

9. Internationaler Tag der Seltenen Krankheiten in der Schweiz am 2. März 2019

«Aus der Isolation ins Netzwerk»

Luzerner Zentrum für angeborene Herzfehler:

Kinderspital Luzern und Luzerner Kantonsspital

Fetus – Kinder – Jugendliche – Erwachsene:

«Alle unter 1 Dach»

Prof. Thomas J. Neuhaus und Dr. Joachim Kohl



Luzerner Zentrum für angeborene Herzfehler



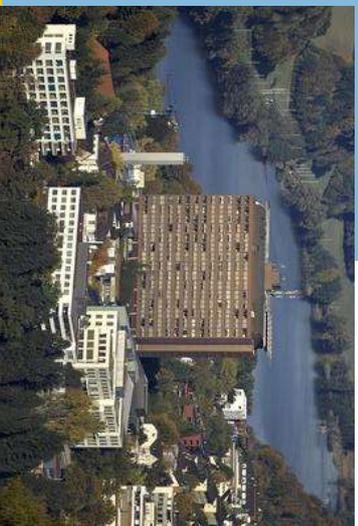
Dr. Joachim Kohl
Fetaler Herz-Ultraschall und Geburtshilfe

Dr. Peter Kuen
Kinder-Kardiologie

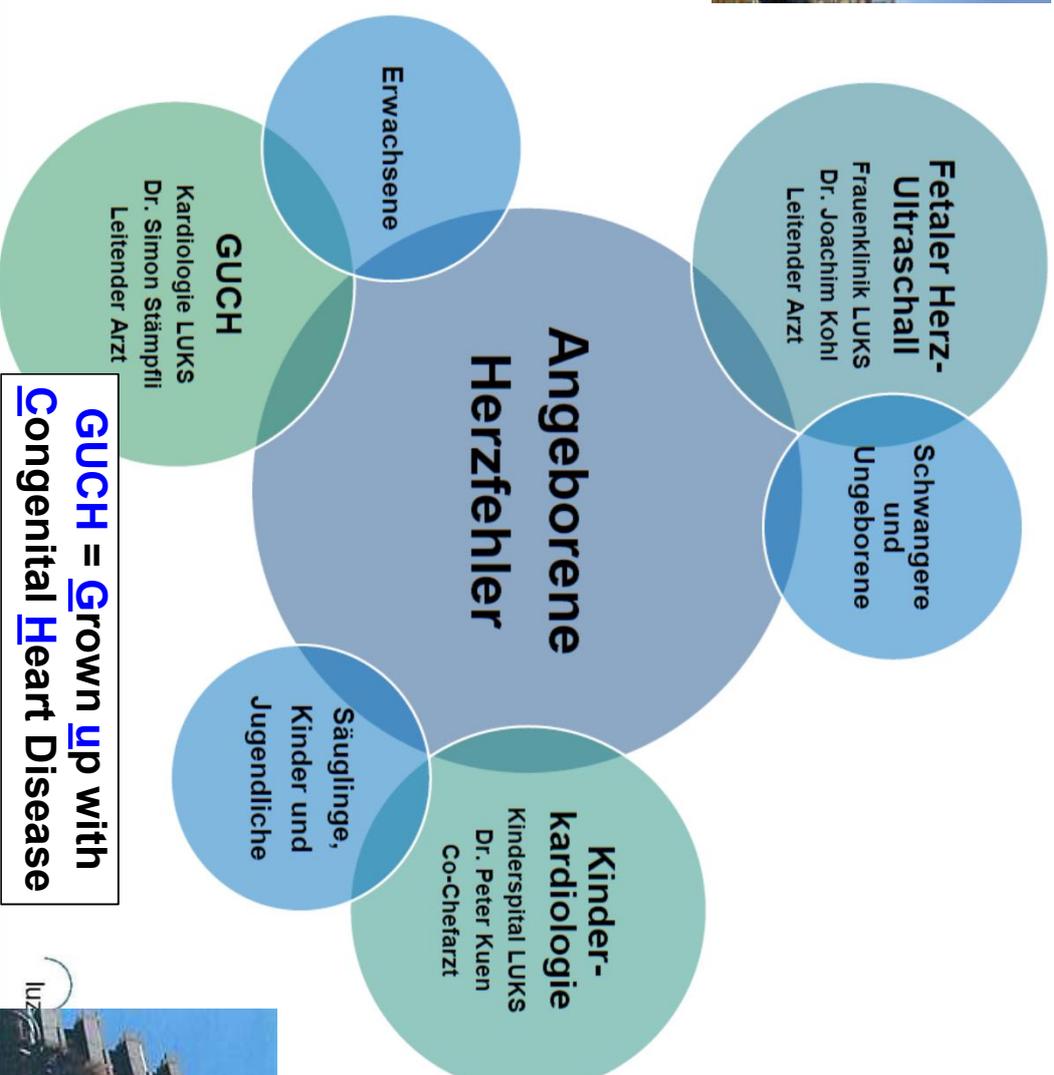
Dr. Simon Stämpfli
Erwachsenen-Kardiologie

