

Aus der Klinik für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie
des Deutschen Herzzentrums Berlin

DISSERTATION

**Sportliche Aktivität und körperliche Leistungsfähigkeit
von Kindern und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern**

Zur Erlangung des akademischen Grades
Doctor medicinae (Dr. med)

vorgelegt der Medizinischen Fakultät der
Charité – Universitätsmedizin Berlin

von

Julius Matthieu Woile
aus Offenburg

Datum der Promotion: 23.06.2019

Inhaltsverzeichnis

Abkürzungsverzeichnis	5
Abbildungs- und Tabellenverzeichnis.....	6
Abstrakt	9
1 Einleitung	11
1.1 Epidemiologie.....	11
1.2 Körperliche Belastbarkeit und Sportliche Aktivität	11
1.3 Verbreitung von Übergewicht und Adipositas	13
1.4 Diskrepanz zwischen objektiver Belastbarkeit und Selbsteinschätzung	13
1.5 Kurze Darstellung ausgewählter Herzfehler.....	14
1.5.1 Aortenstenose	14
1.5.2 Fallot-Tetralogie.....	15
1.5.3 Ebstein-Anomalie.....	16
1.5.4 Fontan-Zirkulation	17
1.6 Zielsetzung der Arbeit	19
1.7 Hypothesen	19
2 Methoden.....	22
2.1 Studienplanung und Studiendesign	22
2.2 Studienpopulation.....	22
2.3 Diagnosen - Gruppeneinteilung.....	23
2.4 Fragebogen	25
2.5 Anthropometrische Daten.....	25
2.6 Spiroergometrie	25
2.6.1 Parameter der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit.....	25
2.6.2 Verwendete Technik und Belastungsprotokolle der Spiroergometrie	27
2.7 Kardiale Magnetresonanztomografie	28

2.8	Echokardiografie	29
2.9	Statistische Auswertung	30
3	Ergebnisse	31
3.1	Patientenpopulation	31
3.2	Objektive Leistungsfähigkeit der Patienten: Ergebnisse der Spiroergometrie	33
3.3	Sportliche Aktivität.....	35
3.4	Zusammenhang zwischen sportlicher Aktivität und Leistungsfähigkeit.....	40
3.5	Body Mass Index (BMI).....	42
3.6	Subjektive Selbsteinschätzung der Leistungsfähigkeit.....	42
3.7	Leistungsfähigkeit und hämodynamische Beeinträchtigung am Beispiel ausgewählter Defekte	45
3.7.1	Aortenklappenstenose	45
3.7.2	Fallot-Tetralogie.....	48
3.7.3	Ebstein-Anomalie.....	51
3.7.4	Fontan-Zirkulation	53
4	Diskussion	55
4.1	Reduzierte kardiopulmonale Leistungsfähigkeit	55
4.2	Sportliche Aktivität.....	57
4.2.1	Begründungen der Patienten für mangelnde Aktivität.....	58
4.2.2	Interesse an Sportgruppe	59
4.3	Zusammenhang zwischen sportlicher Aktivität und Leistungsfähigkeit.....	60
4.4	Body Mass Index	62
4.5	Subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit	63
4.6	Leistungsfähigkeit und hämodynamische Beeinträchtigung - Diskussion der Subgruppenanalysen.....	64
4.6.1	Aortenstenose	65
4.6.2	Fallot Tetralogie	66
4.6.3	Ebstein-Anomalie.....	68

4.6.4	Fontan-Zirkulation	70
4.7	Limitationen und Ausblick auf weitere Studien	71
4.8	Fazit	74
	Literaturverzeichnis.....	76
	Eidesstattliche Versicherung	89
	Lebenslauf Julius Woile	90
	Anhang	91
	Danksagung.....	99

Abkürzungsverzeichnis

Abb.	Abbildung	MRT	Magnetresonanztomografie
AHF	Angeborene Herzfehler	PK-RF	Regurgitationsfraktion der Pulmonalklappe
AS	Aortenstenose	PKS	Pulmonalklappenstenose
AT	Aerobe Schwelle	RA	Rechtes Atrium
BMI	Body mass index	RKI	Robert Koch Institut
bzw.	beziehungsweise	RQ	Respiratorischer Quotient
ccTGA	Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien	RV	Rechter Ventrikel
CHD	Congenital heart disease	RV-EDV	Rechtsventrikuläres enddiastolisches Volumen
CI	Herzindex (cardiac index)	RV-EF	Rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion
CW-	Continous wave	RV-ESV	Rechtsventrikuläres endsystolisches Volumen
Doppler	Dopplersonografie	Tab.	Tabelle
DEGS1	Studie zur Gesundheit Erwachsener in Deutschland	TGA	Transposition der großen Arterien
DHZB	Deutsches Herzzentrum Berlin	TOF	Fallot Tetralogie
Max.	Maximale	VCO₂	abgeatmetes Kohlendioxid
Fluss-v	Flussgeschwindigkeit	VE	Ventilation
HF	Herzfrequenz	VE/VCO₂	Änderungsrate der Ventilation gegenüber der CO ₂ -Produktion
HZV	Herzzeitvolumen	-Slope	Ventilation gegenüber der CO ₂ -Produktion
ISTA	Aortenisthmusstenose	VO₂-AT	Sauerstoffaufnahme bei Erreichen der aeroben Schwelle
KiGGS	Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland	VO₂max	Maximale Sauerstoffaufnahme
KOF	Körperoberfläche	VSD	Ventrikulärer Septumdefekt
LV	Linker Ventrikel		
LV-EF	Linksventrikuläre Ejektionsfraktion		
MPA	Truncus pulmonalis (main pulmonary artery)		

Abbildungs- und Tabellenverzeichnis

Nummer	Titel	Seite
Abb. 1	Übersicht über den Ein- und Ausschlussprozess	23
Tab. 1	Einteilung der angeborenen Herzdefekte	24
Tab. 2	Referenzwerte der MRT-Parameter	29
Abb. 2	Alters- und Geschlechtsverteilung der Gesamtstichprobe (n=382)	31
Tab. 3	Übersicht der vertretenen Herzfehler mit Häufigkeiten und Altersmedian	32
Abb. 3	Mittlere VO ₂ max [ml/min/kg] nach Alter und Geschlecht	33
Tab. 4	Leistungsparameter der Spiroergometrie, aufgeteilt nach Diagnosegruppen	34
Tab. 5	Spearman Korrelationen der Spiroergometrie-Parameter untereinander	35
Abb. 4	Anteil der sportlich aktiven Patienten in Prozent, gruppiert nach Altersgruppen und im Vergleich zu Studien des Robert Koch Instituts zum Gesundheitszustand der deutschen Normalbevölkerung (47–49)	36
Tab. 6	Anteil der sportlich Aktiven in Prozent im deskriptiven Vergleich zu Studien des Robert Koch Instituts zur Deutschen Normalbevölkerung	36
Abb. 5	Durchschnittliche Zeit, die pro Woche in sportliche Aktivität investiert wird, aufgeteilt nach Altersgruppen und Geschlecht	37
Tab. 7	Begründungen der Patienten für keine oder wenig sportliche Aktivität	38
Abb. 6	Begründungen für keinen oder wenig Sport, aufgeteilt nach komplexen und nicht komplexen Herzfehlern	38
Tab. 8	Verteilung der sportlich aktiven bzw. inaktiven Patienten nach Schulabschluss mit mittlerem Alter	39
Abb. 7	Anteil der sportlich aktiven Patienten in Prozent nach fertigem Schulabschluss	39
Tab. 9	Anteil der Patienten, die Interesse an einer ärztlich betreuten Sportgruppe haben, nach Altersgruppen	39
Abb. 8	Anteil der sportlich aktiven Patienten eingeteilt in Leistungsgruppen nach ihrer VO ₂ max in Prozent der Referenzwerte	40
Abb. 9	Anteil der Patienten mit Interesse an ärztlich betreuter Sportgruppe, eingeteilt in Leistungsgruppen nach ihrer VO ₂ max in Prozent der Referenzwerte	40
Abb. 10	zeitlicher Umfang der sportlichen Aktivität und VO ₂ max [%]	41
Tab. 10	BMI [m/kg ²] unserer Stichprobe im Vergleich zu Studien des Robert Koch	42

	Instituts zur Deutschen Normalbevölkerung	
Tab. 11	Anzahl, Alter, VO ₂ max, BMI, Anteil der sportlich Aktiven, zeitlicher Umfang Sport pro Woche und Anteil mit Interesse an ärztlich betreuter Sportgruppe; eingeteilt nach subjektiver Selbsteinschätzung der Leistungsfähigkeit	43
Abb. 11	VO ₂ max und subjektive Selbsteinschätzung, gruppiert nach komplexen und nicht komplexen Herzfehlern, mit Median und 25. Sowie 75. Perzentile	44
Tab. 12	Durchschnittswerte wichtiger Parameter aus Spiroergometrie und Echokardiographie für die Teilstichprobe der Patienten und Patientinnen mit Aortenklappenstenose	45
Abb. 12	Gründe für keinen oder wenig sportliche Aktivität in der Patientengruppe mit Aortenklappenstenose	46
Abb. 13	Subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit in der Patientengruppe mit Aortenklappenstenose	46
Tab. 13	VO ₂ max in [ml/min/kg] nach Schweregrad der Rest- bzw. Re-Stenose der Aortenklappe	46
Tab. 14	Partielle Korrelationen, kontrolliert nach Alter und Geschlecht, zwischen Parametern der Echokardiographie und der Spiroergometrie	47
Abb. 14	Maximale Sauerstoffaufnahme und Echokardiographie-Parameter der Patienten mit Aortenklappenstenose (n=32)	47
a)	a) VO ₂ max und linksventrikuläre Ejektionsfraktion	
b)	b) VO ₂ max und maximale Flussgeschwindigkeit über der Aortenklappe	
Tab. 15	Durschnittswerte wichtiger Parameter aus Spiroergometrie und cMRT für die Teilstichprobe für Patienten und Patientinnen mit Fallot-Tetralogie	48
Abb. 15	Gründe für keinen oder wenig sportliche Aktivität in der Patientengruppe mit Fallot-Tetralogie	48
Abb. 16	Subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit in der Patientengruppe mit Fallot-Tetralogie	48
Abb. 17	VO ₂ max in % der Referenzwerte und Regurgitationsfraktion der Pulmonalklappe (PK-RF)	49
a)	Partielle Korrelation, kontrolliert nach Alter und Geschlecht	
b)	VO ₂ max gruppiert nach PK-RF unter bzw. über 20%	
c)	VO ₂ max eingeteilt nach PK-RF und Geschlecht	

Abb. 18	VO ₂ max in % der Referenzwerte und rechtsventrikuläres enddiastolisches Volumen a) Partielle Korrelation, kontrolliert nach Alter und Geschlecht b) VO ₂ max gruppiert nach Patienten mit normwertigem bzw. erhöhtem RV-EDV/m ² c) VO ₂ max eingeteilt nach PK-RF und Geschlecht	49
Abb. 19	VO ₂ max in % der Referenzwerte und rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion a) Partielle Korrelation, kontrolliert nach Alter und Geschlecht b) gruppiert nach Patienten mit normwertiger bzw. verminderter RV-EF c) VO ₂ max eingeteilt nach RV-EF und Geschlecht	49
Tab. 16	VO ₂ max, Rechts- und linksventrikuläres Schlagvolumen bezogen auf die Körperoberfläche (RV-SV bzw. LV-SV) und Herzindex für den rechten und linken Ventrikel (RV-CI bzw. LV-CI), gruppiert nach Pulmonaler Regurgitationsfraktion, rechtsventrikulärem enddiastolischem Volumen und rechtsventrikulärer Ejektionsfraktion	51
Tab. 17	Durchschnittswerte der VO ₂ max sowie der Größe des rechten Atriums für die Teilstichprobe der Patienten und Patientinnen mit Ebstein-Anomalie	51
Abb. 20	Gründe für keinen oder wenig sportliche Aktivität in der Patientengruppe mit Ebstein-Anomalie	52
Abb. 21	Subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit in der Patientengruppe mit Ebstein-Anomalie	52
Abb. 22	VO ₂ max und Fläche des rechten Atriums in cm ²	52
Tab. 18	Durchschnittswerte der VO ₂ max sowie der pulsoxymetrisch gemessenen Sauerstoffsättigung in Ruhe und unter Belastung für die Teilstichprobe der Patienten und Patientinnen mit Fontan-Zirkulation	53
Abb. 23	Gründe für keinen oder wenig sportliche Aktivität in der Patientengruppe mit Fontan-Zirkulation	54
Abb. 24	Subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit in der Patientengruppe mit Fontan-Zirkulation	54
Abb. 25	VO ₂ max von Fontan-Patienten mit minimaler Sauerstoffsättigung von mind. 90% bzw. von unter 90% unter Belastung	54
Abb. 26	VO ₂ max und minimale Sauerstoffsättigung unter Belastung	54

Abstrakt

Fragestellung: Viele Patienten mit angeborenen Herzfehlern verfügen über eine eingeschränkte kardiopulmonale Leistungsfähigkeit, deren Ursachen nicht vollständig geklärt sind. In dieser Studie sollen die maximale Leistungsfähigkeit und mögliche Einflussfaktoren untersucht werden. Des Weiteren werden die Patienten zu ihrer sportlichen Aktivität befragt und gebeten, eine Einschätzung ihrer Leistungsfähigkeit abzugeben. In Zusammenschau aller Ergebnisse soll geprüft werden, ob der in der Literatur beschriebene bewegungsarme Lebensstil hinzunehmende Folge oder doch vermeidbare Ursache der eingeschränkten Leistungsfähigkeit bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern sein könnte. Außerdem ist zu untersuchen, ob die subjektive Selbsteinschätzung der Patienten ihre tatsächliche körperliche Belastbarkeit verlässlich widerspiegelt.

Methodik: 382 Patienten im Alter von 7-69 Jahren mit verschiedenen angeborenen Herzfehlern absolvierten eine Spiroergometrie, wobei die maximale Sauerstoffaufnahme ($VO_2\max$) und weitere etablierte Parameter analysiert wurden. Zudem beantworteten die Patienten einen Fragebogen zur sportlichen Aktivität und Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit. Für die Teilstichproben der Patienten mit Fallot-Tetralogie ($n=40$), Aortenstenose ($n=32$), Ebstein-Anomalie ($n=17$) und der Patienten nach Fontan-Prozedur ($n=24$) wurden zusätzlich kardiale MRT, Echokardiografien und die Sauerstoffsättigung unter Belastung analysiert.

Ergebnisse: Die $VO_2\max$ der Gesamtstichprobe erwies sich mit $25,5\pm 7,9\text{ml/min/kg}$ entsprechend $75,1\pm 18,8\%$ der alters- und geschlechtsspezifischen Normwerte als vermindert. Die Hälfte der Patienten unserer Stichprobe ist regelmäßig sportlich aktiv, wobei die durchschnittliche sportliche Aktivität $2\text{h}2\text{min/Woche}$ betrug. Die am häufigsten genannten Gründe für keine oder wenig sportliche Betätigung waren Zeitmangel ($30,8\%$ der Patienten) und fehlendes Interesse ($28,6\%$), gefolgt von zu hohen Anforderungen beim Sport ($21,1\%$). Es zeigte sich eine signifikante Korrelation zwischen Umfang der sportlichen Aktivität und $VO_2\max$ ($r=0,28$; $p<0,001$). Patienten, die die eigene Leistungsfähigkeit als „sehr gut“ oder „gut“ einschätzten, verfügten tendenziell über eine höhere, aber mit durchschnittlich $84,8\pm 4,8\%$ bzw. $78,5\pm 1,6\%$ nicht normwertige $VO_2\max$. Hinweise für eine Beeinträchtigung der Leistungsfähigkeit aufgrund hämodynamischer Verhältnisse wurden nur für Patienten mit Ebstein-Anomalie oder nach Fontanprozedur gefunden.

Schlussfolgerungen: Mangelnde sportliche Aktivität ist mitverantwortlich für die eingeschränkte Leistungsfähigkeit von Patienten mit angeborenen Herzfehlern. Besonders bei weniger komplexen Vitien ist zu erwarten, dass durch die Promotion eines aktiven Lebensstils

einer vermeidbaren Ursache eingeschränkter Belastbarkeit entgegengewirkt werden kann. Bei komplexeren Defekten kann auch nach Korrektur eine hämodynamische Beeinträchtigung vorliegen, die Patienten in ihren sportlichen Möglichkeiten limitieren kann. Die Empfehlungen zur sportlichen Aktivität sollten daher differenziert nach Herzdefekt und aktuellem Gesundheitszustand sowie nach objektiver Beurteilung der kardiorespiratorischen Fitness unter Ausschluss wichtiger Risikofaktoren erfolgen. Die subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Fitness ermöglicht keine verlässliche Einschätzung der tatsächlichen Leistungsfähigkeit, sollte aber zur Verlaufsbeurteilung erfragt werden. Eine Erweiterung von speziellen Sportangeboten mit adäquater Anleitung und angepasstem Trainingsprofil scheint sinnvoll.

Abstract

Aim: Many patients with congenital heart disease (CHD) show restrictions in their cardiopulmonary exercise capacity, which causes aren't completely understood. This study aims to identify factors influencing exercise capacity in these patients. Besides, the level of physical activity will be investigated. All results will be evaluated collectively to assess, if the inactive lifestyle described in existing literature should be considered result of, or cause for the restricted exercise capacity in patients with CHD. Furthermore, it will be investigated if the patient's subjective estimation of their own fitness provides reliable information about their actual exercise capacity.

