaften einen spontanen Abbruch erlitten und 50 erfolgreich verliefen. Währenddessen bei uns 8 (21 %) von 38 Schwangerschaften abbrachen und 29 erfolgreich waren.

Meijer et al. berichtet weiter, dass 5 (19 %) von 26 Patientinnen mit erfolgreicher Schwangerschaft über leichte bis schwere Herzprobleme klagten, während es bei uns 4 (22,2 %) von 18 Patientinnen mit erfolgreicher Schwangerschaft waren, allerdings waren bei unseren Patientinnen die Herzprobleme nicht annähernd so gravierend wie bei Meijer et al.

Die durchschnittliche Schwangerschaftsdauer in unserem Kollektiv betrug 39,1 Wochen und bei Meijer et al. 37,9 Wochen. In ihrem Kollektiv gab es 8 Primär- und 5 Sekundärsectiones, eine Zangen-, zwei Saugglockenentbindungen und 33 vaginale Geburten bei 46 Entbindungen. Zum Vergleich bei unseren Teilnehmerinnen: 4 Primär- und 4 Sekundärsectios, zwei Zangen-, eine Saugglockenentbindung und 18 vaginale Geburten bei 29 Entbindungen.

Das durchschnittliche Geburtsgewicht betrug bei uns 3260 g und bei Meijer et al. 3064 g. Sie hatten in ihrer Studie 8 (17 %) von 46 Kinder, die bei der Geburt zu klein waren. 5 (11 %) kamen zu früh auf die Welt. In unserem Kollektiv gab es nur ein Kind, das bei der Geburt zu wenig wog. Ebenso geben Meijers et al. an, dass drei Kinder innerhalb des ersten Jahres nach der Geburt verstarben, eines wegen einer ToF. Bei uns ist kein Todesfall im ersten Jahr nach der Geburt bekannt. Zum besseren Verständnis und zum besseren Überblick zwischen den Studien siehe auch Tabelle 1.

Tabelle 1: Studienvergleich

Merkmal	Studie				
	Kopczak et al. 2013	Balci et al. 2010	Meijer et al. 2005	Veldtman et al. 2004	Pedersen et al. 2008
Teilnehmerinnen	50 (100%)	204 (100%)	83 (100%)	72 (100%)	58 (100%)
Schwangere	18 (36%)	74 (36%)	29 (35%)	43 (60%)	25 (43%)
Schwangerschaften	38	157	63	112	54
Erfolgreiche Schwangerschaften	29	123	46	82	41
Angeborene Fehlbildungen	2	6	2	5	4
Durchschnittliches Geburtsgewicht	3,2 kg	3,1 kg	3,0 kg	3,3 kg	3,2 kg
Herzprobleme in der Schwangerschaft	4 (8%)	8 (3,9%)	5 (6,0%)	6 (8,3%)	
Patientinnen mit Schwangerschaftsabbruch	7 (14%)	16 (7,8%)	12 (14,5%)	16 (22,2%)	
Schwangerschaftsabbrüche	9	34	13	30	
Kaiserschnitte	8	25	13	10	
Zangengeburt	2	3	1		
Saugglocke	1	13	2		
Erstgebärdene	6 (12%)	32 (15,7%)			
Mehrfachgebärende	12 (24%)	91 (44,6%)			
Durchschnittsalter bei Schwangerschaft	26,1 a	26,8 a	28,4 a	26,5 a	
Durchschnittliche Schwangerschaftsdauer	39,1 W	37,8 W	37,9 W		
Durchschnittliches OP-Alter	5,1 a	6,5 a	4,4 a		

Bezüglich Tabelle 1: Die wichtigsten vergleichbaren Daten aus den anderen Studien sind noch einmal gegenübergestellt. Die farblichen Markierungen dienen der besseren Übersicht zwischen unterschiedlichen Maßeinheiten.

4.2 Limitationen

Bei dieser Studie gibt es gewisse Einschränkungen. Da nicht alle geeigneten Studienteilnehmerinnen kontaktierbar waren, nicht volljährig waren, verstorben waren etc., sind von den 114 Teilnehmerinnen 50 in die Studie einschließbar gewesen. Dies kann

einige Tendenzen der Studie verfälschen. Es ist möglich, dass Patientinnen nicht geantwortet haben, weil ihre Schwangerschaften komplikationslos verliefen oder auch in einem Schwangerschaftsabbruch endeten und sie deshalb nicht teilnehmen wollten. Weiterhin wurden die Patienten direkt befragt und konnten nicht immer genaue medizinische Auskunft geben, so dass die medizinisch genaue Zuordnung nicht immer möglich war und sich ein gewisser Deutungsspielraum ergab. Da die Studie nur an Überlebenden durchgeführt wurde, ist keine genaue Abschätzung des mütterlichen Sterblichkeitsrisikos möglich.