Luzerner Zentrum für angeborene Herzfehler

kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN



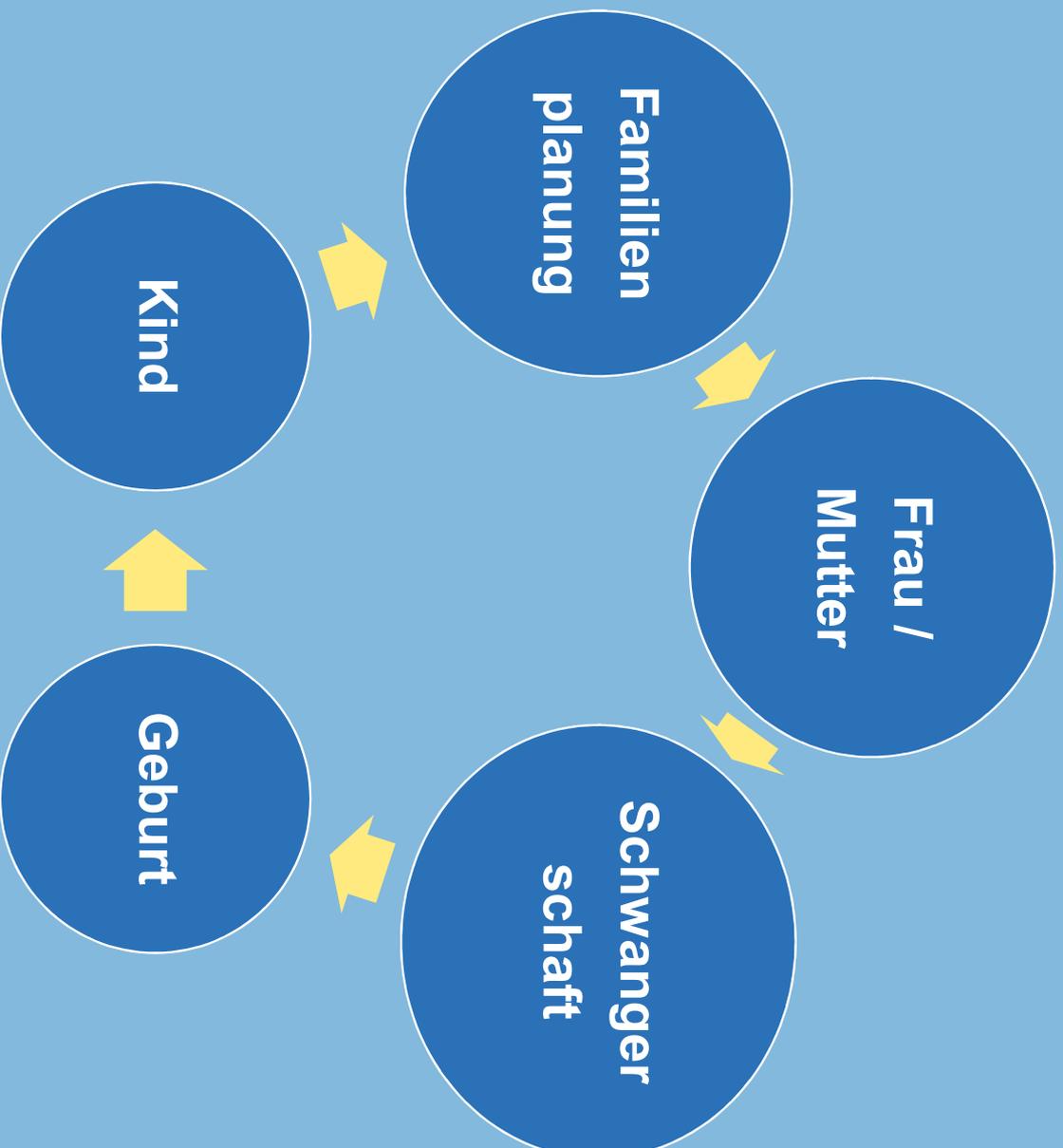
en



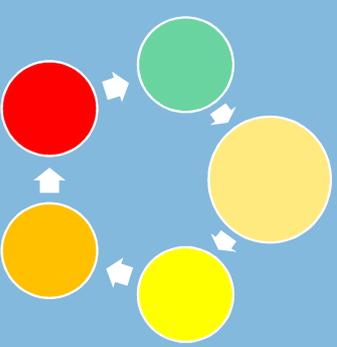
**GUCH = Grown up with
Congenital Heart Disease**



LUZ



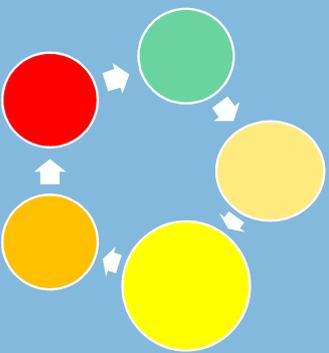
Beispiel für eine erweiterte Betreuung: Patientin in ihrer ersten Schwangerschaft



- Mit beidseitigen Handfehlbildungen und kurzem Radius geboren
- Korrektur-OPs im Kindesalter
- 2 Jahre zuvor genetische Diagnostik: Holt-Oram-Syndrom
- Autosomal-dominante Erkrankung, Wahrscheinlichkeit für Kinder: 50%
- Kardiologisch abgeklärt: Herz strukturell gesund
aber: Herzrhythmusstörungen, beta-Blocker