Methods: 382 Patients aged 7-69 years with various CHD completed cardiopulmonary exercise tests. Peak oxygen uptake (VO₂max) and other parameters of physical capacity were analysed. Additionally, questionnaires covering physical activity and self-estimation of physical capacity were completed. Further analyses were performed for patients with Tetralogy of Fallot, aortic stenosis, Ebstein-anomaly and patients after Fontan-procedure, including data derived from cardiac MRI, echocardiography, and oxygen saturation under exercise.

Results: Mean VO₂max was diminished in our patients, reaching 25,5±7,9ml/min/kg equivalent to 75,1±18,8% of age- and sex-specific reference values. Only half of the patients take part in sports regularly, while the average time spent on sports weekly was 2h2min. Reasons for little or no sporting activity commonly stated by our patients were lack of time (30,8% of all patients) and lack of interest (28,6%), followed by high requirements of sporting activities (21,1%). There was a significant correlation between the amount of time spent on sports and VO₂max (r=0,28; p<0,001). Patients estimating their physical capacity to be "very good" or "good" tended to reach

a higher, yet still diminished VO₂max (84,8±4,8% and 78,5±1,6% respectively). Signs for restrictions of exercise capacity due to impaired haemodynamics were observed in patients with Ebstein-anomaly or after Fontan-procedure.

Conclusion: Lacking physical activity is partly responsible for restrictions of exercise capacity in patients with CHD. Promotion of an active lifestyle could counter an avoidable cause of impaired exercise capacity, especially in patients with less complex lesions. However, especially patients with complex defects can show impaired haemodynamics, potentially restricting their physical abilities. Recommendations regarding physical activity should consider the type of lesion as well as important risk factors and require objective assessment of exercise capacity. Patient's self-estimation doesn't reliably reflect actual exercise capacity but should be included in clinical evaluations. Providing supervised sport programs with adjusted training profile could promote physical activity in patients with CHD.

1 Einleitung

1.1 Epidemiologie

Etwa ein Prozent aller lebendgeborenen Kinder kommt mit einer Fehlbildung des Herzens zur Welt (1). In Deutschland leben ungefähr 200.000-300.000 Menschen mit angeborenen Herzfehlern (AHF) und jedes Jahr kommen hier etwa 6.000 Kinder mit AHF zur Welt (2). Aufgrund des medizinischen Fortschritts im Bereich der frühen Diagnostik, Operationstechnik und Nachbehandlung, stieg der Anteil der Patienten, die das Erwachsenenalter erreichen, über die letzten Jahrzehnte kontinuierlich an und liegt heute bei über 90 Prozent (3–5). Angesichts der gestiegenen Lebenserwartung ergeben sich zunehmend neue Ziele, die weit über das Erreichen des Erwachsenenalters hinausgehen und den Fokus auf die Lebensgestaltung dieser Patienten richten. Von zentraler Rolle ist eine ausreichende körperliche Belastbarkeit, deren Einfluss auf die Lebensqualität der Patienten in mehreren Studien erforscht und bestätigt wurde (6–8).

1.2 Körperliche Belastbarkeit und Sportliche Aktivität

In zahlreichen Studien zur kardiopulmonalen Belastbarkeit bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern (AHF), zeigte sich gegenüber der Normalbevölkerung eine Verringerung der Belastbarkeit, die je nach Art des Defekts und von Patient zu Patient mehr oder weniger ausgeprägt sein kann (4,9–13). Die Ursache dieser eingeschränkten körperlichen Belastbarkeit

der AHF-Patienten ist nicht vollständig geklärt. Ein Erklärungsansatz ist, dass komplexe Herzfehler komplexe Operationen erfordern, die trotz des technischen Fortschritts auch heute nicht als kurativ anzusehen sind. Im Verlauf können sich verbliebene hämodynamische und/oder respiratorische Einschränkungen und Arrhythmien bemerkbar machen, zudem besteht ein erhöhtes Risiko für erworbene Herzerkrankungen (3,9).

Es gibt jedoch auch Hinweise, dass andere Faktoren entscheidend zur verminderten körperlichen Belastbarkeit der Patienten mit angeborenen Herzfehlern beitragen. Auch Menschen ohne bekannte Erkrankung des kardiopulmonalen Systems können in der Spiroergometrie stark eingeschränkt belastbar sein. Dies kann auch alleine durch langfristigen Bewegungsmangel verursacht sein. Demnach lässt sich auch bei Vorliegen einer Organerkrankung nicht schlussfolgern, dass eine reduzierte Leistungsfähigkeit direkt und proportional durch die Funktionseinschränkung des betroffenen Organs verursacht wäre (14). Mehrere Studien kamen bereits zu dem Ergebnis, dass AHF-Patienten zu einem bewegungsärmeren Lebensstil tendieren (15–17). In Anbetracht der oft verminderten kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit und der ebenfalls häufig verminderten körperlichen Aktivität der AHF-Patienten wurde mehrfach ein Zusammenhang vermutet und auch nachgewiesen (15,16,18,19). Die wechselseitige Beziehung der beiden Faktoren wurde in den letzten Jahren immer mehr anerkannt, ist aber noch immer nicht ausreichend verstanden. Es wird angenommen, dass der beschriebene Mangel an körperlicher Aktivität für die verminderte Leistungsfähigkeit der AHF-Patienten mitverantwortlich ist (9,18,20). Diese Annahme stützt sich auch auf die Ergebnisse mehrerer Interventionsstudien, in denen Patienten mit angeborenen Herzfehlern verschiedene Trainingsprogramme durchliefen, wobei der Effekt des Trainings auf die maximale Leistungsfähigkeit untersucht wurde. Duppen et al. analysierten 31 Artikel zu Studien an insgesamt 621 Patienten, die verschiedene meist 12-wöchige Trainingsprogramme durchliefen. Dabei zeigte sich in 72 Prozent der Studien ein signifikanter Anstieg der maximalen Leistungsfähigkeit (21). In einer randomisiert kontrollierten Studie an Patienten mit Fallot-Tetralogie konnte ebenfalls ein signifikanter Anstieg der VO₂max in der Interventionsgruppe festgestellt werden (22). Morrison et al. fanden ähnliche Ergebnisse für eine Gruppe von 143 Patienten mit unterschiedlichen Herzfehlern im Alter von 12 bis 20 Jahren (23). Auch eine Studie an einer gemischten Population von Patienten mit verschiedenen Herzfehlern, welche ohne einheitliches Trainingsprogramm über einen Zeitraum von 13 Monaten durchgeführt wurde, fand einen leichten Anstieg in der VO₂max bei Patienten, die in der Anamnese ein höheres Maß an sportlicher Aktivität angaben (24).

Mehrere Autoren vermuten eine übertriebenen Vorsicht und Unsicherheit im Umgang mit angeborenen Herzfehlern von Seiten der Patienten, der Eltern, der Lehrer und der Ärzte als eine mögliche Ursache für den Bewegungsmangel der Patienten (9,15,20,25–27). Die Hinweise darauf, dass eine mangelnde körperliche Betätigung eine Ursache und nicht alleine die hinzunehmende Folge der eingeschränkten Leistungsfähigkeit sein könnte, führte zu einem zunehmenden Umdenken in der Betreuung der Patienten, welches sich als Promotion für körperliche Aktivität in den aktuellen Empfehlungen und Leitlinien widerspiegelt (18,26). In wie weit diese Empfehlungen heute schon Einzug in die Lebensgestaltung der Patienten gefunden haben bzw. aus welchen Gründen die Patienten dem empfohlenen Maß an sportlicher Aktivität eventuell nicht nachkommen, ist bislang wenig erforscht.

1.3 Verbreitung von Übergewicht und Adipositas

Die bezüglich der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit diskutierten Einflussfaktoren könnten sich auch in Abweichungen im Body Mass Index (BMI) gegenüber der Normalbevölkerung widerspiegeln. Theoretisch vorstellbar wären sowohl Abweichungen nach oben, etwa durch eine möglicherweise geringere sportliche Aktivität, als auch Abweichungen nach unten, verursacht durch potenziell energieaufwändige hämodynamische Verhältnisse. Moons et al. fanden unter Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern eine höhere Prävalenz für Adipositas als in der Normalbevölkerung (28). In einer Studie von Pinto et al. an amerikanischen Kindern mit angeborenen und erworbenen Herzerkrankungen waren über 25% der Patienten übergewichtig oder adipös. Lediglich in der Gruppe mit Fontan-Zirkulation war ein deutlich geringerer Anteil der Kinder von Übergewicht betroffen (29). In einer anderen Studie an Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern entsprach der Anteil der Übergewichtigen dem in der Normalbevölkerung (30). Auch in der deutschen Normalbevölkerung ist eine steigende Prävalenz von Übergewicht und Adipositas ein bekanntes Problem (31,32). In welchem Ausmaß Patienten mit angeborenen Herzfehlern von diesem Phänomen betroffen sind und ob sie sich diesbezüglich von der Normalbevölkerung unterscheiden, ist bislang nicht ausreichend untersucht.

1.4 Diskrepanz zwischen objektiver Belastbarkeit und Selbsteinschätzung

Um den Gesundheitszustand der AHF-Patienten zu beurteilen und den individuellen Interventionsbedarf erkennen zu können, ist eine regelmäßige Beurteilung der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit unerlässlich. Verschiedene Studien unterstreichen dabei die Bedeutung

objektiver Untersuchungsmethoden, wobei sich kardiopulmonale Belastungstests in Form einer Spiroergometrie als Goldstandard etabliert haben, da so auf nicht invasive Weise Risikofaktoren und Interventionsbedarf aufgedeckt werden können (4,33).

Die Notwendigkeit objektiver Untersuchungen ist zudem auch darin begründet, dass eine alleinige Beurteilung der Anamnese zur körperlichen Fitness zu Fehleinschätzungen führen kann, da die subjektive Selbsteinschätzung der Patienten oft nicht deren tatsächliche Leistungsfähigkeit widerspiegelt. Aus verschiedenen Studien geht hervor, dass die subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit zwar mit der objektiv untersuchten Belastungsfähigkeit korreliert, diese jedoch tendenziell übertrifft (7,8,34,35). Ob die Patienten den eigenen Fitnesszustand tatsächlich wie in mehreren Artikeln berichtet tendenziell zu hoch einschätzen, soll anhand dieser Studie ebenfalls untersucht werden.

1.5 Kurze Darstellung ausgewählter Herzfehler

Um weitere mögliche Ursachen einer eingeschränkten Leistungsfähigkeit in unserer Stichprobe zu identifizieren, sollen ausgewählte Herzdefekte anhand der jeweiligen Teilstichprobe näher untersucht werden. Dabei soll der Fokus auf die Beurteilung der anatomischen und hämodynamischen Verhältnisse gerichtet werden. Diese Subanalysen wurden für Teilstichproben mit AHF unterschiedlicher Komplexität und Konfiguration ausgewählt, darunter Defekte mit vorwiegender Rechtsherzbelastung, Linksherzbelastung oder univentrikulärer Anatomie. Im Folgenden werden die Defekte, für die eine Subanalyse durchgeführt werden soll, kurz beschrieben.

1.5.1 Aortenstenose

Eine Aortenstenose (AS) stellt eine Behinderung des Blutflusses zwischen linkem Ventrikel und Aortenbogen dar, wobei die Engstelle im Bereich der Aortenklappe (valvuläre AS), des linksventrikulären Ausflusstraktes (subvalvuläre AS), oder in der Aorta ascendens (supravalvuläre AS) liegen kann. Der linke Ventrikel versucht die chronische Mehrbelastung durch Hypertrophie zu kompensieren, jedoch ist die Sauerstoffversorgung des verdickten Myokards bei erhöhtem Bedarf nicht mehr adäquat gewährleistet, sodass es zu myokardialen Ischämien kommen kann. Zu den Symptomen gehören unter anderen schnelle Ermüdbarkeit, Schwindel, Angina pectoris, Synkopen und Herzrhythmusstörungen (36).

Bei der Beurteilung der Therapiebedürftigkeit von Patienten mit angeborener Aortenstenose ist die Anamnese ausschlaggebend. Doch auch Patienten, die angeben, beschwerdefrei zu sein,

könnten ihre körperliche Aktivität auf ein Maß reduziert haben, in dem keine Symptome auftreten. Im Rahmen der Routinenachsorge wird daher bei asymptomatischen Patienten eine Spiroergometrie durchgeführt, da therapiebedürftige Symptome oft erst unter Belastung auftreten (37,38). Auch bei schweren Aortenstenosen können Spiroergometrien genutzt werden, um eine in Ruhe vorliegende Symptomfreiheit unter Belastungsbedingungen zu überprüfen (33,39). Mehrere Studien zeigten eine vergleichsweise gute kardiopulmonale Belastbarkeit gegenüber anderen Herzfehlern, die auch verglichen mit alters- und geschlechtsspezifischen Normwerten nur auf eine milde Beeinträchtigung schließen lässt (4,38). Neben der Symptomatik ist ein weiteres therapieentscheidendes Kriterium der Schweregrad der Stenose, der sich nach dem Druckgradient über der Aortenklappe richtet (36). Bestimmt wird dieser über die Messung der maximalen Blutflussgeschwindigkeit mittels transthorakaler oder transösophagealer Doppler-Echokardiografie, welche zur funktionellen Beurteilung von Herzklappenanomalien auch der Magnetresonanztomografie überlegen sind (40).

Patienten mit milder Aortenstenose können jede Art von Freizeit- und Wettkampfsport ausführen, sollten jedoch mindestens einmal jährlich neu evaluiert werden. Auch mit moderater Stenose können die Patienten an sportlichen Aktivitäten teilnehmen, sofern sie auch bei den regelmäßig durchzuführenden Belastungstests symptomfrei bleiben. Symptomatische Patienten mit moderater sowie asymptomatische Patienten mit schwerer Aortenstenose sollten keinen Wettkampfsport und auch Freizeitsport nur mit geringer Intensität ausüben (41).

1.5.2 Fallot-Tetralogie

Die Fallot-Tetralogie (TOF) setzt aus vier Teildefekten zusammen. Durch eine Stenose des rechtsventrikulären Ausflusstrakts entsteht eine Druckbelastung auf den rechten Ventrikel, was zu einer Rechtsherzhypertrophie führt. Ein Teil des venösen Blutes umgeht die Stenose und fließt durch einen ventrikulären Septumdefekt (VSD) in den linken Ventrikel und in die Aorta. Diese ist zum rechten Ventrikel hin verschoben und „reitet“ über dem Ventrikelseptum (42). Je größer der Anteil des Blutes, das auf diesem Weg direkt in den Systemkreislauf gelangt, desto stärker ist die resultierende Zyanose. Dies führt wiederum zu einer Mangelversorgung des Systemkreislaufes, aber auch des Herzens, wovon der hypertrophierte rechte Ventrikel besonders betroffen ist und Schaden nehmen kann (42,43).

Die operative Korrektur erfuhr eine rasante Entwicklung und erzielt heute sehr gute Ergebnisse (43). Ziel der Therapie ist die Etablierung normaler Flussverhältnisse durch Beseitigung der Pulmonalstenose und Verschluss des VSDs. Erreicht wird dies durch eine Patcherweiterung des

rechtsventrikulären Ausflusstraktes, welche normalerweise zwischen dem vierten und zwölften Lebensmonat durchgeführt wird (42,43). Diese Erweiterung kann wenn nötig zu einem transanulären Patch, also mit Durchtrennung und Erweiterung des Klappenrings, ausgeweitet werden (18). Je umfassender die Erweiterung durchgeführt wird, desto größer ist das Risiko einer Insuffizienz mit der Folge einer Volumenbelastung für den rechten Ventrikel im Verlauf, je zurückhaltender, desto eher muss eine verbliebene Stenose und die resultierende Druckbelastung toleriert werden (18,42).

Das kardiale MRT spielt eine zentrale Rolle in der Verlaufsbeurteilung nach TOF-Korrektur und liefert wertvolle Informationen für verschiedene Therapieentscheidungen (40,43). Durch Messung der Regurgitationsfraktion durch die Pulmonalklappe (PK-RF) kann deren Insuffizienz beurteilt werden. Durch die resultierende Volumenbelastung kommt es zu einer Dilatation des rechten Ventrikels, im MRT quantifizierbar anhand eines erhöhten enddiastolischen Volumens (RV-EDV). Dieses kann wiederum zu einer gestörten systolischen Funktion führen, die sich diagnostisch in Form einer reduzierten rechtsventrikulären Ejektionsfraktion (RV-EF) zeigt (18). Patienten mit früh korrigierter Fallot-Tetralogie zeigten in mehreren Studien zwar eine gegenüber der Normalbevölkerung eingeschränkte, gegenüber anderen Herzfehlern aber noch vergleichsweise gute kardiopulmonale Leistungsfähigkeit (4). Asymptomatische Patienten mit korrigierter Fallot-Tetralogie können an jeder Form von Freizeitsport teilnehmen, sofern eine normale rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion und keine Herzrhythmusstörungen vorhanden sind. Bei Symptomfreiheit und unauffälliger Diagnostik spricht auch nichts gegen die Teilnahme am Wettkampfsport. Bei eingeschränkter systolischer Funktion des rechten Ventrikels sind Freizeitsportarten im aeroben Bereich noch möglich. Einschränkungen werden unter anderem bei Symptomen, höhergradiger Pulmonalstenose und nicht kontrollierbaren Arrhythmien ausgesprochen (18).

