

# Daniel

**Kritische valvuläre Aortenstenose  
Beginnendes hypoplastisches Linksherzsyndrom  
(HLHS)  
Hochgradige Mitralklappeninsuffizienz**

Ich schreibe diese Zeilen, um einerseits meiner Frau und mir zu helfen, mit allem Erlebten fertig zu werden, sowie als Unterstützung für alle Jene, die mit einer ähnlichen Situation konfrontiert sind, und kein Licht an Ende des Tunnels sehen.

Bereits Anfang Februar 2005, in der 28. Schwangerschaftswoche wurden vom Gynäkologen Dr. Dörfler bei routinemäßigen Ultraschalluntersuchungen Unstimmigkeiten festgestellt. Deswegen überwies er uns an die Abteilung Gynäkologie und Geburtshilfe im Landeskrankenhaus St. Pölten.



Bild von Daniel im Mutterleib,  
Pränatale Diagnostik,  
AKH Wien

Dort bestätigte Dr. Glas die Untersuchungsergebnisse (Verdacht auf Vitium cordis), und vereinbarte telefonisch einen Termin im AKH Wien, Abteilung Pränatale Diagnostik. Leider bestätigte sich beim zweiten Kontrolltermin am 17. Februar 2005 endgültig eine gravierende Fehlbildung an der linken Herzhälfte: Aortenklappenstenose, Endocardfibroelastose, ausgelöst durch hypokinetischen linken Ventrikel, dazu noch eine ausgeprägte Mitralklappeninsuffizienz.

Über diese Hiobsbotschaft schockiert, erbaten wir uns einen Termin bei Fr. Univ. Prof. Dr. Salzer, tätig an der Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Abteilung Kardiologie am AKH Wien. Sie empfing uns noch am selben Tag, um uns über die möglichen Optionen, deren Aussichten sowie Folgen zu informieren:

**Option 1:** Intrauterine Dilatation der Aortenklappe.

Es erfolgt eine Sprengung der Aortenklappe, durchgeführt im Mutterleib mittels Katheter. Damit soll die Funktion der linken Herzhälfte bis zum (geplanten vorgezogenem) Geburtstermin aufrechterhalten werden. Danach kann eventuell operativ ein HLHS vermieden werden.

Risiko: hoch bis sehr hoch.

Aussichten: bei Erfolg gut, mit guter bis sehr guter späterer Lebensqualität

**Option 2:** Fortführen der Schwangerschaft unter engmaschigen Kontrollen.

Nach erfolgter, geplanter Geburt eventuell Klappensprengung bei noch geöffneter Klappe, ansonsten Operation nach Norwood.

Risiko: mittel bis hoch (Entwicklung bis zur Geburt unklar, danach OP-Risiko)

Aussichten: bei Gesamterfolg gut, mit relativ guter Lebensqualität

Durch die ausführlichen Gespräche mit Fr. Univ. Prof. Dr. Salzer tendierten wir zunächst in Richtung möglicher Norwood-OP, da wir so wenig wie möglich an Risiko eingehen wollten. Gleichzeitig wurde uns zur weiteren ausführlichen Beratung, sowie Einholen einer zweiten Meinung der Besuch am Kinderherzzentrum Linz vorgeschlagen.

Am 25. Februar erfolgte die nächste Untersuchung an der Abteilung pränatale Diagnostik im AKH Wien, durchgeführt von Fr. Univ. Prof. Dr. Ulm. Hierbei zeigte sich eine fortlaufende Verschlechterung der Situation – durch die Aortenklappe konnte nahezu kein Fluss festgestellt werden, sowie eine hochgradige Mitralklappeninsuffizienz.

Zur Unterstützung des Kinderherzens wurde meine Frau zwecks hochdosierter Digitalisierung stationär aufgenommen. Nach einwöchigem Aufenthalt und fortlaufender Medikation mit Lanitop (ein Herz unterstützendes Mittel) stabilisierte sich der kardiologische Zustand, und ein Termin bei Univ. Doz. Dr. Tulzer wurde vereinbart.