- Nun NEU bei 11 Schwangerschaftswochen:
Schwindel, Ohnmacht, spürbare Herzrhythmusstörungen

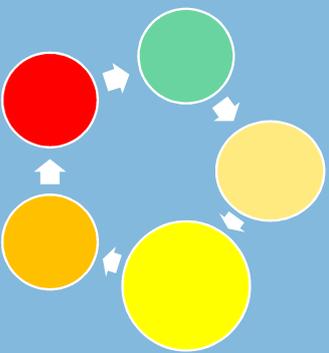
=> **Kardiologie / GUCH-Sprechstunde**

Patientin in ihrer ersten Schwangerschaft, 11 Schwangerschaftswochen



- Nun Diagnose einer neuen Herzrhythmusstörung
- Implantation eines Herzschrittmachers
- Absprache der im Rahmen von Narkose und Behandlung erlaubten Medis mit **Geburtshelfer**
- Angebot der Vorstellung in der **Pränataldiagnostischen Sprechstunde** bei 50 %iger Vererbungs Wahrscheinlichkeit auf das Kind

Kindlicher Ultraschall



Knochen: Daumen beiderseits angelegt, Röhrenknochen normal

ABER: Herzfehler (AV-Kanal) FRAGE: Holt-Oram? Andere Ursache?