4.3 Schlussfolgerungen

Die Resultate unserer Studie sind durchaus positiv zu werten. Die durchschnittliche Schwangerschaftsdauer, das Schwangerschaftsalter, das Geburtsgewicht, die Tragezeit und der Zeitpunkt der Operation sind mit denen anderer Studien nahezu identisch und weisen keine großen Abweichungen zur Normalbevölkerung auf. Allerdings besteht im Vergleich zur Normalbevölkerung die erhöhte Wahrscheinlichkeit, einen Schwangerschaftsabbruch zu erleiden. Darüberhinaus ist in unserer Studie mit 33,3 % der Gebärenden und 27,6 % der erfolgreichen Schwangerschaften eine sehr hohe Kaiserschnitttrate im Vergleich zu anderen Studien und auch der Normalbevölkerung beobachtet worden. Positiv zu werten ist, dass bei uns, bis auf zwei persistierende Foramen ovale, keine angeborenen Anomalien und keine gravierenden Herzbeschwerden während der Schwangerschaft beobachtet werden konnten. Somit lässt sich abschließend sagen, dass fallotkorrigierte Frauen durchaus positiv gegenüber einer Schwangerschaft eingestellt sein können, allerdings sollten sie dabei von ihrem Gynäkologen und Kardiologen betreut werden, um frühzeitige Pathologien feststellen zu können. Es muss aber mit einem erhöhten Risiko für Schwangerschaftsabbrüche, Herz-Kreislaufbeschwerden und angeborene Herzkrankheiten gerechnet werden. [17]

5 Literaturverzeichnis

- [1] Buchta M., Höper D. W., Sönnichsen A. Das Hammerexamen. München, Frankfurt/Main, Salzburg: Elsevier, Urban & Fischer; 2006.
- [2] Classen, Diehl, Kochsiek Innere Medizin: 1034 Abbildungen, 1246 Tabellen, 216 Kasuistiken, 450 Zusammenfassungen und 183 Praxisfragen. 5., vollständig überarbeitete Auflage, München, Jena: Urban & Fischer; 2004.
- [3] Böcker, Denk, Heitz, Moch Pathologie: Mit rund 1600 meist farbigen Abbildungen und über 200 Tabellen. 4. Auflage, München: Elsevier, Urban & Fischer; 2008.
- [4] Bühling K. J., Lepenies J., Witt K. Intensivkurs Allgemeine und spezielle Pathologie: 247 Abbildungen, 90 Tabellen. 3., aktualisierte und erweiterte Auflage, München, Jena: Elsevier, Urban & Fischer; 2004.
- [5] Schumpelick V., Bleese N., Mommsen U. Kurzlehrbuch Chirurgie: 1991 Einzeldarstellungen, 187 Tabellen. 8., vollständig überarbeitete und erweiterte Auflage, Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag; 2010.
- [6] Müller M., Chirurgie für Studium und Praxis: 290 Abbildungen, 110 Übersichten und Tabellen. 9. Auflage, Breisach: Medizinische Verlags- und Informationsdienste; 2008/2009.
- [7] Baenkler H.-W., Klingmüller D., Rudolf G. et al. Innere Medizin: 299 Synopsen, 611 Tabellen. Sonderausgabe, Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2001.
- [8] Pschyrembel Klinisches Wörterbuch: 250 Abbildungen und Tabellen. 264., überarbeitete Auflage, Berlin: Walter de Gruyter; 2013.
- [9] Lentze M. J., Schaub J., Schulte F.J., Spranger J. Pädiatrie Grundlagen und Praxis: Mit 840, zum Teil farbigen Abbildungen und 473 Tabellen. 3., vollständig überarbeitete und erweiterte Auflage, Heidelberg: Springer Medizin Verlag; 2007.
- [10] Niessen K.H., Bachert C., Berthold K. et al. Pädiatrie: Mit 534, überwiegend farbigen Abbildungen und 152 Tabellen. 6., unveränderte Auflage, Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag; 2007.
- [11] Breckwoldt M., Kaufmann M., Pfeiderer A. Gynäkologie und Geburtshilfe: 361 Abbildungen, 117 Tabellen. 5., aktualisierte und überarbeitete Auflage, Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag; 2008.
- [12] Haag P., Hanhart N., Müller M. Gynäkologie und Urologie für Studium und Praxis inkl. Geburtshilfe, Reproduktionsmedizin, Sexualmedizin, Andrologie und