7. März 2005. Nach erfolgter telefonischer Wegbeschreibung (da wir aus der Umgebung von St. Pölten stammen, hatten wir keine Ahnung, wie man ins Kinderherzzentrum kommt) empfing uns Univ. Doz. Dr. Tulzer, um sogleich mit den Untersuchungen zu beginnen. Diese bestätigten die vorangegangenen Diagnosen. Nach den Untersuchungen erläuterte er uns ausführlich anhand von plastischen Modellen, wie die möglichen Optionen aussehen, welche Ergebnisse danach vorliegen und welche Erfahrungen bis jetzt gemacht wurden. Obwohl sehr selten gemacht, und mit hohem Risiko verbunden, zeichnete sich im Laufe dieser Gespräche immer mehr eine Tendenz in Richtung Klappensprengung (vor der Geburt) ab.

Zwei der letztlich ausschlaggebenden Gründe war sicherlich, dass erstens die Lebensqualität danach wahrscheinlich um einiges besser sein wird, und zweitens, die Norwood-OP ja aus mehreren Operationen besteht (insgesamt drei), mit den damit verbundenen Risiken.

Noch mal wurde uns von Univ. Doz. Dr. Tulzer ans Herz gelegt, dass, wenn wir uns für eine Klappensprengung entscheiden, dies bis zu nächsten Tag erfolgen muss, da die Zeit drängt (ich glaube heute, die schwierigste Entscheidung in unserem Leben)!

Diese Entscheidung teilten wir Ihm am Tag darauf mit, und schon am 9. März wurde meine Frau in der Landesfrauenklinik Linz stationär aufgenommen. Dort erfolgte noch mal ein ausführliches Gespräch mit den durchführenden Ärzten, Univ. Doz. Dr. Tulzer und Prim. Dr. Arzt, Leiter der Pränatalmedizin an der Landes-Frauenklinik.

10. März 2005. Der Tag, an dem ich aufhörte, zu Rauchen. Am Vormittag erfolgten noch alle vorbereitenden Untersuchungen (zur Feststellung der Lage des Babys im Mutterleib) und kurz nach Mittag sollte es dann soweit sein.

Jedoch hatten die Ärzte die Rechnung ohne Daniel gemacht. Denn kurz vor der Narkose änderte er seine Lage im Mutterleib, und war damit unerreichbar für die Operation mittels Katheter. Erst nach einigen Stunden (und Bangen meinerseits!) drehte er sich wieder und gab somit den Startschuss zur Operation.

Diese verlief sehr gut, sofort nach dem Eingriff wurde ein vermehrter Fluss durch die Aortenklappe festgestellt, auch zeigten sich nach der Operation keinerlei Blutungen (sogenannter Perikarderguss). Vor der Entlassung am 11. März mussten wir jedoch noch eine Schrecksekunde überstehen, als während einer Ultraschalluntersuchung plötzlich die Herzfrequenz von normalerweise ca. 160/min auf unter die Hälfte absackte! Dies war jedoch offensichtlich auf die verbrauchte Luft im Untersuchungsraum zurückzuführen, da auf Anraten von Doz. Tulzer gelüftet wurde und sich durch die frische Luft der Herzschlag von Daniel normalisierte.

Leider verminderte sich die erzielte Verbesserung im Laufe der folgenden Kontrolluntersuchungen wieder, und natürlich blieb auch die Insuffizienz der Mitralklappe bestehen. Dadurch wurde als geplanter Geburtstermin der 5. April festgelegt.

Bereits am 4. April stationär aufgenommen, waren sämtliche Voruntersuchungen erledigt, als es dann soweit war.

Am 5. April, um 10:05 erblickte Daniel das Licht dieser Welt. Er durfte jedoch nur wenige Minuten bei seiner Mutter bleiben, bevor ihn das Team um OA. Dr. Weissensteiner zum Transport in das Kinderherzzentrum, Abteilung neonatologische Intensivstation vorbereitete. (Damals waren die Landesfrauenklinik und das Kinderherzzentrum nicht nur getrennte Gebäude, sie waren auch einige hundert Meter voneinander entfernt).