⇒ Eltern ganz klar: keine genetische Abklärung

⇒ **Zuzug Kinderkardiologe** zur Beratung bezüglich kindlicher Versorgung nach der Geburt und zur späteren OP, Beantwortung elterlicher Fragen

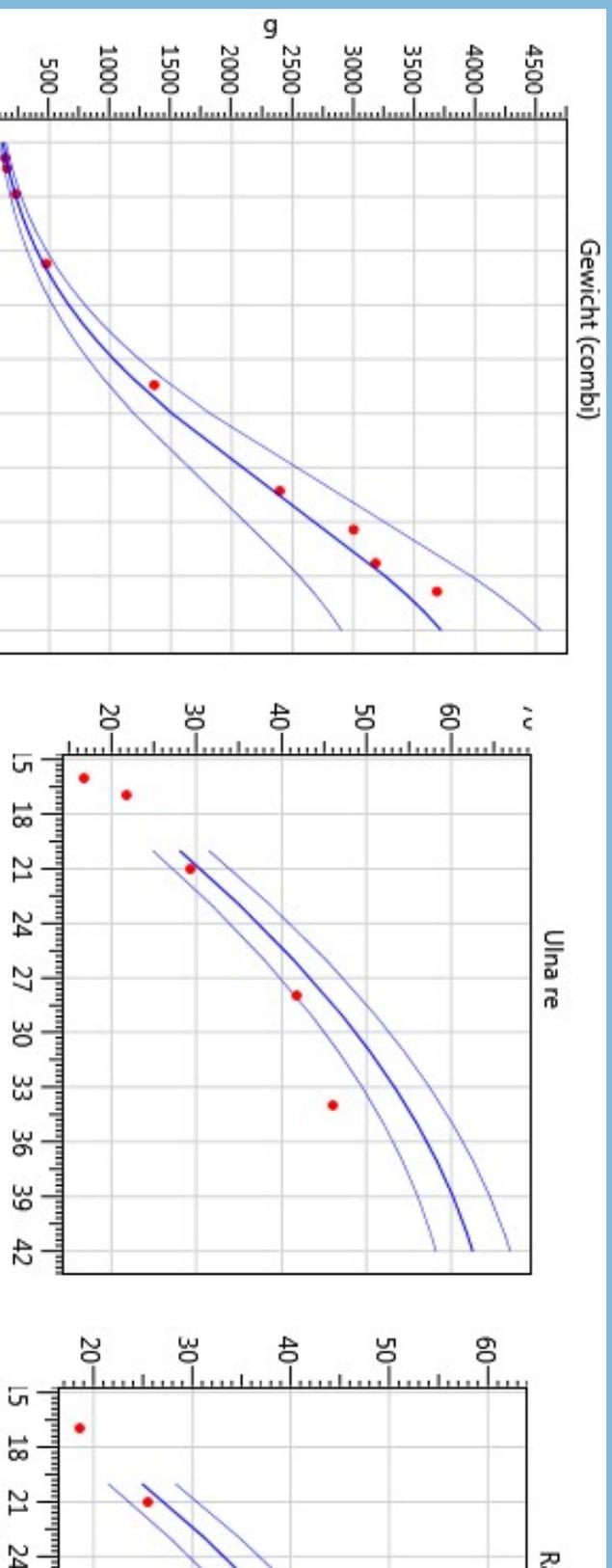
⇒ **Zweitmeinung** in Zürich

Wachstumsverlauf des Kindes über die Schwangerschaft

Gewicht

Elle rechts

Radius rechts



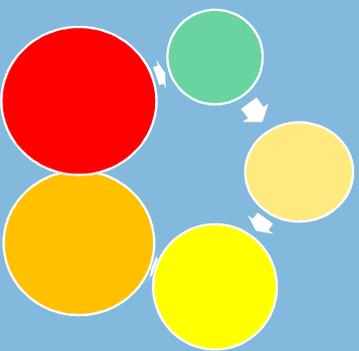
=> Verdacht: auch Kind hat Holt-Oram-Syndrom