1.5.3 Ebstein-Anomalie

Bei der Ebstein-Anomalie ist die Trikuspidalklappe in den Innenraum des rechten Ventrikels verlagert und durch eine asymmetrische Befestigung der Klappensegel meist schließunfähig. Durch den funktionell verkleinerten rechten Ventrikel und den Rückfluss durch die insuffiziente Klappe zurück in den rechten Vorhof ist der Blutfluss in den Pulmonalkreislauf verringert. Oft existieren zusätzlich Shuntverbindungen auf Vorhofebene, die dem aufgestauten venösen Blut im rechten Atrium als Abfluss dienen und eine zentrale Zyanose hervorrufen können, die wiederum durch ein Offenhalten des Ductus arteriosus botalli nach der Geburt verringert

werden kann. Ziel der chirurgischen Therapie ist die Gewährleistung einer ausreichenden Lungenperfusion, vorzugsweise durch Konstruktion einer schließfähigen Trikuspidalklappe unter Einbeziehung des rechten Ventrikels als Pumpkammer. Verfügt der rechte Ventrikel nicht über eine für dieses Verfahren notwendige Mindestgröße, stellt die weiter unten beschriebene Fontan-Prozedur eine Alternative zur anatomischen Korrektur dar (18,44). Patienten mit angeborener Ebstein-Anomalie und Zustand nach Fontan-Operation wurden in dieser Studie der Gruppe der Fontan-Patienten zugeordnet.

In einer großen Vergleichsstudie mit insgesamt über 2000 Patienten zeigte die Gruppe der Patienten mit anatomisch korrigierter Ebstein-Anomalie mitunter die schlechteste kardiopulmonale Leistungsfähigkeit im Vergleich zu den anderen angeborenen Herzfehlern. Diese war ähnlich eingeschränkt wie in der Gruppe der Patienten mit Fontan-Kreislauf (4). Empfehlungen zur Teilnahme an sportlichen Aktivitäten müssen im Einzelfall abgewogen werden und erfordern regelmäßige Belastungstests (44).

Patienten ohne Zyanose und Herzrhythmusstörungen, mit ausreichend entwickeltem rechten Ventrikel, nur leichter Trikuspidalinsuffizienz und guter linksventrikulärer Auswurfleistung können jede Art von sportlicher Aktivität ausführen. Sind diese Kriterien nicht erfüllt, sollten sportliche Aktivitäten je nach Schwere eingeschränkt oder aufgegeben werden (18).

1.5.4 Fontan-Zirkulation

Die Fontanprozedur kommt bei komplexen Herzvitien zur Anwendung, für die eine biventrikuläre Korrektur nicht möglich ist. Dies ist der Fall wenn ein Ventrikel nicht funktional oder gar nicht angelegt ist, sodass sowohl Lungen- als auch Systemkreislauf vom verbleibenden Univentrikel mit gemischt arteriovenösem Blut versorgt werden müssen. Die Fontanzirkulation wird in mehreren Teilschritten etabliert, wobei die Cavalvenen nacheinander direkt an die Pulmonalarterie angeschlossen werden, sodass der Pulmonalkreislauf anschließend passiv ohne Pumpkammer versorgt wird und der Univentrikel nur noch in den Systemkreislauf fördert (18,45). Die passive Versorgung des Pulmonalkreislaufs kann zum Problem werden, wenn körperliche Anstrengung eine Erhöhung des Herzzeitvolumens (HZV) erfordert. Besonders bei Patienten, bei denen ein erhöhter Druck im Pulmonalsystem vorliegt, kann der Blutfluss in den Lungenkreislauf und aufgrund der seriellen Schaltung auch die Vorlast des Systemventrikels nicht adäquat gesteigert werden (18). Im Versuch, dennoch einen ausreichenden Perfusionsdruck für die Organe bereitzustellen, kommt es zu einer arteriellen Vasokonstriktion, vermittelt durch außergewöhnlich hohe Katecholaminspiegel. Der erhöhte Systemwiderstand führt zu einer

weiteren Ventrikelbelastung (46). Therapeutisch kann eine Steigerung des HZV durch eine künstliche Rechts-links-Shuntverbindung (Fenestrierung) geschaffen werden, wobei die Erhöhung des HZV so auf Kosten einer verminderten Sauerstoffsättigung erreicht wird (47). Ähnlich kann eine verminderte Sättigung auf nicht verschlossene veno-venöse Kollateralverbindungen zwischen System- und Lungenvenen zurückzuführen sein (48).

Die hämodynamische Beeinträchtigung spiegelt sich in einer meist stark eingeschränkten körperlichen Belastbarkeit wieder (4,45,49,50). Dabei ist eine verringerte Leistungsfähigkeit, gemessen an einer verminderten maximalen Sauerstoffaufnahme, assoziiert mit höherer Mortalität und Morbidität (50).

Obwohl die maximale Leistungsfähigkeit eingeschränkt ist, können Patienten mit Fontan-Kreislauf im allgemeinen körperliche Aktivität im Alltag gut meistern und auch an Sportprogrammen teilnehmen, sollten dabei aber nicht an ihrer Belastungsgrenze trainieren und für eventuell auftretende Symptome wie Palpitationen, Brustschmerz, Schwindel und unverhältnismäßige Atemnot sensibilisiert werden. Vor Aufnahme von sportlichen Aktivitäten und in regelmäßigen Abständen sollte ein kardiopulmonaler Belastungstest durchgeführt werden. Sofern Schrittmacher implantiert wurden oder antithrombotische Medikamente eingenommen werden, sollte auf Sportarten mit hohem Aufprallrisiko verzichtet werden (18).

1.6 Zielsetzung der Arbeit

Anhand dieser Studie sollen kardiopulmonale Belastbarkeit und sportliche Aktivität von Patienten mit angeborenen Herzfehlern sowohl aus klinischer, als auch aus epidemiologischer und sozialmedizinischer Sicht untersucht werden.

Zunächst soll geprüft werden, ob sich die in anderen Studien beschriebene verminderte kardiopulmonale Leistungsfähigkeit unter Patienten mit AHF auch in unserer Stichprobe zeigt. Im Anschluss soll untersucht werden, welche Faktoren Einfluss auf die Leistungsfähigkeit in dieser Patientengruppe nehmen könnten. Dabei soll der Fokus insbesondere auf die Teilnahme an sportlichen Aktivitäten sowie auf die Gründe einer in der Literatur beschriebenen, geringen Teilnahme gelegt werden. Mögliche Unterschiede im Body Mass Index der Patienten mit AHF im Vergleich zur deutschen Normalbevölkerung, sollen in diesem Zusammenhang ebenfalls untersucht werden. Des Weiteren ist zu prüfen, ob die subjektive Selbsteinschätzung der Patienten als verlässliche Information über ihre tatsächliche körperliche Belastbarkeit angesehen werden kann. Im letzten Teil soll am Beispiel ausgewählter angeborener Herzfehler analysiert werden, ob sich die vermutete Verminderung der kardiopulmonalen Belastbarkeit auf eine Beeinträchtigung der Hämodynamik durch residuelle Defekte zurückführen lässt.

Abschließend soll in Zusammenschau aller Ergebnisse geprüft werden, ob der in der Literatur beschriebene bewegungsarme Lebensstil hinzunehmende Folge oder doch vermeidbare Ursache der eingeschränkten Leistungsfähigkeit bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern sein könnte.

1.7 Hypothesen

Die der statistischen Auswertung zu Grunde liegenden Hypothesen werden im Folgenden vorgestellt. Alle zu deren Überprüfung angewandten statistischen Verfahren werden in der Methodik beschrieben und im Ergebnisteil eindeutig zugeordnet.

Hypothese 1: Die kardiopulmonale Leistungsfähigkeit von Patienten mit AHF, gemessen anhand der maximalen Sauerstoffaufnahme, ist gegenüber alters- und geschlechtsspezifischen Normwerten vermindert.

Nebenhypothese 1.1: Die VO₂max bezogen auf das Körpergewicht [ml/min/kg] zeigt eine Altersabhängigkeit.

Nebenhypothese 1.2: Patienten mit komplexen Herzfehlern haben durchschnittlich eine niedrigere VO₂max als Patienten mit nicht komplexen Herzfehlern.

Nebenhypothese 1.3: Die Sauerstoffaufnahme bei Erreichen der aeroben Schwelle (VO₂-AT) und die Atemeffizienz ausgedrückt durch die Änderungsrate der Ventilation gegenüber der CO₂-Produktion (VE/VCO₂-Slope) können ebenfalls zur Beurteilung der Leistungsfähigkeit herangezogen werden.

Hypothese 2: Der Anteil sportlich aktiver Menschen ist in der Gruppe der Patienten mit angeborenen Herzfehlern geringer als in der deutschen Normalbevölkerung.

Nebenhypothese 2.1: Der zeitliche Umfang der sportlichen Aktivität zeigt Unterschiede zwischen Männern und Frauen mit AHF und zwischen Patienten mit komplexen und nicht komplexen Herzfehlern.

Nebenhypothese 2.2: Der Anteil der Patienten, die sportlich aktiv sind, unterscheidet sich zwischen Gruppen mit unterschiedlichem Schulabschluss.

Nebenhypothese 2.3: Das Interesse an einer ärztlich betreuten Sportgruppe ist unter Patientengruppen verschiedenen Alters und Leistungsniveaus unterschiedlich stark ausgeprägt.

Hypothese 3: Die Gründe aus denen die Patienten nach eigenen Angaben kaum oder wenig Sport machen sind vielschichtig und lassen sich nicht immer direkt auf den Herzfehler zurückführen.

Hypothese 4: Es besteht ein positiver Zusammenhang zwischen sportlicher Aktivität und kardiopulmonaler Belastbarkeit von AHF-Patienten.

Hypothese 5: Der Body Mass Index von Patienten mit angeborenen Herzfehlern unterscheidet sich im Durchschnitt von dem der deutschen Normalbevölkerung.

Hypothese 6: Patienten mit angeborenen Herzfehlern schätzen ihre körperliche Leistungsfähigkeit tendenziell zu hoch ein.

Nebenhypothese 6.1: Nach ihrer subjektiven Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit eingeteilte Patientengruppen zeigen Unterschiede in den Parametern VO₂max, sportliche Aktivität, Alter, BMI, Interesse an einer ärztlich betreuten Sportgruppe und in der Komplexität der Vitien.

Hypothese 7: Residuelle Defekte nehmen durch eine Beeinträchtigung der Hämodynamik negativen Einfluss auf die kardiopulmonale Belastbarkeit der Patienten.

Nebenhypothese 7.1: Bei Patienten mit kongenitaler Aortenstenose sind eine nach Therapie eventuell vorliegende Rest- bzw. Restenose sowie eine verminderte linksventrikuläre Ejektionsfraktion mit einer niedrigeren VO₂max assoziiert.

Nebenhypothese 7.2: Bei Patienten mit Fallot-Tetralogie sind ein vergrößerter rechter Ventrikel, eine Insuffizienz der Pulmonalklappe im Sinne einer erhöhten Regurgitationsfraktion, sowie eine verminderte rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion mit einer niedrigeren VO₂max assoziiert.

Nebenhypothese 7.3: Bei Patienten mit Ebstein-Anomalie der Trikuspidalklappe ist ein vergrößertes rechtes Atrium mit einer niedrigeren VO₂max assoziiert.

Nebenhypothese 7.4: Bei Patienten mit Zustand nach Fontan-Prozedur ist ein Abfall der transkutanen Sauerstoffsättigung unter Belastung mit einer niedrigeren VO₂max assoziiert.

2 Methoden

2.1 Studienplanung und Studiendesign

An dieser Studie nahmen Kinder und Erwachsene mit verschiedenen angeborenen Herzfehlern teil, die zwischen März 2014 und November 2015 in der Klinik für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie des Deutschen Herzzentrums Berlin im Rahmen ihrer Routine-Nachsorge eine Spiroergometrie absolvierten. Am Untersuchungstag wurden Patienten bzw. deren Eltern, sofern sie sich zur Teilnahme an der Studie bereitklärten, gebeten den unten beschriebenen Fragebogen auszufüllen. Die weitere Datenerhebung erfolgte retrospektiv. Insgesamt wurden 604 Spiroergometrien durchgeführt und ebenso viele Fragebögen ausgefüllt.

Unsere Patientenstichprobe sollte in Bezug auf ihre sportliche Aktivität mit der deutschen Normalbevölkerung verglichen werden. Dazu dienten zwei große epidemiologische Studien des Robert Koch Instituts: Für alle Altersklassen zwischen 8 und 17 Jahren wurde mit Genehmigung des Robert Koch Instituts der Datensatz der Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland (KiGGS) herangezogen, die zwischen 2009 und 2012 an über 10.000 Kindern und Jugendlichen durchgeführt wurde (51,52).

Für die Erwachsenen dienten die Ergebnisse der Studie zur Gesundheit Erwachsener in Deutschland (DEGS1, 2008-2011) mit über 8.000 Probanden als Vergleichswerte der deutschen Normalbevölkerung (53).

Für diese Studie wurde der Ethikantrag EA2/106/14 gestellt und durch die Ethikkommission der Charité Universitätsmedizin Berlin genehmigt.

2.2 Studienpopulation

In die Studie eingeschlossen wurden diejenigen Patienten, die eine entsprechende Einwilligung unterzeichnet haben und bei denen definitionsgemäß ein angeborener Herzfehler vorlag (nicht eingeschlossen wurden demnach z.B. Patienten mit isolierter bikuspidaler Aortenklappe). Um eine bessere Vergleichbarkeit mit anderen Studien zu gewährleisten wurden außerdem nur Patienten zwischen 7 und 79 Jahren in die Auswertung aufgenommen. Bei insgesamt 61 Patienten, die im genannten Zeitraum mehr als einmal im Rahmen der Routinenachsorge untersucht wurden, wurde jeweils nur die erste Untersuchung herangezogen.

Ausgeschlossen wurden Patienten, die in der Spiroergometrie nicht die weiter unten beschriebenen formalen Kriterien der Ausbelastung erfüllten, sowie Patienten, von denen der

Fragebogen nicht vollständig ausgefüllt wurde. Eine Übersicht des Ein- und Ausschlussprozesses findet sich in Abbildung 1.

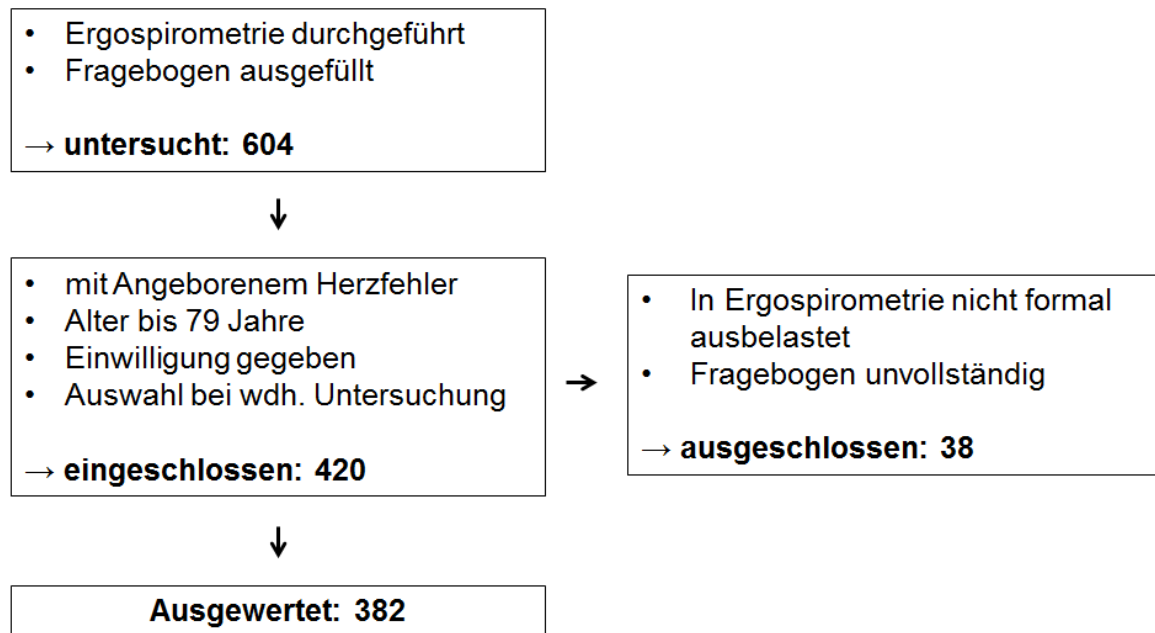


Abbildung 1: Übersicht über den Ein- und Ausschlussprozess

2.3 Diagnosen - Gruppeneinteilung

Die in unserer Stichprobe vertretenen Herzfehler sind in Tabelle 1 aufgelistet. Die Einteilung erfolgte nach Diagnosen, wobei in einzelnen Gruppen verschiedene Diagnosen mit ähnlicher Anatomie und Therapie zusammengefasst wurden. So umfasst die Diagnosegruppe Fallot-Tetralogie auch Patienten mit Atresie der Pulmonalklappe kombiniert mit einem Ventrikelseptumdefekt. Eine andere Gruppe beinhaltet sowohl Patienten mit Transposition der großen Arterien mit funktioneller Korrektur nach Senning, als auch Patienten mit kongenital korrigierter Transposition, zusammengefasst als Patienten mit morphologisch rechten Systemventrikels und vergleichbaren hämodynamischen Bedingungen.