Dort angekommen, wurde Daniel (Geburtsgewicht 2410 Gramm, Größe 46 cm) auf ein Wärmebettchen gebettet und sofort einer vollständigen Untersuchung unterzogen.



Daniel am 5. April, Nach der Überstellung in die Neo-Intensiv Abteilung

Schon am 7. April 2005, also zwei Tage nach seiner Geburt wurde von OA. Dr. Gitter eine nochmalige Dilatation der Aortenklappe durchgeführt, leider wieder nur mit kurzfristigem Erfolg. Dadurch wurde eine Operation unumgänglich. Bevor dies geschah, wollten wir Daniel jedoch unbedingt taufen lassen, was wir mit Hilfe des Krankenhauseigenen Seelsorgers und der Stationsschwestern am 12. April auch taten.

Am 13. April Fröh Morgens (ca. 7:00) erfolgte die Verlegung in den Operationsbereich des AKH Linz zur Durchführung der sogenannten ROSS-Operation durch OA. Dr. Mair (Der Ersatz der Aortenklappe durch die eigene Pulmonalklappe. Anstatt der Pulmonalklappe kommt ein sogenannter Homograft zum Einsatz). Zusätzlich wurde, zur Verminderung der Insuffizienz die Mitralklappe bougiert.

Um uns zu verständigen, duften wir unsere Handynummer hinterlegen. Da uns bereits vorher mitgeteilt wurde, dass die Operation sicher länger dauern würde (zumindest bis 15:00) waren wir doch sehr beunruhigt, als auch nach 16:00 noch kein Anruf kam.

Erst um ca. 16:30 der erlösende Anruf von OA. Dr. Mair – Operation erfolgreich.

Um ca. 18:00 durften wir Daniel dann im OP-Intensivbereich besuchen. In den ersten Stunden nach der Operation war Daniels Zustand stabil, dann allerdings verschlechterte er sich rapide. Speziell in der zweiten Nachthälfte kam es dann zur massiven Dekompensation (mit Blutdruckwerten runter bis 45/35). Wie uns Fr. OA. Dr. Lechner tags darauf mitteilte, war es eine ziemlich „holprige“ Nacht. Wir waren ziemlich geschockt, als wir am Morgen zu Daniel kamen, und sahen dass sein Thorax zur Entlastung des Herzens wieder geöffnet worden war. Zusätzlich erschrakten wir über die massiven Flüssigkeitseinlagerungen am gesamten Körper, speziell aber am Kopf und den Extremitäten.

Wie uns OA. Dr. Mair bei einem Besuch mitteilte, kommt es aufgrund der Herz-Lungen-Maschine zu diesen Einlagerungen, die jedoch in absehbarer Zeit wieder vergehen sollten.

Etwa zwei Tage nach der Operation verschlechterte sich Daniels Zustand zusehends, hinzu kam eine Infektion im Magen-Darm-Trakt. Bei den laufenden Untersuchungen wurde festgestellt, dass die Mitralklappe noch immer hochgradig insuffizient (Grad IV) war, und dadurch keine brauchbaren Druckwerte zustande kamen. Dies war wohl die schlimmste Zeit in Linz. Wir wollten Daniel in dieser schweren Stunde nicht allein lassen und blieben daher Tag und Nacht bei ihm. Hier muss einmal gesagt werden, dass Alle, sowohl die diensthabenden Ärzte als auch das Pflegepersonal auf der Intensivstation hervorragende Arbeit leisten. Sie bemühen sich nicht nur um den Gesundheitszustand der Patienten, sondern leisten auch psychologische Hilfe. Außerdem steht den Angehörigen mit Mag. Dr. Oberhuber ein Psychologe zur Verfügung, wenn tröstende Worte notwendig sind (und das sind sie manchmal wirklich!).