Geburt / Kind

Natürliche Geburt am Termin im Perinatalzentrum Luzern

Kinderärzte anwesend

Kind braucht Atemunterstützung und wird überwacht

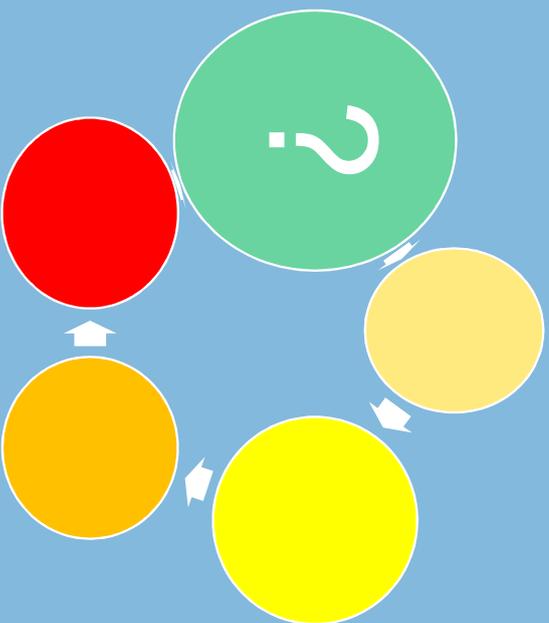


⇒ Zuzug **Kinderkardiologie**

- Bestätigung der vorgeburtlichen Diagnose
- Kind wird stabilisiert
- Kind geht mit Mutter nach 2 Tagen nach Hause

⇒ Mittlerweile 2 Herzoperationen in Zürich (5 Monate und 18 Monate alt)

⇒ Weitere Begleitung durch Kinderkardiologie in Luzern



Und bei Familienplanung?

Allgemein:

Beratung möglich, wenn gewünscht

Je nach Fragestellung:

Individuelle Besprechung von

- Besonderheiten für Mutter und Kind
- Allfällig Abklärungen organisieren
- Abschätzung allfälliger Risiken
- Betreuungsplan

Hypoplastisches Linksherz-Syndrom:

Beispiel einer seltenen, lebenslangen Erkrankung

- «viel zu kleine» linke Herz-Kammer
- Aorten-/Mitralklappe verschlossen oder stark verengt
- kleine Aorta (Hauptschlagader)
- offene Verbindungen zwischen Körper- und Lungen-Kreislauf lebensnotwendig = Ductus arteriosus und Foramen ovale

Hypoplastisches Links Herz-Syndrom: Wie häufig?

Selten

→ **ca: 1: 5'000 Geburten**

→ **in Luzern seit 2005: 11 Patienten**

- 6 Kinder sind im Kinderspital betreut
- 1 Kind mit Herz-Transplantation im Kinderspital Zürich
- 4 sind bereits Erwachsene und in der «GUCH»-Sprechstunde