Weiterhin wurde eine Einteilung in komplexe und nicht komplexe Defekte vorgenommen. Die Gruppe mit komplexen Defekten umfasst Patienten mit morphologisch rechtem Systemventrikel, univentrikulärem Herz, Ebstein-Anomalie sowie Patienten mit komplexen zyanotischen Herzfehlern, die keiner der anderen Gruppen zuzuordnen sind. Die in der Gruppe der nicht komplexen Defekte vereinten Herzfehler haben eine biventrikuläre Anatomie mit morphologisch linkem Systemventrikel gemeinsam, entweder von Geburt an oder nach anatomischer Korrektur. Diagnosegruppen mit unter 15 Patienten sowie die heterogene Gruppe der sonstigen nicht

komplexen Defekte, die weitere Diagnosen mit sehr geringer Fallzahl zusammenfasst, wurden für nach Herzdefekt differenzierte Analysen nicht berücksichtigt. Bei Auswertungen, die die Gesamtstichprobe oder die grobe Gruppeneinteilung in komplexe und nicht komplexe Herzfehler betreffen, werden sie aber mit einbezogen.

Tabelle 1: Einteilung der angeborenen Herzdefekte; TGA=Transposition der großen Arterien, AKS=Aortenklappenstenose; PKS=Pulmonalklappenstenose; ISTA=Aortenisthmusstenose; VSD=Ventrikelseptumdefekt; AVSD=Atrioventrikulärer Septumdefekt; ASO=Arterielle Switch OP

Komplexe Defekte	
Diagnosegruppe	Beschreibung
Fontan-Zirkulation	umfasst verschiedene Formen von hypoplastischem Links- oder Rechtsherzsyndrom nach Fontan-Operation
TGA korrigiert nach atrialer Switch-OP und ccTGA	Transposition der Großen Arterien: Funktionelle Korrektur mittels Vorhofumkehroperation nach Senning bzw. kongenital korrigierte TGA
Ebstein Anomalie	Beinhaltet sowohl Patienten mit als auch ohne Ersatz bzw. Rekonstruktion der Trikuspidalklappe.
Komplex zyanotisch	Komplex zyanotische AHF, die nicht den übrigen Gruppen zuzuordnen sind

Nicht komplexe Defekte	
Diagnosegruppe	Beschreibung
AKS	Aortenklappenstenose: Patienten mit bikuspidaler Aortenklappen wurden nur dann inkludiert, wenn vor Ende des 18. Lebensjahres eine Intervention durchgeführt wurde.
PKS	Pulmonalklappenstenose: Beinhaltet sowohl isolierte PKS als auch korrigierte PK-Atresie ohne VSD
ISTA	Aortenisthmusstenose
Fallot-Tetralogie	Alle nach operativer Korrektur, teils nach Ersatz der Pulmonalklappe; beinhaltet auch Patienten mit Atresie der Pulmonalklappe mit Ventrikelseptumdefekt
TGA korrigiert nach ASO	Transposition der Großen Arterien korrigiert mittels Arterieller Switch-OP (ASO)
VSD	Ventrikelseptumdefekt
ASD	Vorhofseptumdefekt
AVSD	Atrioventrikulärer Septumdefekt, komplette und inkomplette Form
Sonstige Klappenvitien	Isolierte Defekte der Mitralklappen-/Trikuspidalklappe
Sonstige nicht-komplexe Vitien	Partielle Lungenvenenfehlmündung, Bland-White-Garland-Syndrom

2.4 Fragebogen

Am Tag der Untersuchungen füllten die Patienten bzw. stellvertretend deren Eltern vor der Spiroergometrie einen Fragebogen aus. Dieser enthielt insgesamt 14 Fragen zur körperlichen Aktivität, der eigenen Einschätzung der körperlichen Leistungsfähigkeit sowie zur Schulbildung der Patienten und ist im Anhang dieser Arbeit enthalten. Ziel bei der Gestaltung des Fragebogens war es, einen Vergleich zwischen der sportlichen Aktivität unserer Studienpopulation und der einer gesunden Referenzgruppe zu ermöglichen. Daher wurde der Fragebogen weitgehend aus Items zusammengesetzt, die auch in den Fragebögen großer epidemiologischer Studien des Robert Koch Institutes zum Gesundheitszustand der deutschen Normalbevölkerung enthalten sind. Die entsprechenden Studien (KiGGS und DEGS1) wurden bereits im Abschnitt Studienplanung und Studiendesign vorgestellt. Für die direkte Gegenüberstellung sind die Ergebnisse der RKI-Studien im Ergebnisteil dieser Arbeit als Referenzwerte mit aufgeführt, werden jedoch stets auch als solche markiert. Für die Gegenüberstellung der sportlichen Aktivität unserer Patientenstichprobe mit der deutschen Normalbevölkerung wurden keine statistischen Tests durchgeführt, da für die DEGS1-Studie des RKI nur die Ergebnisse, nicht aber der vollständige Datensatz vorlag.

2.5 Anthropometrische Daten

Die Körpergröße wurde im Stand und ohne Schuhe gemessen, die Bestimmung des Körpergewichtes erfolgte mittels digitaler Standwaage (Seca® Modell 877). Aus diesen Werten wurde der Body Mass Index berechnet ($BMI = \text{Körpergewicht [kg]} / \text{Quadrat der Körpergröße [m}^2\text{]}$), außerdem wurde die Körperoberfläche (KOF) nach Dubois mit folgender Formel geschätzt: $KOF [m^2] = 0.20247 \times \text{Körpergröße [m]}^{0.725} \times \text{Körpergewicht [kg]}^{0.425}$ (54). Für einen Vergleich der BMI-Werte unserer Stichprobe wurden erneut die bereits beschriebenen epidemiologischen Studien des Robert Koch Institutes herangezogen (31,32,51).

2.6 Spiroergometrie

2.6.1 Parameter der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit

Mittels Spiroergometrie lässt sich über die Analyse der Atemgase unter ansteigender kardiopulmonaler Belastung die maximale Sauerstoffaufnahme (VO_{2max}) eines Probanden messen. Sie gilt als „*Bruttokriterium der kardiopulmonal-metabolischen Kapazität*“ (55). Durch sie werden sowohl die maximale Sauerstofftransportkapazität von Lunge, Herz und Blutkreislauf

sowie der muskuläre Sauerstoffverbrauch unter Belastung erfasst (56). Die maximale Sauerstoffaufnahme gilt daher als bester Parameter zur Beurteilung der Funktion des kardiopulmonalen Systems von Kindern und Erwachsenen (57). Zum intra- und interindividuellen Vergleich hat sich die Angabe der VO₂max in Relation zum Körpergewicht etabliert (56). Da die Fettmasse nur in geringem Maße in den Sauerstoffmetabolismus eingeht, wird die Leistungsfähigkeit übergewichtiger Personen tendenziell unterschätzt, weshalb sich neben der Angabe der VO₂max in Relation zum Körpergewicht auch die Angabe in Prozent eines errechneten Referenzwertes empfiehlt (58).

Neben der VO₂max wurde außerdem die Sauerstoffaufnahme bei Erreichen der aeroben Schwelle (VO₂-AT) betrachtet. Dieser Messwert markiert grob den Zeitpunkt, an dem sich die steigende Belastungsintensität über zunehmende Rekrutierung vornehmlich anaerob arbeitender Muskelfasern in einer höheren Laktatproduktion und somit einer beginnenden metabolischen Azidose bemerkbar macht. Bei gesunden Menschen liegt die AT bei etwa 50-60, mindestens aber 40 Prozent der errechneten VO₂max, wobei verschiedene Normwerte hier weit auseinander liegen (58). Die AT ist als Grenze zu verstehen, bis zu welcher die Energiegewinnung fast ausschließlich aerob erfolgen kann. Über die Messung der AT kann die submaximale Belastungsfähigkeit der Patienten bestimmt werden, welche zur Beurteilung der kardiorespiratorischen Fitness mit zu Rate gezogen werden kann, im Vergleich zur VO₂max aber weniger motivationsabhängig ist und zudem mit geringerem Risiko ermittelt werden kann (56,58). Dass submaximale Belastungstests auch einen Rückschluss auf die maximale Belastungsfähigkeit der untersuchten Personen erlauben, zeigen Validierungsstudien, die zwischen der geschätzten VO₂max submaximaler und der gemessenen VO₂max maximaler Belastungstests hohe Korrelationen fanden (59,60).

Zur Beurteilung der ventilatorischen Effizienz kann die maximale Steigung des Atemminutenvolumens gegenüber der abgeatmeten Menge an Kohlendioxid pro Minute (VE/VCO₂ Slope) herangezogen werden. Dabei können erhöhte Werte Hinweis auf eine ineffiziente Atemarbeit oder Hyperventilation sein. Da sowohl das Atemminutenvolumen als auch das abgegebene Kohlendioxid in ml/min angegeben werden, ist die VE/VCO₂-Slope eine einheitslose Größe, die bis zu einem Wert von 30 als normwertig anzusehen ist (56).

2.6.2 Verwendete Technik und Belastungsprotokolle der Spiroergometrie

Die kardiopulmonale Funktionsdiagnostik wurde auf einem Fahrradergometer (eBike PC, Firmware Version 3.0, General Electric Healthcare) unter Verwendung eines computerbasierten Messsystems (CaseTM Exercise Testing System mit Upgrade Kit Case ES; Version 6.6; General Electric Healthcare; incl. PowerCube®-Ergo; Ganshorn Medizin Electronic) durchgeführt. Das System analysiert den Gasaustausch Atemzug für Atemzug und errechnet daraus kontinuierlich Ventilation (VE), Sauerstoffaufnahme (VO₂), Kohlendioxid-Produktion (VCO₂), sowie den Respiratorischen Quotienten (RQ=VCO₂/VO₂). Anschließend wurden die erfassten Daten mittels systemeigener Software (Cardiosoft Version 6.7.3, General Electric Healthcare) manuell für die Auswertung extrahiert. Das Belastungsprotokoll der Untersuchungen entsprach den Vorgaben der American Heart Association (58). Der Test startete mit einer Ruhephase von 2min, gefolgt von 2min Vorbelastungsphase unter minimaler Last (<6W). Die Belastungsphase von 8-12min verlief nach einem Rampenprotokoll, das individuell dem Körpergewicht und der anamnestisch ermittelte Zielleistung angepasst wurde. Der Test endete nach 3min Nachbelastungsphase. Während der Untersuchung wurden außerdem Blutdruck und perkutane Sauerstoffsättigung (SunTech® Tango+ StressBP sowie MasimoSet® Rad-8) sowie ein 12-Kanal Elektrokardiogramm mit Herzfrequenz (KISSTM Multilead, General Electric Healthcare) aufgezeichnet. Die Patienten wurden angewiesen eine Umdrehungsrate von ca. 60-70 Umdrehungen/min zu halten. Ziel war es, eine maximale Ausbelastung der Patienten zu erreichen, um eine valide Messung der VO₂max zu gewährleisten. Als Kriterien für eine erfolgreiche Ausbelastung dienten ein Respiratorischer Quotient (RQ) ≥ 1,0 und/oder eine Herzfrequenz von über 85 % des Solls (220 – Lebensalter), wobei eine Herzfrequenz von ≥ 180/min altersunabhängig ebenfalls als ausbelastet gewertet wurden (57,61,62).

Der für diese Studie wichtigste Messwert war die maximale während des Belastungstests gemessene Sauerstoffaufnahme (VO₂max) bezogen auf das Körpergewicht des Patienten in ml/min/kg. Dieser Messwert wurde wiederum zu einem alters- und geschlechtsadaptierten Sollwert in Beziehung gesetzt und in Prozent dieses Wertes angegeben. Für Patienten ab 18 Jahren wurde je nach Geschlecht die entsprechende Formel nach Cooper und Storer verwendet (63). Für Patienten zwischen 12 und 17 Jahren sowie unter 12 Jahren wurden die jeweils vorgesehenen Formeln nach Cooper und Weiler-Ravell verwendet (64). Anhand der VO₂max in Prozent der errechneten Referenzwerte wurden die Patienten für einzelne Auswertungen in Leistungsgruppen eingeteilt, wobei in Anlehnung an andere Autoren eine VO₂max unter 50% als stark eingeschränkt, unter 65% als eingeschränkt, unter 85% als leicht eingeschränkt und ab 85% als normwertig betrachtet wurden (56,58).

Die Aerobe Schwelle wurde anhand des Kurvenverlaufs der CO₂-Produktion gegenüber der O₂-Aufnahme bestimmt und bezeichnet den Punkt, an dem die Steigung erstmals größer als eins wird (V-Slope Methode), wobei der RER zu diesem Zeitpunkt noch kleiner als eins ist (56,65). Die zu diesem Zeitpunkt gemessene Sauerstoffaufnahme (VO₂-AT) wurde ebenfalls sowohl absolut in ml/min/kg, als auch als Prozentwert der alters- und geschlechtsspezifischen Referenzwerte der VO₂max angegeben (58).

Als VE/VCO₂-Slope wird die maximale Steigung im Kurvenverlauf der Ventilation (VE) in Bezug zur CO₂-Produktion bezeichnet. Die VE/VCO₂-Slope wurde automatisch im annähernd linearen Bereich des Kurvenverlaufs bestimmt. Mit Erreichen der anaeroben Schwelle, früher auch als respiratorischer Kompensationspunkt bezeichnet, kommt es zu einem überproportionalen Anstieg der Ventilation im Verhältnis zur CO₂-Abatmung (56). Dieser Bereich wurde bei der Bestimmung der VE/VCO₂-Slope nicht berücksichtigt.

2.7 Kardiale Magnetresonanztomografie

Die Kardialen MRTs wurden mit einem 1,5 Tesla Ganzkörperscanner (Achieva, Philips Healthcare) durchgeführt. Die Signalaquirierung erfolgte mittels kardiospezifischer Spule (Philips cardiac coil), in unterschiedlicher Ausführung je nach Größe und Gewicht des jeweiligen Patienten. Für die spätere Auswertung der rechtsventrikulären Volumina dienten Cine-Aufnahmen mittels TFE-Technik (Turbo Field Echo) in der Transversalebene, wobei der Kippwinkel bei 60° lag und die vom System ermittelten, kürzest möglichen Werte für Echo- und Repetitionszeit gewählt wurden. Für Patienten mit einem Körpergewicht unter 30kg wurde eine Schichtdicke von 5mm, für schwerere Patienten eine Schichtdicke von 6mm, jeweils ohne Lücke zwischen den Schichten, gewählt. Zur Bestimmung der Regurgitationsfraktion über der Pulmonalklappe (PK-RF) diente eine zweidimensionale Phasenkontrastflussmessung (Q-Flow) orthogonal zur MPA (main pulmonary artery, Truncus pulmonalis).

Die anschließende Bildanalyse und weitere Berechnungen erfolgten mittels der im System hinterlegten Software (Extended MR Workspace 2.6.3.5., Philips Healthcare). Das rechtsventrikuläre Volumen wurde nach schichtweisem manuellem Markieren endokardialer Grenzen am Ende der Systole (RV-ESV) und der Diastole (RV-EDV) bestimmt. Die Volumina wurden auf die Körperoberfläche der Patienten bezogen, welche nach DuBois aus Körpergewicht und Körpergröße der Patienten errechnet wurde (54). Aus der Differenz aus RV-EDV und ER-ESV wurde zudem das rechtsventrikuläre Schlagvolumen (RV-SV) und aus dem Quotienten aus RV-SV und RV-EDV die rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion (RV-EF)

berechnet. Nach dem gleichen Vorgehen wurden die entsprechenden Parameter für den linken Ventrikel ermittelt. Ergänzend wurde der Herzindex ($\text{cardiac index} = \text{CI} = \text{SV} \times \text{HF} / \text{KOF}$) sowohl für den rechten (RV-CI), als auch für den linken Ventrikel (LV-CI) berechnet (66).

Für die Beurteilung der rechtsventrikulären Beeinträchtigung wurden drei Variablen erstellt, die für die Parameter PK-RF, RV-EDV/m² und RV-EF jeweils angeben, ob sie sich im Normbereich befinden oder erhöht bzw. verringert sind. Dabei wurde auf die von Kawel-Boehm et al. publizierten Referenzwerte zurückgegriffen, siehe Tabelle 2 (67). Eine Regurgitationsfraktion der Pulmonalklappe über 20% wurde als Grenzwert gewählt, da eine PKRF über 20% als hämodynamisch relevant anzusehen ist und zu einer Vergrößerung des rechten Ventrikels führen kann (68,69).

Tabelle 2: Referenzwerte der MRT-Parameter nach Kawel-Boehm et al. (67) und Silversides et al. (69)

MRT-Parameter	Männer	Frauen	Jungen (<18)	Mädchen (<18)
PK-RF	<20%	<20%	<20%	<20%
RV-EDV [ml/m ²]	61-121	48-112	60-108	58-94
RV-EF [%]	52-72	51-71	54-70	55-71

2.8 Echokardiografie

Die Echokardiografien wurden ambulant mit einem GE Vivid E9 (General Electric Healthcare) durchgeführt, wobei ein 4V-D Volumenschallkopf (1.6–6.0 MHz) sowie für kleine Kinder ein 6S-D (2.4–8.0 MHz) und für größere Kinder und Erwachsene ein M5S-D (1.5–4.6 MHz) Schallkopf verwendet wurden. Die Untersuchungen erfolgten in leichter Linksseitenlage und wenn möglich unter flacher Atmung. Die Bestimmung der maximalen Flussgeschwindigkeit über der Aortenklappe erfolgte im Fünfkammerblick mittels CW-Doppler. Dabei wurden maximale Flussgeschwindigkeiten von mindestens 3 m/s als relevante Stenosen gewertet (67).