Nach weiteren zwei Tagen erholte sich Daniel langsam, und am 18 April konnte dann sein Thorax wieder geschlossen werden.

Durch die Mitralklappe wurde jedoch eine nochmalige Operation notwendig. Diese wurde nach einer kurzen Erholungsphase am 28. April 2005 wieder durch OA. Dr. Mair durchgeführt. Es erfolgte ein Repair der Mitralklappe sowie eine Spaltung des Papillarmuskels. Wiederum wurden wir (diesmal um ca. 15:00) von Dr. Mair telefonisch verständigt, wobei er uns allerdings mitteilte, dass Daniel zu Ende der Operation aufgrund seines geschwächten Zustands reanimiert werden musste. Wegen Rythmusstörungen wurde einige Tage darauf noch zweimal eine Elektrocadioversion (eine Art Elektroschock) durchgeführt.

Langsam, und mit einigen Rückschlägen ging es dann bergauf.

Am 6. Mai wurde Daniel von der OP-Intensiv auf die kardiologische Intensivstation zurück überstellt, und am 19. Mai extubiert. Anfangs fiel ihm das Atmen wegen der langen intubierten Zeit wirklich schwer, und die ersten Tage war immer wieder Sauerstoff notwendig. Nach kurzer Erholungsphase wurden wir am 23. Mai auf die Neonatologische Intensivstation verlegt. Dort erfolgte das Einstellen der medikamentösen Therapie (Renitec, Lasix, Aldactone sowie Lanitop).



Daniel nach den beiden Operationen

30. Mai 2005. Ein großer Tag. Die Entlassung Daniels aus dem Krankenhaus. Zur Sicherheit bekamen wir noch einen Atem-Herz-Monitor mit, den wir vor allem in der Nacht anschließen sollten. Zusätzlich wurden wir im Krankenhaus St. Pölten über die Reanimationstechniken bei Kleinstkindern eingeschult (nur für alle Fälle).



Hurra, endlich zu Hause

Der erste Kontrolltermin wäre am 9. Juni, also 10 Tage nach der Entlassung angesetzt gewesen, allerdings kam es am 7. Juni zu akuten Atembeschwerden, es folgte eine Einlieferung mit dem Notarzt auf die Kinderintensivstation am Landeskrankenhaus St. Pölten. Dort wurde ein Infekt der oberen Luftwege festgestellt. Aufgrund der mangelnden Vorkenntnisse der Krankengeschichte wurde eine Überstellung an das Kinderherzzentrum Linz beschlossen und am 10. Juni durchgeführt.

Dort wurde diese Infektion ausgeheilt (Entlassung am 14. Juni) und bei Ultraschalluntersuchungen durch OA. Dr. Pinter und OA. Dr. Steiner ein erhöhter Rechtsventrikel-Druck sowie eine massive Endocardfibroelastose am linken Ventrikel festgestellt. Eine weitere Kontrolluntersuchung am 23. Juni bestätigte in erster Linie die Fibroelastose.

Von 7. bis 10. August erfolgte eine geplante stationäre Aufnahme zur Abklärung der Schwere der Fibroelastose mittels MRT. Dazu wurde uns erklärt, wie es zur Endocardfibroelastose kommt (eigentlich nur im pränatalen- und Säuglingsalter, eine Verdickung der Herzzinnenhaut, gegen die das Herz zusätzlich arbeiten muss), und was man dagegen machen kann. Bei Daniel wurde über ein Abschaben dieser verdickten Haut nachgedacht, da es nur selten zu einer natürlichen Rückbildung kommt. Um alle Optionen abzuklären, wurde zudem noch mit dem Childrens-Hospital in Boston, USA, Kontakt aufgenommen.

Um den Zustand der Mitralklappe festzustellen, wurde für 23. August eine Herzkatheter-Untersuchung anberaumt. Bei diesem stationärem Aufenthalt (von 22. bis 24. August) wurde erfreulicherweise nur eine geringe Hypertonie im pulmonalen Bereich festgestellt. Allerdings wurde der Homograft zunehmend stenotisch, was weiterhin eine engmaschige Kontrolle notwendig machte.