- Venerologie: über 160 Abbildungen sowie 60 Übersichten und Tabellen. 3. Auflage, Breisach: Medizinische Verlags- und Informationsdienste; 2007/2008.
- [13] Stauber M., Weyerstahl T. Gynäkologie und Geburtshilfe: 549 Abbildungen, 213 Tabellen. 3., aktualisierte Auflage mit Video-CD-ROM, Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2007.
- [14] Beckermann M. J., Perl F. M: Frauen-Heilkunde und Geburts-Hilfe Integration von Evidence-Based Medicine in eine frauenzentrierte Gynäkologie Band 2: 1. Auflage, Basel: Schwabe Verlag; 2004.
- [15] Deetjen, Speckmann, Hescheler Physiologie: Mit 544 überwiegend vierfarbigen Abbildungen und 88 Tabellen, Plus CD-ROM mit Prüfungsfragen und allen Abbildungen. 4., vollständig überarbeitete Auflage, München, Jena: Elsevier, Urban & Fischer; 2005.
- [16] Baltzer J., Friese K., Graf M., Wolff F. Praxis der Gynäkologie und Geburtshilfe Das komplette Praxiswissen in einem Band: 347 Abbildungen, 321 Tabellen. 1. Auflage, Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2004.
- [17] Veldtman GR, Connolly HM, Grogan M, Ammash NM, Warnes CA. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2004 Jul 7;44(1):174-80.
- [18] Zellers TM, Driscoll DJ, Michels VV. Prevalence of significant congenital heart defects in children of Parents with Fallot's tetralogy. *Am J Cardiol* 1990;65:523-6.
- [18] Pedersen LM, Pedersen TA, Ravn HB, Hjortdal VE. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young.* 2008 Aug;18(4):423-9. doi: 10.1017/S1047951108002345. Epub 2008 Jun 18.
- [20] Balci A, Drenthen W, Mulder BJ, Roos-Hesselink JW, Voors AA, Vliegen HW, Moons P, Sollie KM, van Dijk AP, van Veldhuisen DJ, Pieper PG. Pregnancy in women with corrected tetralogy of Fallot: occurrence and predictors of adverse events. *Am Heart J.* 2011 Feb;161(2):307-13. doi: 10.1016/j.ahj.2010.10.027. Epub 2011 Jan 15.
- [21] Meijer JM, Pieper PG, Drenthen W, Voors AA, Roos-Hesselink JW, van Dijk AP, Mulder BJ, Ebels T, van Veldhuisen DJ. Pregnancy, fertility, and recurrence risk in corrected tetralogy of Fallot. *Heart.* 2005 Jun;91(6):801-5.

Anhang

ERHEBUNGSBOGEN

Sehr geehrte herzoperierte Patientin,
im Rahmen einer wissenschaftlichen Studie, die den Zusammenhang zwischen
fallotoperierten Frauen und ihrem gesundheitlichen Verlauf während der Schwangerschaft
erforschen will, bitten wir Sie diesen Erhebungsbogen auszufüllen, auch wenn Sie eine
ereignislose Schwangerschaft hatten oder Ihr Kind verloren haben. Alle Daten werden
selbstverständlich anonymisiert verwendet und Sie haben das Recht, nicht teilzunehmen.

1. Sind Sie Schrittmacherträgerin ?

Wenn ja, warum?

2. Wie oft waren Sie schwanger?

3. Blieb ihr Kinderwunsch unerfüllt?

4. War ihre Schwangerschaft spontan, also auf natürlichem Weg oder wurde die
Schwangerschaft künstlich erzielt (z.B. künstliche Befruchtung)?