Die linksventrikuläre Ejektionsfraktion (LV-EF) wurde planimetrisch nach der Simpson-Methode ermittelt (70). Die so erhaltenen Werte wurden im Vergleich mit alters- und geschlechtsspezifischen Normwerten beurteilt (70,71). Bei Patienten mit Ebstein-Anomalie wurde im Vierkammerblick am Ende der Systole die Fläche des rechten Atriums ausgemessen, wobei der atrialisierte Teil des rechten Ventrikels miteinbezogen wurde (72). Hier wurde für Erwachsene auf die von Kou et al. und für Kinder auf die von Koestenberger et al. publizierten Referenzwerte zurückgegriffen (72,73).

2.9 Statistische Auswertung

Alle statistischen Analysen wurde mit dem Programm SPSS Version 22.0 durchgeführt (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). Da bei sämtlichen statistischen Prozeduren mindestens eine der getesteten Variablen nicht normalverteilt war, wurden nicht-parametrische Tests angewandt. Die Verteilungsform wurde dabei mittels Kolmogorov-Smirnov-Anpassungstest sowie grafisch anhand von Histogrammen beurteilt. Korrelationen zwischen metrischen, nicht normalverteilten Variablen wurden mittels Spearman-Korrelation bestimmt, für kategoriale Variablen kam der Chi-Quadrat-Test zur Anwendung. Wenn Korrelationen zwischen zwei Variablen berechnet wurden, die dem Einfluss von Alter oder Geschlecht unterlagen, wurde eine partielle, für den jeweiligen potentiellen Confounder kontrollierte Korrelation berechnet. Partielle Korrelationen werden von SPSS nach Pearson berechnet und erfordern daher streng genommen normalverteilte Daten. Da in diesem Statistikprogramm aber leider keine nicht-parametrische Alternative zum Berechnen von partiellen Korrelationen vorgesehen ist, wurden auch für nicht normalverteilte Daten partielle Korrelationen mittels der verfügbaren parametrischen Verfahren berechnet. In diesen Fällen wurde im Anschluss eine Sensitivitätsanalyse durchgeführt, indem geprüft wurde, ob die Berechnung der partiellen Korrelation unter Ausschluss von Ausreißern noch zu qualitativ vergleichbaren Ergebnissen führt. Wenn dies nicht der Fall war, wurde die unter Ausschluss der Ausreißer berechnete Korrelation sowie zum Vergleich eine nicht parametrische (nicht partielle) Spearman Korrelation mit in den Ergebnisteil aufgenommen.

Gruppenunterschiede zwischen zwei Gruppen wurden mittels U-Test nach Mann-Whitney überprüft, für Unterschiede zwischen mehr als zwei Gruppen kam der Kuskal-Wallis-Test zur Anwendung. Für Gruppenunterschiede bezüglich des BMIs wurden T-Tests für eine Stichprobe durchgeführt. Alle Tests wurden zweiseitig berechnet.

In dieser Arbeit wurden insgesamt 80 statistische Tests durchgeführt, was eine Korrektur des Alpha Niveaus, zum Beispiel nach der sequenziellen Bonferroni-Holm Prozedur, nahelegt (74,75). Aufgrund mehrerer Subanalysen und weiterführenden Untersuchungen im Stil einer explorativen Datenanalyse wurde jedoch auf die Anpassung des Alpha-Niveaus verzichtet. Als statistisch signifikant wurden Testergebnisse dann bezeichnet, wenn die jeweiligen p-Werte unterhalb des zuvor festgelegten Signifikanzniveaus von 0,05 lagen.

3 Ergebnisse

3.1 Patientenpopulation

Nach Anwendung der oben beschriebenen Ausschlusskriterien gingen 382 Patienten in die statistische Auswertung ein, davon waren 196 Patienten männlich (51,3%) und 186 Patienten weiblich (48,7%). Der Altersmedian der Patientenpopulation lag bei 27 Jahren (8-68 Jahre). Abbildung 2 gibt Aufschluss über die genaue Alters- und Geschlechtsverteilung.

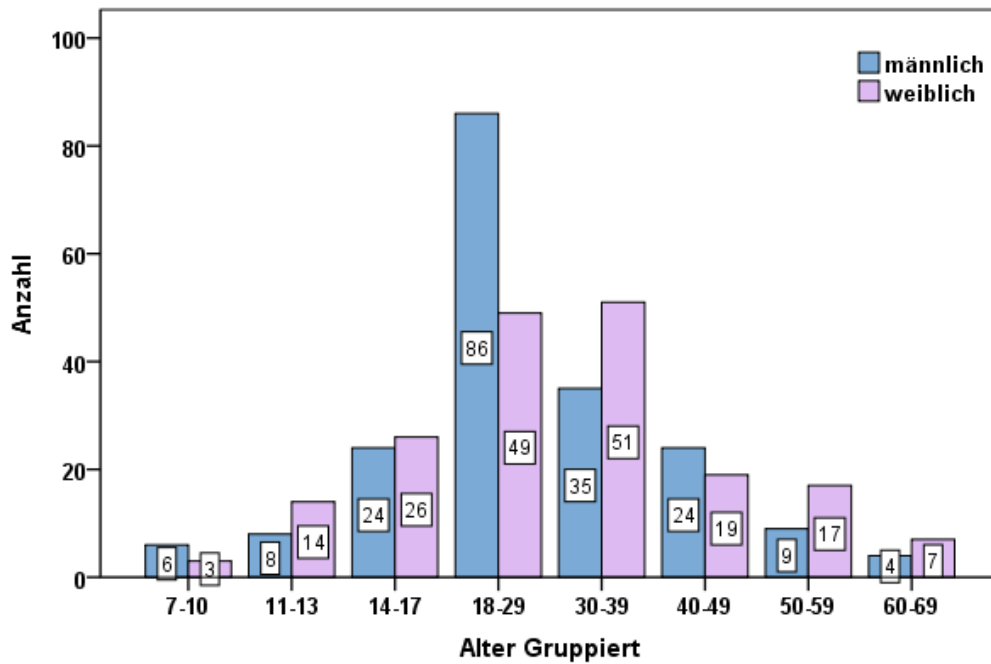


Abbildung 2: Alters- und Geschlechtsverteilung der Gesamtstichprobe (n=382)

Eine Übersicht über die in der Stichprobe vertretenen angeborenen Herzfehler und ihre Häufigkeiten ist in Tabelle 3 enthalten.

Tabelle 3: Übersicht der vertretenen Herzfehler mit Häufigkeiten und Altersmedian, für nähere Beschreibung der Gruppeneinteilung siehe Methodik

komplexe Defekte		
Diagnosegruppe	Anzahl (m/w)	Altersmedian
Fontan-Zirkulation	30 (17/13)	21
TGA korrigiert nach Senning und ccTGA	43 (31/12)	34
Ebstein Anomalie	26 (10/16)	33
Komplex zyanotisch	8 (6/2)	34,5

- TGA** = Transposition der großen Arterien
AKS = Aortenklappenstenose
PKS = Pulmonalklappenstenose
ISTA = Aortenisthmusstenose
VSD = Ventrikelseptumdefekt
AVSD = Atrioventrikulärer Septumdefekt
ASO = Arterielle Switch OP

Nicht komplexe Defekte		
Diagnosegruppe	Anzahl (m/w)	Altersmedian
AKS	41 (23/18)	30
PKS	18 (9/9)	23,5
ISTA	28 (23/5)	32
Fallot-Tetralogie	87 (43/44)	25
TGA korrigiert nach ASO	15 (12/3)	19
VSD	22 (7/15)	30
ASD	8 (0/8)	32,5
AVSD	10 (3/7)	26
Sonstige Klappenvitien	8 (3/5)	44,5
Sonstige nicht komplexe AHF	38 (9/29)	21

3.2 Objektive Leistungsfähigkeit der Patienten: Ergebnisse der Spiroergometrie

Die kardiopulmonale Leistungsfähigkeit unserer Patientengruppe, gemessen an der VO₂max, zeigte sich mit $25,5 \pm 7,9$ ml/min/kg vermindert. Dies entspricht $75,1 \pm 18,8\%$ der alters- und geschlechtsspezifischen Normwerte. Die maximale Sauerstoffaufnahme bezogen auf das Körpergewicht nimmt mit steigendem Alter ab und zeigt signifikante Unterschiede zwischen Männern und Frauen (U-Test_(n1=196; n2=186): $z = -5,866$; $p < .001$), siehe Abbildung 3.

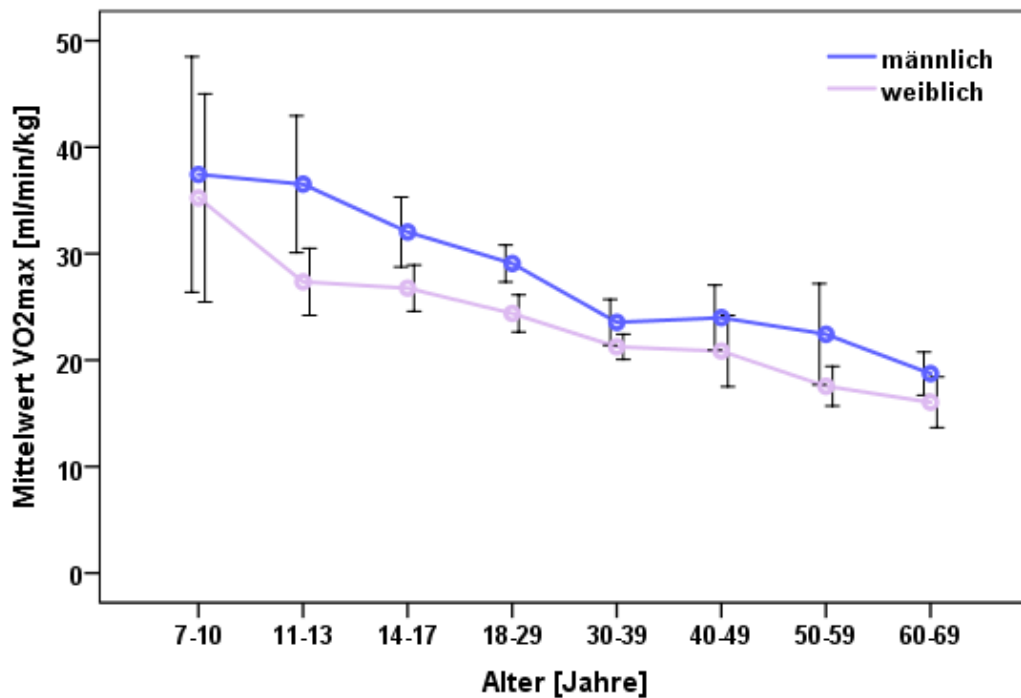


Abbildung 3: Mittlere VO₂max [ml/min/kg] nach Alter und Geschlecht; Fehlerbalken = 95%KI

Die absolute VO₂max korreliert negativ mit dem Alter (Spearman: $r_{(n=382)} = -0,52$; $p < .001$). Da das Gewicht mit dem Alter ansteigt, wurde zum Vergleich auch eine partielle Korrelation, kontrolliert nach dem Körpergewicht berechnet ($r_{(n=382)} = -0,44$; $p < .001$). Keine signifikante Korrelation wird dagegen gefunden, wenn die VO₂max in Prozent des errechneten Normwertes angegeben wird (Spearman: $r_{(n=382)} = 0,068$; $p = .188$).

Eine Übersicht über die in der Spiroergometrie erfassten Leistungsparameter ist in Tabelle 4 für die einzelnen Diagnosegruppen dargestellt. Die niedrigste VO₂max in Prozent der Referenzwerte wurde in der Gruppe der Patienten mit Fontan-Zirkulation beobachtet und lag dort bei $60,0 \pm 2,7\%$. In der übergeordneten Gruppe der komplexen Herzfehler lag die VO₂max in Prozent bei $67,4 \pm 1,7\%$, in der Gruppe der nicht komplexen Herzfehler bei ca. $78,1 \pm 1,1\%$. Dieser Unterschied erwies sich als signifikant (U-Test_(n1=107; n2=275): $z = -5,089$; $p < .001$).

Tabelle 4: Leistungsparameter der Spiroergometrie, aufgeteilt nach Diagnosegruppen

Diagnosegruppe	N	VO2max [ml/min/kg]	VO2max [%]	VO2-AT [ml/min/kg]	VO2-AT [%]	VE/VCO2- Slope
Komplex	107	22,7 ± 0,6	67,4 ± 1,7	19,2 ± 0,6	57,1 ± 1,6	30,6 ± 0,8
Fontan	30	24,1 ± 1,2	60,0 ± 2,7	21,0 ± 1,0	52,7 ± 2,8	32,3 ± 1,1
TGA (cc/atriale switch op)	43	22,8 ± 1,0	69,9 ± 2,5	18,8 ± 0,9	57,9 ± 2,5	27,6 ± 1,1
Ebstein	26	21,9 ± 1,3	75,0 ± 3,8	18,5 ± 1,2	63,3 ± 3,8	30,8 ± 1,6
Nicht komplex	275	26,6 ± 0,5	78,1 ± 1,1	21,9 ± 0,4	64,6 ± 1,0	26,4 ± 0,3
AKS	41	28,5 ± 1,2	83,3 ± 2,9	23,4 ± 1,3	68,8 ± 3,0	25,0 ± 0,9
PKS	18	28,1 ± 2,0	75,8 ± 4,1	23,8 ± 1,9	64,2 ± 4,3	26,0 ± 0,8
ISTA	28	28,6 ± 1,4	83,6 ± 3,6	22,9 ± 1,4	67,3 ± 3,8	25,1 ± 0,5
Fallot-Tetralogie	87	25,8 ± 0,9	73,9 ± 1,8	21,0 ± 0,8	60,2 ± 1,6	27,1 ± 0,6
TGA (ASO)	15	29,3 ± 1,2	73,3 ± 3,3	23,3 ± 1,1	58,0 ± 2,5	26,3 ± 1,4
VSD	22	23,7 ± 1,9	75,4 ± 4,4	18,7 ± 1,5	64,1 ± 4,3	27,9 ± 1,6

Die Sauerstoffaufnahme zum Zeitpunkt, an dem die anaerobe Schwelle erreicht wird (VO2-AT), liegt in allen hier vertretenen Diagnosegruppen bei über 50% des errechneten Referenzwertes für die maximale Sauerstoffaufnahme. Allerdings ist die VO2-AT [%] in der Gruppe der komplexen Herzfehler signifikant geringer als in der Gruppe der nicht komplexen (U-Test_(n1=106; n2=272): z= -3,587; p< .001). Die VE/VCO2-Slope liegt in den Teilgruppen der Fontan-, als auch der Ebstein-Patienten sowie in der übergeordneten Gruppe der komplexen Herzfehler knapp außerhalb des Normbereiches. Alle als nicht komplex eingestufteten Diagnosegruppen liegen mit mittleren Steigungswerten von unter 30 im Normbereich. Der Unterschied bezüglich der VE/VCO2-Slope zwischen den komplexen und nicht komplexen Herzfehlern unserer Stichprobe ist signifikant (U-Test_(n1=104; n2=272): z= -5,783; p< .001).

Die erfassten Parameter der Spiroergometrie wurden untereinander auf Korrelationen geprüft, siehe Tabelle 5. Alle Parameter zeigten untereinander signifikante Korrelationen.

Tabelle 5: Spearman Korrelationen der Spiroergometrie-Parameter untereinander; **Die Korrelation ist auf dem 0,01 Niveau signifikant (zweiseitig).

	VO2max [ml/min/kg]	VO2max [%]	VO2-AT [ml/min/kg]	VO2-AT [%]	VE/VCO2- slope
VO2max [ml/min/kg]	1,000	,528**	,887**	,406**	-,372**
VO2max [%]	,000	1,000	,504**	,874**	-,346**
VO2-AT [ml/min/kg]	,000	,000	1,000	,589**	-,319**
VO2-AT [%]	,000	,000	,000	1,000	-,264**
VE/VCO2 slope	,000	,000	,000	,000	1,000

3.3 Sportliche Aktivität

Von den 382 Patienten unserer Stichprobe gaben 216 (56,5%) an, regelmäßig Sport zu treiben. In Abbildung 4 wird der Anteil der Patienten unserer Stichprobe, die sportlich aktiv sind, mit dem Anteil sportlich aktiver Menschen in der Deutschen Normalbevölkerung verglichen, welche hier durch große Studien des Robert Koch Institutes vertreten sind. Aufgrund der in manchen Altersgruppen geringen Fallzahlen finden sich zur besseren Einordnung die genauen Prozentwerte der einzelnen Altersgruppen, jeweils mit den absoluten Patientenzahlen pro Gruppe, in Tabelle 6. In der deskriptiven Gegenüberstellung ist der Anteil der Personen, die sportlich aktiv sind, bei den Patienten unserer Stichprobe geringer als bei den Stichproben des Robert Koch Instituts aus der Normalbevölkerung. Dies gilt für beide Geschlechter und fast alle Altersgruppen. Es wurden an dieser Stelle keine statistischen Tests durchgeführt, da Ergebnisse verschiedener Studien gegenübergestellt wurden und für die DEGS1-Studie des RKIs nur die Ergebnisse, nicht aber der vollständige Datensatz vorlag.