Zusätzlich hatten wir das Problem, das sich Daniels Puls im Schlaf sehr oft unter 70/min bewegte (die Alarmgrenze am Monitor war 80/min) und daher in manchen Nächten 30-40 Alarme auftraten – man kann sagen, alle paar Minuten – das hat uns echt den Schlaf geraubt und war wirklich beunruhigend (da der Monitor maximal 100 Alarme aufzeichnen kann, fuhren wir praktisch alle drei Tage zur Auswertung nach Linz).

Nach dem nächsten Kontrolltermin am 7. Oktober (stationär, wegen Langzeit-EKG) war als folgender Kontrolltermin der 14. November 2005 anberaumt. Dazwischen waren wir zweimal im Krankenhaus St. Pölten, stationär, einmal wegen Trinkschwäche (2 Tage) und ein weiteres Mal wegen akuter Bronchitis, begleitet mit Sättigungsproblemen (7 Tage).

Die Ultraschalluntersuchung am 14. November, durchgeführt von Hrn. Univ. Doz. Dr. Tulzer zeigte leider eine fortlaufende Verschlechterung (Stenose) des Homograft, und damit eine relative Dringlichkeit (zumindest noch im Jahr 2005) zur Operation. Zur eigentlichen (telefonischen) Terminvereinbarung kam es dann nicht mehr, da wir bereits zwei Tage später, nämlich am 16. November mit dem Notarzt ins Krankenhaus in St. Pölten eingeliefert wurden. Grund waren akute Atemprobleme, dadurch Sättigungsprobleme, verbunden mit einem schlechten Allgemeinzustand. Dort waren wir nur für einige Stunden (zur Abklärung des Transports usw.), danach ging es sofort weiter nach Linz.

In Linz angekommen, erfolgte sofort eine Erhöhung der Medikation, sowie massive Sauerstoffgabe. In den folgenden Tagen erholte sich Daniel etwas, und die Untersuchungen ergaben außer dem stenotischen Homograft eine Mitralklappeninsuffizienz, Grad IV. Deswegen wurde Daniel am 29. November 2005 erneut operiert (Homograft-Wechsel und erneuter Mitralklappen-Repair), bereits die dritte Operation an der Herz-Lungen-Maschine!



Daniel, gut erholt, vor der Operation

Wiederum verständigte uns OA. Dr. Mair nach er OP und kam unmittelbar nach uns in den Intensiv-Bereich, um Daniel zu besuchen. Gleich zu Beginn des Besuches teilte er uns mit, dass die Reparatur der Mitralklappe der letzte Versuch war, Daniel eine lebenslange Therapie mit gerinnungshemmenden Mitteln zu ersparen, und nicht unbedingt erfolgreich sein muss. Leider änderte sich in den nächsten Tagen die Situation nicht, und somit wurde beschlossen, die Mitralklappe durch eine Mechanische (st. Jude's, 17mm) zu ersetzen. Dies geschah am 2. Dezember 2005 durch OA. Dr. Mair.



Daniel auf der Intensivstation

In den folgenden Tagen kam es dann immer wieder zu Vorhofflattern (bis 230 Puls). Am 6. Dezember wurde Daniel extubiert und am 15. Dezember, nach einigen Tagen mit Fieberschüben, auf die kardiologische Station verlegt. Zur Gerinnungshemmung wurde dann mit der Marcoumar-Therapie (INR 2,5 – 3,5) begonnen, ebenso mit Sotacor zur Behandlung des Vorhofflatterns.

Am 24. Dezember war es wieder mal soweit: Daniel wurde (vorübergehend) aus dem Krankenhaus entlassen. (Ich glaube, es war ein kleines Weihnachtsgeschenk an Daniel, und ein Großes an uns!).