5. Wieviele Kinder haben Sie bekommen?

6. Wie alt waren Sie bei ihrer 1. Schwangerschaft?

7. Hatten Sie Herzprobleme während der Schwangerschaft und wenn ja welche?

8. Haben Sie in Ihrer Schwangerschaft eine Herzmedikation erhalten und wenn ja welche?

9. Hatten Sie sonstige Komplikationen während der Schwangerschaft?

10. Hatten Sie einen spontanen Schwangerschaftsabbruch und wenn ja in welcher Schwangerschaftswoche?

11. Musste bei Ihnen die Schwangerschaft abgebrochen werden und wenn ja in welcher Schwangerschaftswoche?

12. In welcher Schwangerschaftswoche war Ihre Geburt?

13. War die Geburt spontan oder wurde sie eingeleitet und wenn ja in welcher Schwangerschaftswoche?

14. Hatten Sie einen geplanten Kaiserschnitt und wenn ja in welcher Schwangerschaftswoche?

15. Musste bei Ihnen ein Kaiserschnitt spontan durchgeführt werden und wenn ja in welcher Schwangerschaftswoche?

16. Wieviel wog Ihr Kind und wie groß war es bei der Geburt?

17. Hatte Ihr Kind Herzprobleme und wenn ja welche?

18. Gab es sonstige Komplikationen bei ihrem Kind?

Wir bedanken uns für ihre Mühen, ihre Zeit und ihre Bereitschaft an der Forschung teilzunehmen.

Mit freundlichen Grüßen

**Patienteninformation und Einwilligungserklärung
zur Teilnahme an der klinischen Studie**

**„DIE GEBURTENRATE UND –ANAMNESE BEI
PATIENTINNEN NACH DER KORREKTUROPERATION
EINER FALLOT-TETRALOGIE (TOF)“**

Sehr geehrte Teilnehmerin!

Wir laden Sie ein, an der oben genannten klinischen Studie teilzunehmen. Die Aufklärung darüber erfolgt in einem ausführlichen ärztlichen Gespräch.

Die Teilnahme an einer klinischen Studie ist freiwillig und kann jederzeit ohne Angabe von Gründen durch Sie beendet werden, ohne dass Ihnen hierdurch Nachteile in Ihrer medizinischen Betreuung entstehen.

Klinische Studien sind notwendig, um verlässliche neue medizinische Forschungsergebnisse zu gewinnen. Unverzichtbare Voraussetzung für die Durchführung einer klinischen Studie ist jedoch, dass Sie Ihr Einverständnis zur Teilnahme an dieser klinischen Studie schriftlich erklären. Bitte lesen Sie den folgenden Text als Ergänzung zum Informationsgespräch mit Ihrem Arzt sorgfältig durch und zögern Sie nicht Fragen zu stellen.

Bitte unterschreiben Sie die Einwilligungserklärung nur

- wenn Sie Art und Ablauf der klinischen Studie vollständig verstanden haben,
- wenn Sie bereit sind, der Teilnahme zuzustimmen und
- wenn Sie sich über Ihre Rechte als Teilnehmer an dieser klinischen Studie im Klaren sind.

Zu dieser klinischen Studie, sowie zur Patienteninformation und Einwilligungserklärung wurde von der zuständigen Ethikkommission eine befürwortende Stellungnahme abgegeben.

1. Was ist der Zweck der klinischen Studie?

Sehr geehrte Patientin! Ziel dieser geplanten Untersuchung ist es die genaue Geburtenanamnese und Geburtenrate bei den Patientinnen nach einer Herzoperation infolge einer Erkrankung der Fallot Tetralogie.

2. Wie läuft die klinische Studie ab?

Diese klinische Studie wird am Universitätsklinikum Graz durchgeführt, und es werden insgesamt 127 Personen daran teilnehmen. Ihre Teilnahme an dieser klinischen Studie bedeutet für Sie persönlich *keinen* zusätzlichen Aufwand bzw. *keine* zusätzlichen Arztbesuche oder Untersuchungen.

Folgende Maßnahmen werden ausschließlich aus Studiengründen durchgeführt:

Ausschließlich aus Studiengründen werden Ihnen insgesamt 18 Fragen gestellt, die sich auf Ihrer seit der Herzoperation statt gefundenen Schwangerschaften beziehen.

3. Worin liegt der Nutzen einer Teilnahme an der Klinischen Studie?

Es ist möglich, daß Sie durch Ihre Teilnahme an dieser klinischen Studie keinen direkten Nutzen für Ihre Gesundheit ziehen.

4. Gibt es Risiken, Beschwerden und Begleiterscheinungen?

Es gibt keine Risiken, Beschwerden und Begleiterscheinungen.

5. Zusätzliche Einnahme von Arzneimitteln?

Im Rahmen dieser klinischen Studie ist keine zusätzliche Medikamenteneinnahme erforderlich.

6. Hat die Teilnahme an der klinischen Studie sonstige Auswirkungen auf die Lebensführung und welche Verpflichtungen ergeben sich daraus?

Die Teilnahme an dieser klinischen Studie hat keine Auswirkungen auf die Lebensführung.

7. In welcher Weise werden die im Rahmen dieser klinischen Studie gesammelten Daten verwendet?

Sofern gesetzlich nicht etwas anderes vorgesehen ist, haben nur die Prüfer und deren Mitarbeiter Zugang zu den vertraulichen Daten, in denen Sie namentlich genannt werden. Diese Personen unterliegen der Schweigepflicht.

Die Weitergabe der Daten erfolgt ausschließlich zu statistischen Zwecken, und Sie werden ausnahmslos darin nicht namentlich genannt. Auch in etwaigen Veröffentlichungen der Daten dieser klinischen Studie werden Sie nicht namentlich genannt.

8. Entstehen für die Teilnehmer Kosten? Gibt es einen Kostenersatz oder eine Vergütung?

Durch Ihre Teilnahme an dieser klinischen Studie entstehen für Sie keine zusätzlichen Kosten, daher wird es für Sie keine Kostenersatz oder Vergütung geben. Es werden Ihnen somit auch keine Transportkosten vergütet.

9. Möglichkeit zur Diskussion weiterer Fragen

Für weitere Fragen im Zusammenhang mit dieser klinischen Studie stehen Ihnen Ihr Prüfarzt und seine Mitarbeiter gern zur Verfügung. Auch Fragen, die Ihre Rechte als Patient und Teilnehmer an dieser klinischen Studie betreffen, werden Ihnen gerne beantwortet.

Name der Kontaktperson: Dr. Daniela-Eugenia Malliga
Universitätsklinik für Chirurgie
Klinische Abteilung für Herzchirurgie
Medizinische Universität Graz
Auenbruggerplatz 29

10. Einwilligungserklärung

Name des Patienten in Druckbuchstaben:.....

Geburtsdatum:Code:.....

Ich erkläre mich bereit, an der klinischen Studie „DIE GEBURTENRATE UND – ANAMNESE BEI PATIENTINEN NACH DER KORREKTUROPERATION EINER FALLOT-TETRALOGIE (TOF)“ teilzunehmen.

Ich bin von Herrn/Frau Dr. med. ausführlich und verständlich über mögliche Belastungen und Risiken, sowie über Wesen, Bedeutung und Tragweite der klinischen Studie und sich für mich daraus ergebenden Anforderungen aufgeklärt worden. Ich habe darüber hinaus den Text dieser Patientenaufklärung und Einwilligungserklärung, die insgesamt 4 Seiten umfasst, gelesen. Aufgetretene Fragen wurden mir vom Prüfarzt verständlich und genügend beantwortet. Ich hatte ausreichend Zeit, mich zu entscheiden. Ich habe zurzeit keine weiteren Fragen mehr.

Ich werde den ärztlichen Anordnungen, die für die Durchführung der klinischen Studie erforderlich sind, Folge leisten, behalte mir jedoch das Recht vor, meine freiwillige Mitwirkung jederzeit zu beenden, ohne dass mir daraus Nachteile für meine weitere medizinische Betreuung entstehen.

Ich bin zugleich damit einverstanden, dass meine im Rahmen dieser klinischen Studie ermittelten Daten aufgezeichnet werden. Um die Richtigkeit der Datenaufzeichnung zu überprüfen, dürfen Beauftragte des Auftraggebers der zuständigen Behörden beim Prüfarzt Einblick in meine personenbezogenen Krankheitsdaten nehmen.

Beim Umgang mit den Daten werden die Bestimmungen des Datenschutzgesetzes beachtet.

Eine Kopie dieser Patienteninformation und Einwilligungserklärung habe ich erhalten. Das Original verbleibt beim Prüfarzt.

.....
(Datum und Unterschrift des Patienten)

.....
(Datum, Name und Unterschrift des verantwortlichen Arztes)

***(Der Patient erhält eine unterschriebene Kopie der Patienteninformation und
Einwilligungserklärung, das Original verbleibt im Studienordner des Prüfarztes.)***