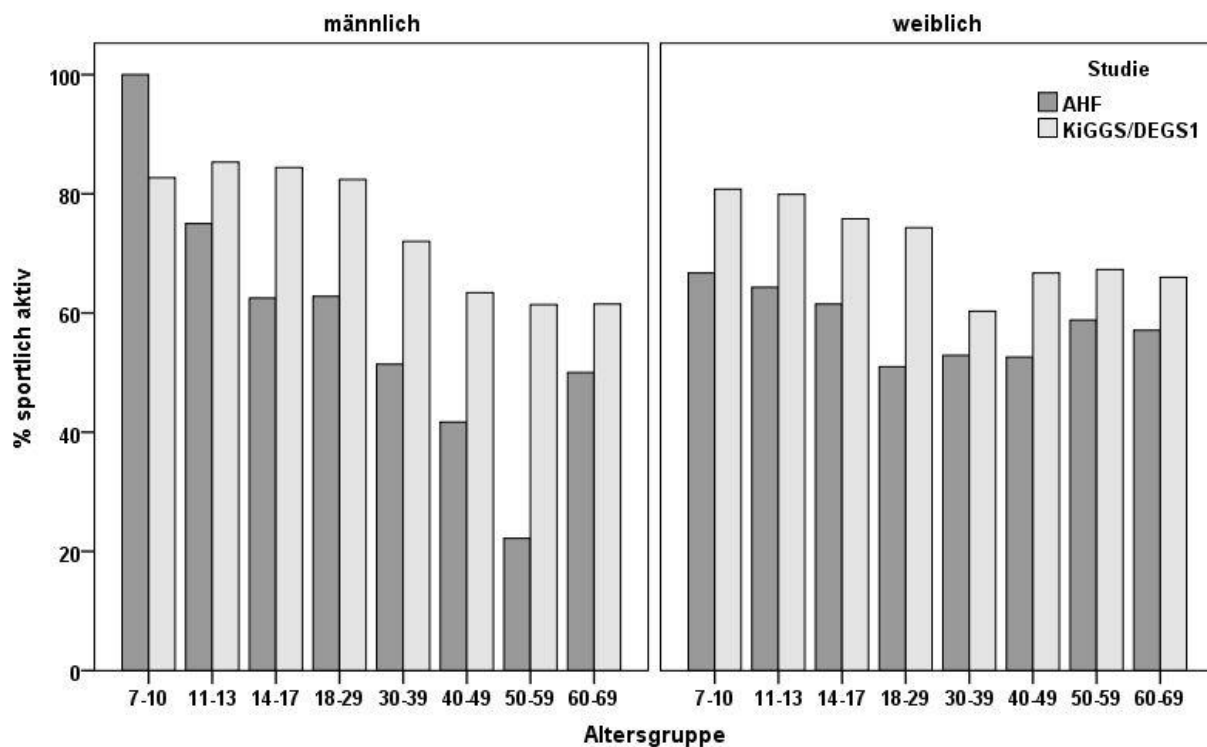


Abbildung 4: Anteil der sportlich aktiven Patienten in Prozent, gruppiert nach Altersgruppen und im Vergleich zu Studien des Robert Koch Instituts zum Gesundheitszustand der deutschen Normalbevölkerung (51–53), für Aufschlüsselung der Patientenzahlen siehe Tabelle 6

Tabelle 6: Anteil der sportlich Aktiven in Prozent im deskriptiven Vergleich; DEGS1=Studie zur Gesundheit Erwachsener in Deutschland (53) (n=7741); KiGGS=Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland (51,52) (n=10.063); AHF=Angeborene Herzfehler (n=383)

Altersgruppe [Jahre]	Weiblich		Männlich	
	AHF	KiGGS	AHF	KiGGS
7 – 10	66,7% (2/3)	80,8%	100% (6/6)	82,7%
11 – 13	64,3% (9/14)	79,9%	75,0% (6/8)	85,3%
14 – 17	61,5% (16/26)	75,8%	62,5% (15/24)	84,4%
Gesamt	62,8% (27/43)	76,1%	71,1% (27/38)	78,8%
Studie	AHF	DEGS1	AHF	DEGS1
18 – 29	51,0% (25/49)	74,3%	62,8% (54/86)	82,4%
30 – 39	52,9% (24/51)	60,3%	51,4% (18/35)	72,0%
40 – 49	52,6% (10/19)	66,7%	41,7% (10/24)	63,4%
50 – 59	58,8% (10/17)	67,3%	22,2% (2/9)	61,4%
60 – 69	57,1% (4/7)	66,0%	50% (2/4)	61,5%
Gesamt	53,1% (76/143)	65,7%	54,4% (86/158)	67,0%

Die Probanden unserer Stichprobe treiben durchschnittlich $2\text{h}2\text{min} \pm 9\text{min}$ Sport pro Woche, wobei die Männer unserer Stichprobe mit $2\text{h}22\text{min} \pm 14\text{min}$ etwas mehr Zeit in sportliche Aktivität investieren als die Frauen mit $1\text{h}41\text{min} \pm 10\text{min}$. Dieser Unterschied erwies sich als nicht signifikant (U-Test_(n1=192; n2=183): $z = -1,272$; $p = .203$). Die in unserer Stichprobe vertretenen Kinder und Jugendlichen unter 18 Jahren gaben $2\text{h}34\text{min} \pm 18\text{min}$ sportliche Aktivität wöchentlich entsprechend $22 \pm 3\text{min}$ pro Tag an, Erwachsene ab 18 Jahren $1\text{h}53\text{min} \pm 10\text{min}$ wöchentlich entsprechend $16 \pm 1\text{min}$ pro Tag.

Beim Vergleich des zeitlichen Umfangs sportlicher Aktivität zwischen den nach Komplexität der Vitien eingeteilten Gruppen, wurden durchschnittlich $1\text{h}51\text{min} \pm 19\text{min}$ pro Woche in der Patientengruppe mit komplexen und $2\text{h}6\text{min} \pm 10\text{min}$ pro Woche in der Gruppe der nicht komplexen Herzfehler beobachtet. Dieser Unterschied erwies sich jedoch als nicht signifikant (U-Test_(n1=106; n2=269): $z = -1,944$; $p = .052$). Der zeitliche Umfang, in dem Patienten unterschiedlicher Altersgruppen wöchentlich sportlich aktiv sind, wird in Abbildung 5 dargestellt.

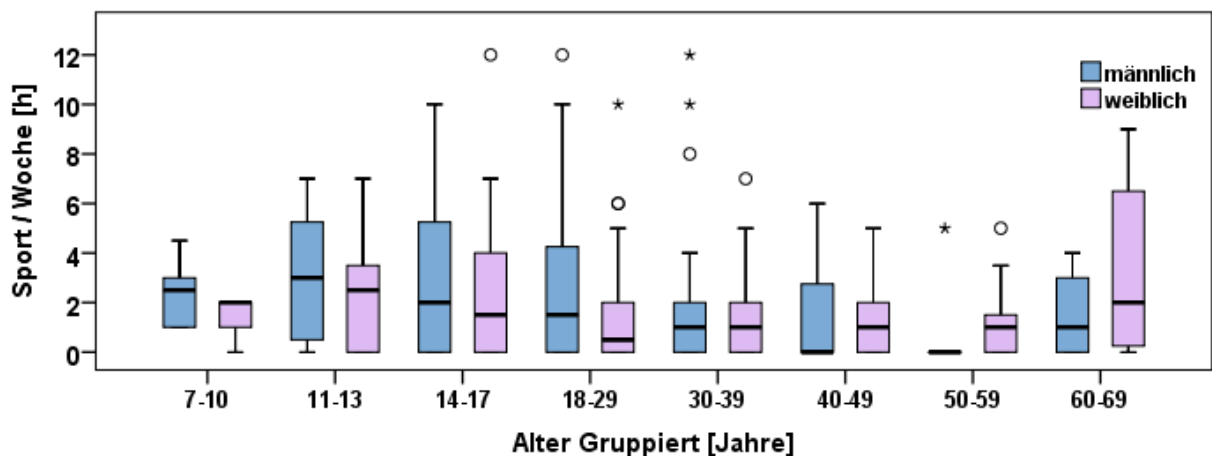


Abbildung 5: Durchschnittliche Zeit, die pro Woche in sportliche Aktivität investiert wird, aufgeteilt nach Altersgruppen und Geschlecht

Aus unserer Gesamtstichprobe machten 227 Patienten Angaben darüber, aus welchen Gründen sie keinen oder wenig Sport machen, siehe Tabelle 7 und Abbildung 6. Die am häufigsten genannten Gründe waren Zeitmangel und fehlendes Interesse an sportlicher Betätigung. Die Antwort, Sport stelle zu hohe Anforderungen, wurde am dritthäufigsten gegeben, wobei der Altersmedian in dieser Gruppe etwas höher lag und im Verhältnis etwas mehr weibliche Patienten vertreten waren. Keiner der Patienten, von denen zum Zeitpunkt der Untersuchungen noch 50 (22%) im Schulalter waren, gab an, aufgrund einer Empfehlung des Sportlehrers/ der Sportlehrerin auf sportliche Aktivitäten zu verzichten.

Tabelle 7: Begründungen der Patienten für keine oder wenig sportliche Aktivität; Mehrfachnennungen möglich (261 Nennungen von 227 Patienten)

Gründe für keinen oder wenig Sport	Anzahl (% der Fälle)	Altersmedian (min-max)	Geschlecht (m/w)
Kein Interesse	65 (28,6%)	25 (11-63)	30/35
Besorgte Eltern	9 (4%)	21 (8-48)	7/2
Empfehlung Sportlehrer	0 (0%)	-	-
Empfehlung Arzt	26 (11,5%)	19,5 (10-63)	11/15
Anforderungen zu hoch	48 (21,1%)	32,5 (8-63)	19/29
Keine Zeit	70 (30,8%)	31 (15-56)	32/38
Andere Gründe	43 (18,9%)	34 (10-68)	21/22

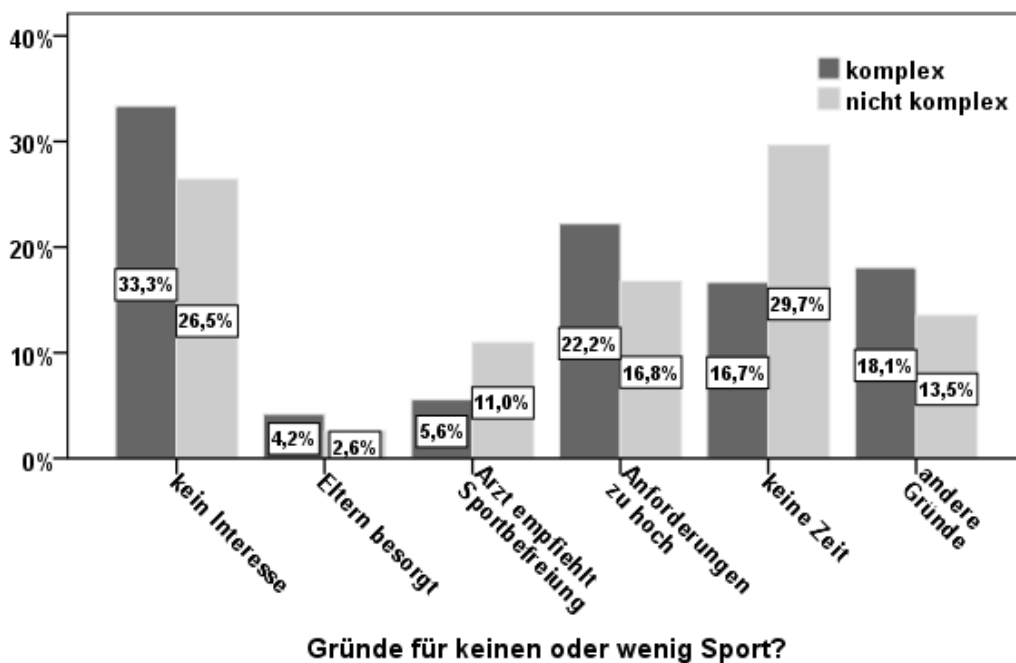


Abbildung 6: Begründungen für keinen oder wenig Sport, aufgeteilt nach komplexen und nicht komplexen Herzfehlern; Prozentwerte beziehen sich auf alle Nennungen innerhalb der jeweiligen Gruppe

In Abbildung 7 und Tabelle 8 wurden die Patienten unserer Stichprobe, die zum Zeitpunkt der Untersuchung ihre Schulausbildung bereits mit einem Gymnasial-, Real-, oder Hauptschulabschluss abgeschlossen hatten, nach der Art ihres Abschlusses in Gruppen eingeteilt. 65% der Patienten mit Abitur, 50% der Patienten mit Mittlerer Reife und 40% der Patienten mit abgeschlossenem Hauptschulabschluss gaben an, sportlich aktiv zu sein. Bei den Patienten unserer Stichprobe standen Schulabschluss und Anteil der sportlich Aktiven bzw. Inaktiven in einem Zusammenhang ($\chi^2_{(n=263)}=10,7$; $df=2$; $p=.005$).

Tabelle 8: Verteilung der sportlich aktiven bzw. inaktiven Patienten nach Schulabschluss mit mittlerem Alter

	Haupt-S.	Real-S.	Abitur
Anzahl	48	91	124
(m/w)	(27/21)	(45/46)	(59/65)
Alter	35,8±1,9	34,3±1,2	32,2±1,0
Sport/ kein Sport	19/29	46/45	81/43

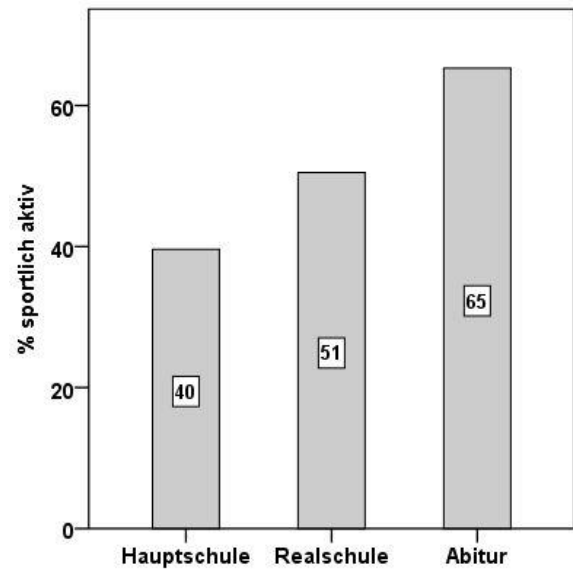


Abbildung 7: Anteil der sportlich aktiven Patienten in Prozent nach fertigem Schulabschluss

Alle Patienten wurden neben ihrem Sportverhalten auch dazu befragt, ob sie Interesse daran hätten, an einer ärztlich betreuten Sportgruppe teilzunehmen. Von den Patienten, die die entsprechende Frage beantwortet haben (n=349, 176 männlich, 173 weiblich), haben 29,0% der Männer und 30,6% der Frauen Interesse an einer Sportgruppe. Das Interesse an einer solchen Sportgruppe zeigt eine Abhängigkeit von der Altersgruppe und besteht prozentual gesehen vor allem bei älteren Erwachsenen ($\chi^2_{(n=349)}=22,90$; df=7; $p<.001$), siehe Tabelle 9.

Tabelle 9: Anteil der Patienten, die Interesse an einer ärztlich betreuten Sportgruppe haben, nach Altersgruppen

Altersgruppe	7-10	11-13	14-17	18-29	30-39	40-49	50-59	60-69
Anzahl	6	20	48	125	79	40	22	9
Interesse an Sportgruppe %	16,7	20,0	18,8	24,0	36,7	30,0	59,1	66,7
(absolut)	(1)	(4)	(9)	(30)	(29)	(12)	(13)	(6)

20 sportlich inaktive Patienten, denen von ärztlicher Seite eine Sportbefreiung empfohlen wurde sowie 38 Patienten, die die Anforderungen beim Sport als zu hoch empfinden, beantworteten die Frage nach ihrem Interesse an einer Sportgruppe. In beiden Gruppen bekundete jeweils die Hälfte der Patienten Interesse daran.

3.4 Zusammenhang zwischen sportlicher Aktivität und Leistungsfähigkeit

In Abbildung 8 wurden die Patienten unserer Stichprobe nach ihrer VO₂max in vier Leistungsgruppen eingeteilt und bezüglich des Anteils der Patienten, die angaben sportlich aktiv zu sein, untereinander verglichen. In der Gruppe, die in der Spiroergometrie mit einer VO₂max über 85% des für sie errechneten Referenzwertes erreichten, treiben 70 Prozent der Patienten Sport, wohingegen nur 21 Prozent der Patienten, die weniger als 50% ihrer errechneten VO₂max erreichten, nach eigenen Angaben sportlich aktiv sind. Bei dieser Gegenüberstellung der Leistungsgruppen eingeteilt nach VO₂max und des jeweiligen Anteils der sportlich aktiven Patienten in den einzelnen Gruppen, zeigte sich zwischen den beiden Variablen eine Abhängigkeit ($\chi^2_{(n=381)}=26,4; df=3; p<.001$).