Am 27. Dezember erfolgte die stationäre Wiederaufnahme, da die Therapie mit Sotacor wegen des Vorhofflatterns erst richtig eingestellt werden musste. Zudem litt er in dieser Zeit wieder einmal an einer bronchialen Infektion, die es auch auszukurieren galt. So dauerte es bis zum 5. Jänner 2006 bis zur endgültigen Entlassung.

Von da an ging es dann wirklich bergauf, es war eine Freude Daniel bei der Entwicklung zuzusehen. Der Allgemeinzustand, die Gewichtszunahme, alles stimmte.

Natürlich war er durch die vielen und langen Aufenthalte und Operationen von der Entwicklung her etwas ins Hintertreffen geraten, jedoch macht uns das nichts aus (und Daniel schon gar nicht), wo wir doch davon überzeugt sind, dass er Alles aufholen wird.

Außerdem war Daniel etwas über 2 Monate (nach der letzten OP!) praktisch stimmlos, was uns schon wirklich Sorgen bereitete, was man aber jetzt nicht mehr behaupten kann! Bei einem der letzte Kontrolltermine wurde, sehr zu unserer Freude, ein deutlicher Rückgang der Endocardfibroelastose festgestellt.

Lediglich das Einstellen der Therapie zur Hemmung der Blutgerinnung war etwas aufwendig, da wir in der ersten Zeit alle drei Tage, später einmal in der Woche zum Hausarzt fahren mussten um den INR-Wert zu ermitteln. Mittlerweile ist auch das Vergangenheit, da ich das nun selber machen darf. Ein Kurs, besucht im Krankenhaus Amstetten, sowie das Gerät, bereitgestellt durch die Krankenkasse, machen es möglich. Damit ersparen wir uns jedes Mal die Gefahr, beim Hausarzt mit anderen Kranken in Berührung zu kommen.

Tja, natürlich wird es für uns immer wieder Zeiten des Bangens geben, speziell da wir wissen, dass die mechanische Klappe ja nicht mit wächst, und somit irgendwann einmal ausgetauscht werden muss (wir hoffen, eher später als früher).

Hier noch ein paar Bilder von Daniel...



Daniel mit 9 Monaten (und 4,9kg) und Daniels 1. Geburtstag (mit Schwester Julia)



Florian (übrigens auch Herzpatient in Linz) und Daniel, Juli 2006



Abschließend möchten wir uns herzlich bedanken, bei den Ärzten, die wir in dieser Zeit kennen und vor allem schätzen gelernt haben - besonders zu erwähnen seien hier:

Dr. Dörfler, Gynäkologe  
Dr. Glas, Landeskrankenhaus St. Pölten, Gynäkologie und Geburtshilfe  
Prof. Dr. Ulm, AKH Wien, Pränatale Diagnostik  
Prof. Dr. Salzer, AKH Wien, Kinderklinik-Kardiologie  
Prim. Dr. Arzt, Landesfrauenklinik Linz, Pränatalmedizin  
Univ. Doz. Dr. Tulzer, Departmentleiter Kinderherzzentrum  
OA. Dr. Weissensteiner, Stationsarzt Neonatologische Intensivstation  
OA. Dr. Gitter, Leiter des Herzkatheder-Labors  
OA. Dr. Lechner, kinderkardiologische Intensivstation  
OA. Dr. Pinter, Leitender Oberarzt der Kinder-Herzambulanz  
OA. Dr. Steiner, Leitender Oberarzt der kardiologischen Station  
OA. Dr. Mair, Herzchirurg am AKH Linz,  
Mag. Dr. Oberhuber, Landesfrauenklinik Linz, Psychologie

- und nicht zuletzt bei dem Pflegepersonal auf den Stationen, dem Intensiv- sowie Ambulanz-Bereich (und bei allen Jenen, die ich hier zu erwähnen vergessen habe).

Noch mal ein großes **DANKE !**

Veronika & Eduard Wittmann,  
Julia (geb. 2000) & Daniel (geb.2005)