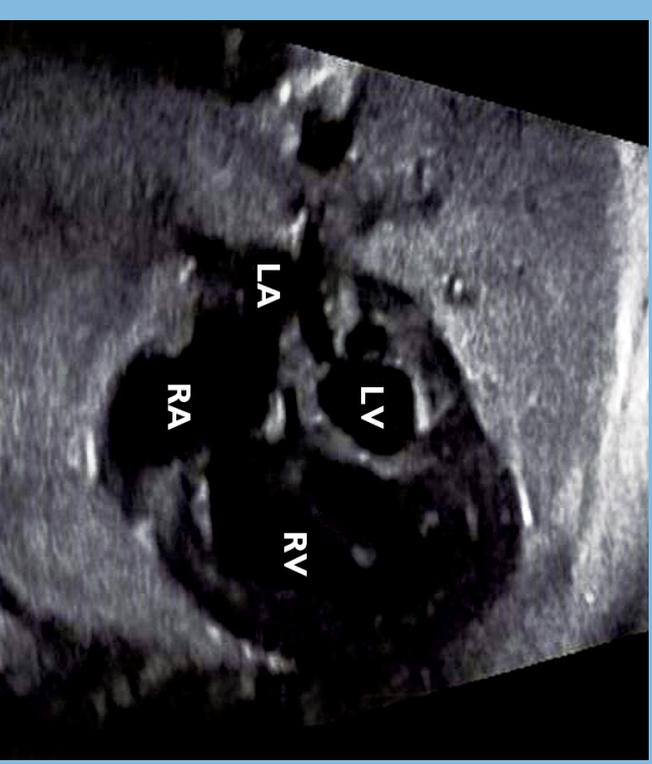
Pränatales und neonatales Management

Pränatal

- Diagnostik mit fetaler Echokardiographie
- Aufklärung und Information der Eltern durch das interdisziplinäre Team

Neonatal

- Planung der Geburt am operativen Zentrum



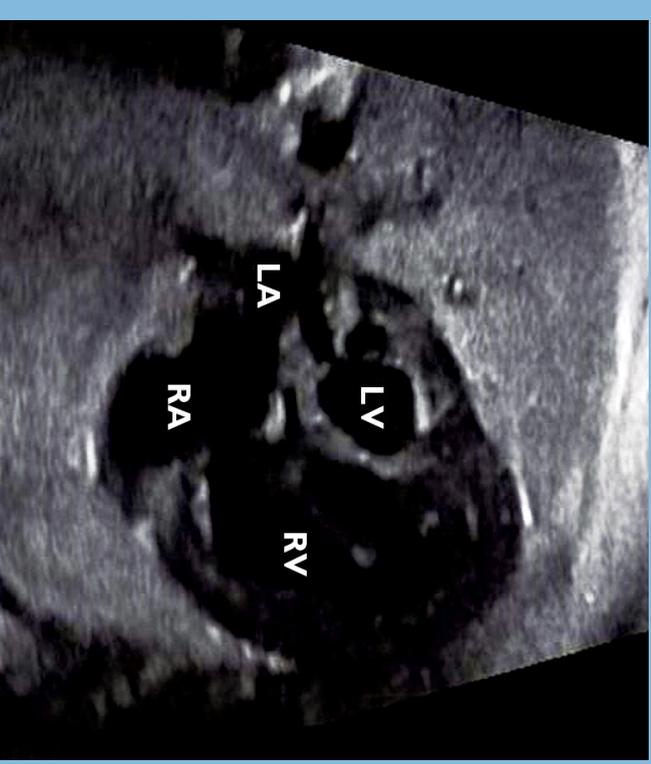
Was sind die Therapie-Optionen 2019 ?

Herzoperationen und Medikamente

- 3-stufige Herzoperation: «Fontan Procedure»
 - Norwood-OP unmittelbar nach Geburt
 - 2. OP mit 4 – 6 Monaten
 - 3. OP mit 2 – 3 Jahren
- in Einzelfällen Herz-Transplantation

aber auch

- Palliative Care beim Neugeborenen



Resultat nach 3 Operationen

- **Fontan-Kreislauf komplettiert**
- **Lungen- und Körperkreislauf sind getrennt**
- **blaues Blut aus oberer und unterer Hohlvene fließt ohne pumpende Kammer in die Lunge**
- **rotes Blut fließt aus Lunge über linken Vorhof in rechten Vorhof und dann in rechte Kammer – und von dort in Aorta**

Luzerner Zentrum für angeborene Herzfehler:

Unsere Ziele

- **Generationsübergreifende Betreuung:**
Fetus → **Kind** → **Jugendlicher** → **Erwachsener**
- Angeborene Herzfehler als lebenslange Erkrankung begreiflich machen
- Vernetzung regional: Pränataldiagnostik, Kinder- und Erwachsenenkardiologie und
Vernetzung überregional: Zürich, Bern, Lausanne für Herzoperationen
- Qualitätskontrolle verbessern – Zahlen offen publizieren
- Aus- und Weiterbildung verbessern

Luzerner Zentrum für angeborene Herzfehler

kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN