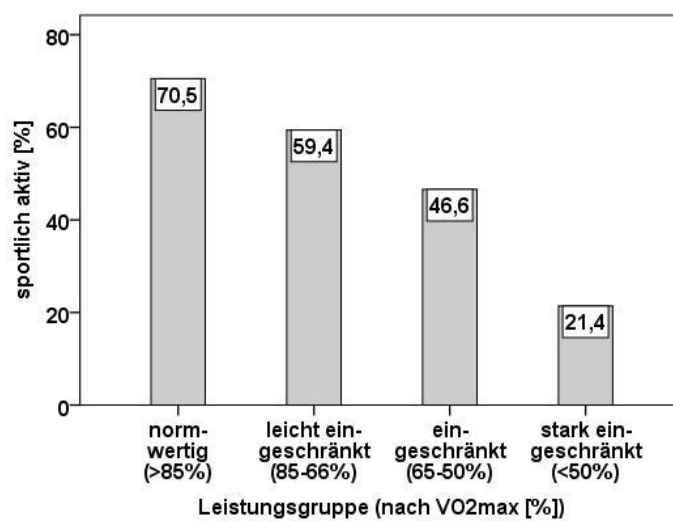


Abbildung 8: Anteil der sportlich aktiven Patienten, eingeteilt in Leistungsgruppen nach ihrer VO₂max in Prozent der Referenzwerte

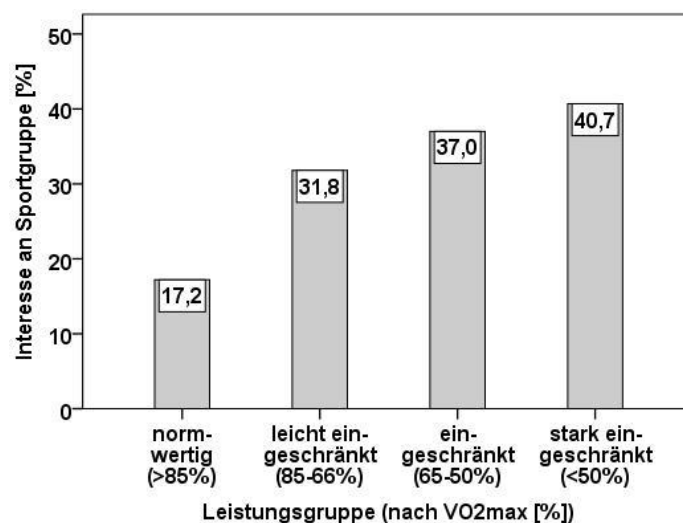


Abbildung 9: Anteil der Patienten mit Interesse an ärztlich betreuter Sportgruppe, eingeteilt in Leistungsgruppen nach ihrer VO₂max in Prozent der Referenzwerte

Auch das Interesse an einer ärztlich betreuten Sportgruppe ist in den verschiedenen Leistungsgruppen unterschiedlich stark ausgeprägt (Abbildung 9), wobei besonders in den Gruppen mit schlechterer Leistungsfähigkeit ein größeres Interesse besteht ($\chi^2_{(n=349)}=10,897$; $df=3$; $p<.012$).

Außerdem wurde ohne Gruppeneinteilung geprüft, ob eine Korrelation zwischen dem zeitlichen Umfang der sportlichen Aktivität pro Woche und der VO2max in Prozent der Referenzwerte besteht. Die nach Alter und Geschlecht kontrollierte partielle Korrelation der beiden Merkmale war signifikant ($r_{(382)}=0,28$; $p<.001$), siehe auch Abbildung 10.

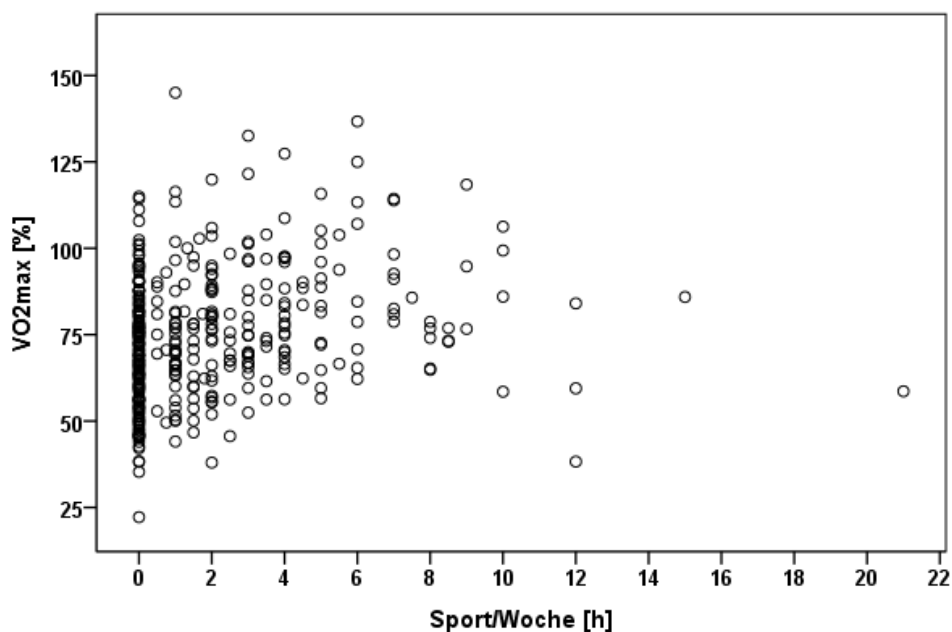


Abbildung 10: zeitlicher Umfang der sportlichen Aktivität und VO2max [%]

3.5 Body Mass Index (BMI)

Tabelle 10 stellt die mittleren BMI-Werte unserer Patientengruppe den Referenzwerten der deutschen Normalbevölkerung gegenüber, welche hier durch die in der Tabelle angegebenen epidemiologischen Studien des Robert Koch Instituts repräsentiert werden. Vor der Volljährigkeit liegt der BMI sowohl der Jungen, als auch der Mädchen im Bereich von 20 kg/m² und damit sehr nahe an den Ergebnissen der Referenzstudien für die jeweiligen Altersgruppen. Im Erwachsenenalter gibt es in mehreren Altersgruppen kleinere, teils signifikante Unterschiede zu den jeweiligen Referenzgruppen, wobei sich besonders unter den Erwachsenen Männern unserer Stichprobe geringere BMI Werte im Vergleich zur Normalbevölkerung zeigten. Der größte Unterschied zur Referenzgruppe besteht mit 3,8 kg/m² bei den 60-69-jährigen Männern (p= .009).

Tabelle 10: BMI [m/kg²] unserer Stichprobe (AHF=angeborene Herzfehler) im Vergleich zu Studien des Robert Koch Instituts zur Deutschen Normalbevölkerung: KiGGS=Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland (31,51); DEGS1=Studie zur Gesundheit Erwachsener in Deutschland (32); jeweils mit 95%-Konfidenzintervall und p-Werten aus T-Tests für eine Stichprobe

Alter [Jahre]	Weiblich			Männlich		
	Studie	AHF	p-Wert	Studie	AHF	p-Wert
7 – 10	17,1 (14,8-19,4)	17,3 (17,2-17,4)	.736	16,0 (13,8-18,2)	17,4 (17,3-17,5)	.165
11 – 13	19,6 (18,1-21,1)	20,0 (19,8-20,2)	.555	18,5 (14,7-22,3)	19,6 (19,4-19,7)	.525
14 – 17	21,0 (19,6-22,3)	22,0 (21,8-22,2)	.134	22,2 (20,5-23,9)	21,8 (21,6-22,0)	.653
	Studie	AHF	p-Wert	Studie	AHF	p-Wert
18 – 29	23,8 (22,5-25,0)	23,7 (23,3-24,1)	.937	23,7 (22,9-24,5)	24,5 (24,1-24,9)	.052
30 – 39	24,7 (21,7-27,6)	25,2 (24,6-25,8)	.715	24,9 (23,2-26,6)	26,8 (26,3-27,3)	.034*
40 – 49	24,8 (22,9-26,7)	25,8 (25,3-26,2)	.274	25,4 (23,5-27,2)	27,6 (27,0-28,1)	.022*
50 – 59	23,5 (21,9-25,0)	27,4 (26,9-28,0)	< .001*	24,6 (22,3-26,8)	27,9 (27,5-28,3)	.009*
60 – 69	26,3 (22,1-30,6)	28,5 (28,0-29,0)	.259	25,0 (23,0-27,1)	28,8 (28,4-29,2)	.009*

3.6 Subjektive Selbsteinschätzung der Leistungsfähigkeit

382 Patienten machten Angaben über ihre subjektiv empfundene Leistungsfähigkeit. Dabei standen ihnen fünf Antwortmöglichkeiten zur Auswahl, nach denen die Stichprobe in diesem Abschnitt gruppiert wurde. Diese Gruppierung wurde in Tabelle 11 auf einige weiter oben bereits untersuchte Parameter angewandt.

Tabelle 11: Anzahl, Alter, VO2max, BMI, Anteil der sportlich Aktiven, zeitlicher Umfang Sport pro Woche und Anteil mit Interesse an ärztlich betreuter Sportgruppe; eingeteilt nach subjektiver Selbsteinschätzung der Leistungsfähigkeit; Chi²-Test für Anteil der sportlich aktiven und Interesse an Sportgruppe, sonst Kuskal-Wallis-Test für metrische Variablen

Subjektive Selbsteinschätzung	gesamt	Sehr gut	Gut	Mittel	Nicht besonders gut	Gar nicht gut	p-Wert
Anzahl	382	29	123	148	72	10	
- (m/w)	(196/186)	(17/12)	(73/50)	(74/74)	(29/43)	(3/7)	
- komplex (%)	107 (100)	7 (6,5)	26 (24,3)	43 (40,2)	29 (27,1)	2 (1,9)	
- nicht komplex (%)	275 (100)	22 (8,0)	97 (35,3)	105 (38,2)	43 (15,6)	8 (2,9)	
Alter [Jahre]	29,4 ± 13,3	24,2 ± 2,4	25,7 ± 1,1	32,0 ± 1,1	31,5 ± 1,6	38,7 ± 5,9	<0,001
VO2max [ml/min/kg]	25,5 ± 7,9	32,1 ± 2,1	28,4 ± 0,7	24,3 ± 0,6	20,8 ± 0,6	20,7 ± 2,5	<0,001
VO2max [%pred]	75,1 ± 18,8	84,8 ± 4,8	78,5 ± 1,6	75,4 ± 1,5	66,1 ± 2,1	67,4 ± 4,4	<0,001
BMI	23,5 ± 5,6	22,1 ± 0,8	22,6 ± 0,4	24,0 ± 0,3	24,8 ± 1,2	22,1 ± 1,4	0,080
sportl. aktiv [%]	65,5	86,2	69,1	54,7	29,2	40,0	<0,001
Sport/Woche [h]	2,0 ± 2,8	5,5 ± 0,7	2,5 ± 0,2	1,6 ± 0,2	0,8 ± 0,2	1,4 ± 0,9	<0,001
Interesse an Sportgruppe [%]	29,8	15,4	20,4	33,6	40,6	50,0	0,009

In dieser Stichprobe schätzten 31% der Patienten mit komplexen Herzfehlern und 43% der Patienten nicht komplexen Herzfehlern ihre Leistungsfähigkeit als gut oder sehr gut ein. Als mittelmäßig wurde die eigene Leistungsfähigkeit in der Gruppe der komplexen als auch in der Gruppe der nicht komplexen Herzfehlern von jeweils etwa 40% der Patienten beschrieben. Als nicht besonders oder gar nicht gut wurde die eigene Leistungsfähigkeit von 29% der Patienten mit komplexen und 19% der nicht komplexen Defekte eingestuft.

Die nach ihrer subjektiven Selbsteinschätzung eingeteilten Gruppen unterschieden sich signifikant in ihrem mittleren Alter, wobei die Gruppen mit besserer Selbsteinschätzung durchschnittlich jünger sind (Kuskal-Wallis-Test: $\chi^2_{(n=382)}=24,917$; df=4; p< .001).

Im zeitlichen Umfang der sportlichen Aktivität pro Woche zeigen sich signifikante Unterschiede mit höheren Werten in den Gruppen mit besserer Selbsteinschätzung (Kuskal-Wallis-Test: $\chi^2_{(n=375)}=66,948$; df=4; p< .001). Ebenso ist der Anteil der sportlich aktiven Patienten höher in den Gruppen, die die eigene Leistungsfähigkeit als besser empfinden ($\chi^2_{(n=382)}=41,558$; df=4; p< .001). Ein entgegengesetzter Trend zeigt sich beim Interesse an einer ärztlich betreuten Sportgruppe ($\chi^2_{(n=349)}=13,647$; df=4; p= .009), welches umso ausgeprägter ist je schlechter die eigene Leistungsfähigkeit wahrgenommen wird.

Die VO₂max in Prozent der Referenzwerte differiert signifikant zwischen den Patientengruppen verschiedener Selbsteinschätzung (Kuskal-Wallis-Test: $\chi^2_{(n=382)}=31,425$; df=4; p< .001). Es zeigen sich tendenziell höhere Werte für die VO₂max bei höherer Selbsteinschätzung, wobei auch die Gruppe der Patienten, die die eigene Leistungsfähigkeit als sehr gut oder gut einschätzen, mit einer VO₂max von 84,8% bzw. 78,5% des Referenzwertes knapp unterhalb des Normbereichs von über 85% liegt.

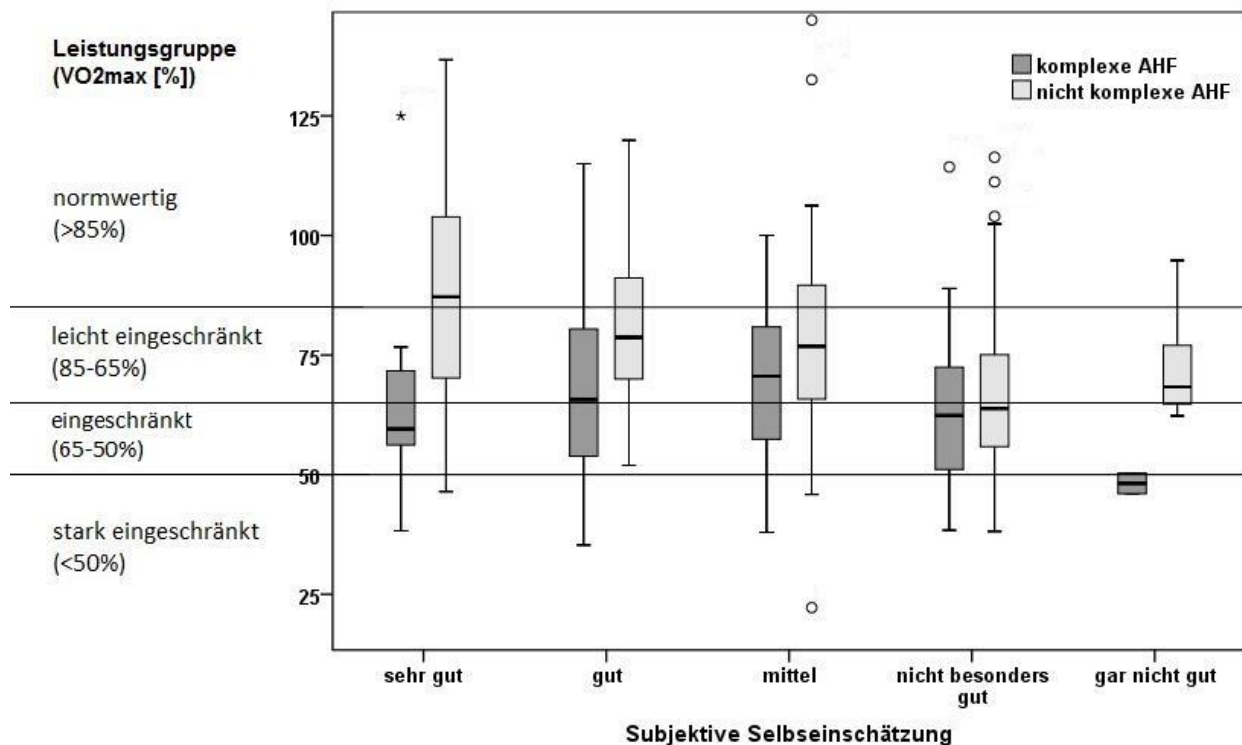


Abbildung 11: VO₂max und subjektive Selbsteinschätzung, gruppiert nach komplexen und nicht komplexen Herzfehlern, mit Median und 25. sowie 75. Perzentile

In Abbildung 11 werden innerhalb der nach subjektiver Selbsteinschätzung eingeteilten Patientengruppen komplexe und nicht komplexe Herzfehler gegenübergestellt und anhand der VO₂max in Prozent der Referenzwerte verglichen. Es zeigt sich erneut die bereits beschriebene Tendenz zu höheren Werten der VO₂max bei besserer Selbsteinschätzung, wobei sich der oben bereits als signifikant getestete Unterschied zwischen komplexen und nicht komplexen Herzfehlern deskriptiv auch in den einzelnen Gruppen widerspiegelt.

3.7 Leistungsfähigkeit und hämodynamische Beeinträchtigung am Beispiel ausgewählter Defekte

Für die Patientengruppen mit Fallot-Tetralogie, Aortenklappenstenose, Ebstein-Anomalie und Fontan-Zirkulation wurde anhand etablierter Parameter aus kardialen MRT bzw. Echokardiographien nach Hinweisen auf anatomische oder hämodynamische Ursachen der verminderten Leistungsfähigkeit gesucht. Die Ergebnisse der folgenden Abschnitte beziehen sich demnach auf Teilstichproben, welche sich jeweils zusammensetzen aus den Patienten gleicher Diagnose, für die vollständige Daten der jeweiligen Untersuchungsmethode zur Verfügung standen.

3.7.1 Aortenklappenstenose

Die Teilstichprobe umfasste 32 Patienten, davon 19 männlich und 13 weiblich, mit angeborener Aortenklappenstenose, für die vollständige Daten der Echokardiographie vorlagen. Das Durchschnittsalter der Teilstichprobe lag bei 30 Jahren. In Tabelle 12 sind die Mittelwerte der VO₂max sowie der analysierten Echokardiographie-Parameter enthalten. Die mittlere VO₂max der Teilstichprobe erreichte 81,1% der errechneten Referenzwerte. Die maximale Flussgeschwindigkeit durch die Aortenklappe betrug durchschnittlich 2,2m/s entsprechend einem maximalen Druckgradienten von 25,1mmHg. Die mittlere Ejektionsfraktion des linken Ventrikels lag bei 60%.

Tabelle 12: Durchschnittswerte wichtiger Parameter aus Spiroergometrie und Echokardiographie für die Teilstichprobe der Patienten und Patientinnen mit Aortenklappenstenose, jeweils mit Standartabweichung und Verteilungsbreite

	Mittelwert ± SD (Min–Max)		
	Gesamt (n=32)	männlich (n=19)	weiblich (n=13)
Alter	30,3 ± 11,1 (13-55)	30,6 ± 11,7 (14-55)	29,7 ± 10,7 (13-47)
VO₂max[ml/min/kg]	28,2 ± 7,9 (18,5-50,3)	30,3 ± 9,0 (19,3-50,3)	25,2 ± 4,7 (18,5-32,8)
VO₂max [%]	81,1 ± 16,4 (53,4-119,9)	79,6 ± 16,5 (53,4-113,8)	83,4 ± 16,7 (62,3-119,9)
Max. Fluss-v [m/s]	2,2 ± 1,1 (0,8-4,6)	2,2 ± 1,1 (0,8-4,5)	2,3 ± 1,3 (0,9-4,6)
Max. ΔP [mmHg]	25,1 ± 24,3 (2,6-84,6)	23,5 ± 21,9 (2,6-81)	27,4 ± 28,1 (3,2-27,4)
LV-EF [%]	60 ± 7 (44 - 76)	59 ± 6 (48 - 69)	60 ± 9 (44-76)

Einige für die Gesamtstichprobe bereits dargestellte Untersuchungen zu sportlicher Aktivität und subjektiver Selbsteinschätzung wurden für diese Teilstichprobe erneut durchgeführt. Der Anteil der sportlich aktiven Patienten lag hier bei 59,4%, wobei der Zeitumfang pro Woche durchschnittlich 1h48min betrug. Der am häufigsten genannte Grund für keine oder wenig

sportliche Betätigung war „keine Zeit“ (Abbildung 12), die am häufigsten angegebene Einschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit lautete „gut“ (Abbildung 13).



Abbildung 12: Gründe für keinen oder wenig sportliche Aktivität in der Patientengruppe mit Aortenklappenstenose

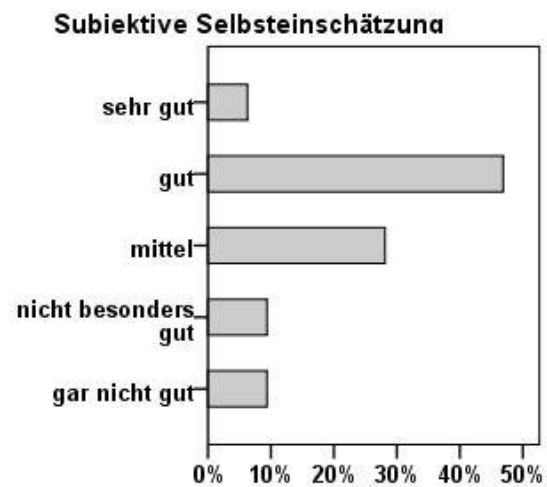


Abbildung 13: Subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit in der Patientengruppe mit Aortenklappenstenose

Die Teilstichprobe wurde nach ggf. vorliegender Rest- oder Re-Stenose nach Baumgartner et al. in vier Gruppen eingeteilt, wobei 22 Patienten (69%) keine relevante Stenose aufwiesen wohingegen bei insgesamt 10 Patienten (31%) eine mindestens milde Stenose festgestellt wurde (76), siehe Tabelle 13.

Tabelle 13: VO₂max nach Schweregrad der Rest- bzw. Re-Stenose der Aortenklappe; mit Durchschnittsalter; Einteilung adaptiert an (76)

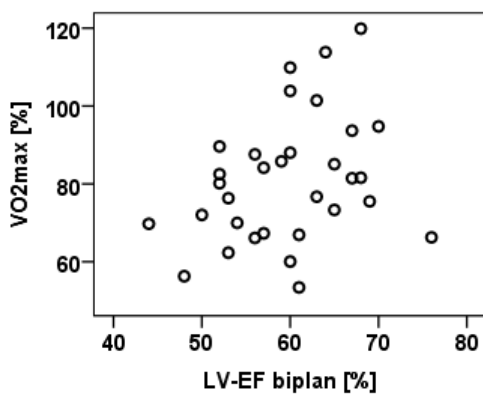
Schweregrad	Max. Fluss-v [m/s]	Anzahl (%)	Alter ± SD (min-max)	VO ₂ max [%]	VO ₂ max [ml/min/kg]
Ø relevante Stenose	≤ 2,5	22 (68,8)	29 ± 9,5 (13-42)	77,9 ± 15,6	28,2 ± 7,9
mild	2,6 – 2,9	1 (3,1)	33 ± 14,3 (16-55)	88,3 ± 16,8	28,3 ± 8,4
moderat	3,0 – 3,9	5 (15,6)			
schwer	≥ 4,0	4 (12,5)			
p-Wert= 0,411				p-Wert= 0,129	p-Wert= 1,000

Zwischen der Gruppe der mit Patienten mit relevanter Stenose und der Gruppe ohne Stenose zeigten sich keine signifikanten Unterschiede bezüglich der VO₂max, siehe Tabelle 13. Sowohl in der Gruppe der Patienten mit relevanter Rest-/Re-Stenose als auch in der Gruppe ohne Stenose lag die VO₂max bei etwa 28 ml/min/kg.

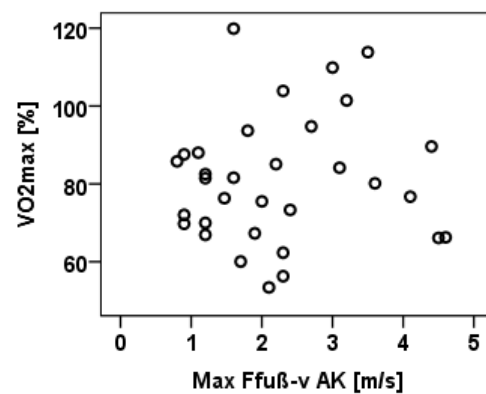
Zwischen der VO2max, der linksventrikulären Ejektionsfraktion und der maximalen Flussgeschwindigkeit über der Aortenklappe konnten keine signifikanten Korrelationen festgestellt werden, siehe Tabelle 14 und Abbildung 14.

Tabelle 14: Partielle Korrelationen, kontrolliert nach Alter und Geschlecht, zwischen Parametern der Echokardiographie und der Spiroergometrie

	VO2max [ml/min/kg]	VO2max [%]	LV-EF [%]	Max Fluss-v [m/s]
VO2max [ml/min/kg]	1,000	,832	,319	,048
VO2max [%]	,832	1,000	,294	,079
LV-EF [%]	,319	,294	1,000	,203
Max Fluss-v [m/s]	,048	,079	,203	1,000
	,799	,680	,281	.



a) $r_{(32)} = .294$; $p = .114$



b) $r_{(32)} = .079$; $p = .680$

Abbildung 14: Maximale Sauerstoffaufnahme und Echokardiographie-Parameter der Patienten mit Aortenklappenstenose (n=32): a) VO2max und linksventrikuläre Ejektionsfraktion; b) VO2max und maximale Flussgeschwindigkeit über der Aortenklappe

3.7.2 Fallot-Tetralogie

Die Teilstichprobe umfasste Patienten mit Fallot-Tetralogie sowie mit Atresie der Pulmonalklappe in Kombination mit einem Ventrikelseptumdefekt. Für 40 Patienten, davon 22 männlich und 18 weiblich, lagen vollständige MRT-Daten vor. Das Durchschnittsalter der Teilstichprobe lag bei knapp 27 Jahren. In Tabelle 15 sind die Mittelwerte der VO₂max sowie der analysierten MRT-Parameter enthalten. Die mittlere VO₂max der Teilstichprobe erreichte 74,1% der errechneten Referenzwerte.

Tabelle 15: Durchschnittswerte wichtiger Parameter aus Spiroergometrie und cMRT für die Teilstichprobe für Patienten und Patientinnen mit Fallot-Tetralogie, jeweils mit Standardabweichung und Verteilungsbreite

	Mittelwert ± SD (Min–Max)		
	Gesamt (n=40)	Männer (n=22)	Frauen (n=18)
Alter	26,9 ± 10,7 (11-54)	24,9 ± 8,9 (11-51)	29,4 ± 12,3 (11-54)
VO₂max[ml/min/kg]	26,3 ± 8,2 (12,4-42,8)	28,9 ± 8,4 (15,4-42,8)	23,0 ± 6,9 (12,4-38,1)
VO₂max [%]	74,1 ± 16,6 (47,4-115,8)	70,8 ± 13,7 (54,0-105,1)	78,1 ± 19,2 (47,4-115,8)
PK-RF [%]	19,4 ± 10,2 (3,7 – 43)	18,6 ± 9,1 (5,9-35,7)	20,6 ± 11,7 (3,7-43,0)
RV-EDV [ml/m²]	116,27±19,7 (65,6-149,5)	119,7 ± 19,7 (65,6-149,5)	112,1 ±19,4 (68,0-135,6)
RV-EF [%]	46,3 ± 7,2 (31,6 - 58,3)	46,1 ± 8,2 (31,6-58,3)	46,7 ± 6,0 (31,0-56,1)

Einige für die Gesamtstichprobe bereits dargestellte Untersuchungen zu sportlicher Aktivität und subjektiver Selbsteinschätzung wurden für diese Teilstichprobe erneut durchgeführt. Der Anteil der sportlich aktiven Patienten lag hier bei 54,2%, wobei der Zeitumfang pro Woche durchschnittlich 1h45min betrug. Der am häufigsten genannte Grund für keine oder wenig sportliche Betätigung war „kein Interesse“ (Abbildung 15), die am häufigsten angegebene Einschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit lautete „mittel“ (Abbildung 16).

Gründe für keinen oder wenig Sport

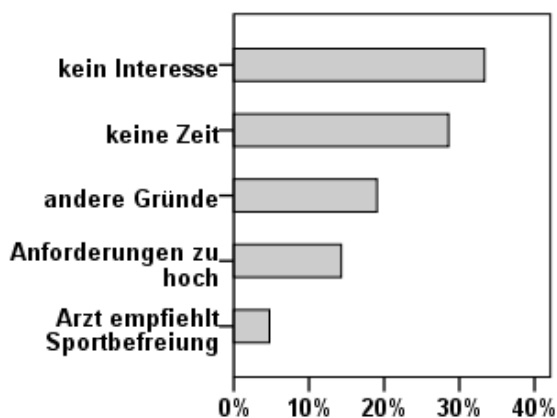


Abbildung 15: Gründe für keinen oder wenig sportliche Aktivität in der Patientengruppe mit Fallot-Tetralogie

Subjektive Selbsteinschätzung



Abbildung 16: Subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit in der Patientengruppe mit Fallot-Tetralogie

Die VO₂max der Teilstichprobe wurde in Bezug auf die MRT-Daten weiter analysiert, siehe Abbildungen 17 bis 19. Die jeweils für die Einteilung angewandten Referenzwerte wurden in der Methodik dargelegt (67).

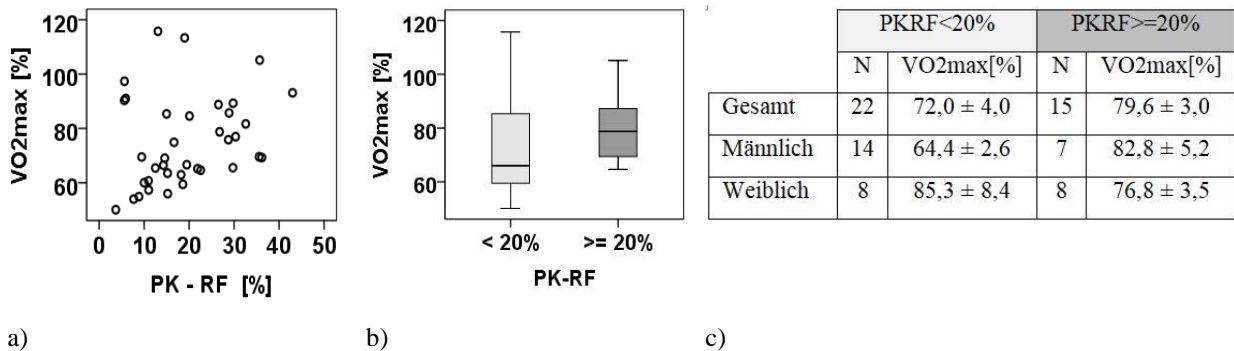


Abbildung 17:
VO₂max in % der Referenzwerte und Regurgitationsfraktion der Pulmonalklappe (PK-RF);
 a) Partielle Korrelation, kontrolliert nach Alter und Geschlecht ($r=0,26$; $p= .15$)
 b) VO₂max gruppiert nach PK-RF unter bzw. über 20%; ($p= .044$)
 c) VO₂max eingeteilt nach PK-RF und Geschlecht

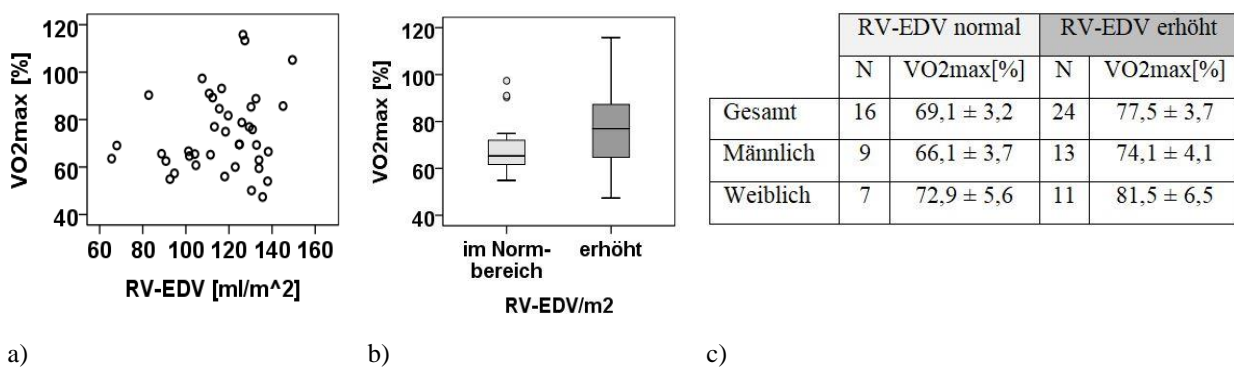


Abbildung 18:
VO₂max in % der Referenzwerte und rechtsventrikuläres enddiastolisches Volumen;
 a) Partielle Korrelation, kontrolliert nach Alter und Geschlecht ($r=0,32$; $p=0,07$)
 b) VO₂max gruppiert nach Patienten mit normwertigem bzw. erhöhtem RV-EDV/m² ($p= .109$)
 c) VO₂max eingeteilt nach RV-EDV/m² und Geschlecht

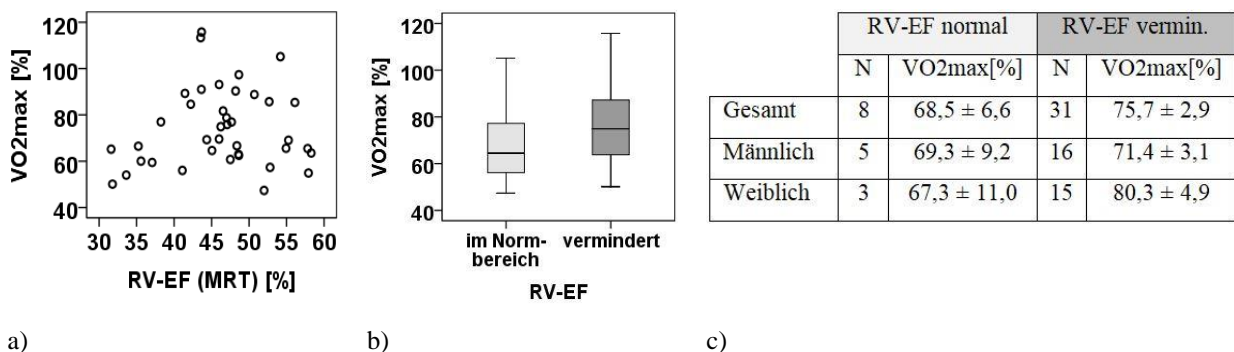


Abbildung 19: VO₂max in % der Referenzwerte und rechtsventrikuläre Ejektionsfraktion
 a) Partielle Korrelation, kontrolliert nach Alter und Geschlecht ($r=0,16$; $p= .37$)
 b) gruppiert nach Patienten mit normwertiger bzw. verminderter RV-EF ($p= .198$)
 c) VO₂max eingeteilt nach RV-EF und Geschlecht

Deskriptiv zeigte sich mit knapp 80% der Referenzwerte eine höhere VO₂max in der Gruppe, in der durchschnittlich eine Regurgitationsfraktion von mindestens 20% gemessen wurde, als in der Gruppe mit geringerer Regurgitationsfraktion mit einer VO₂max von 72% der Referenzwerte, siehe Abbildung 17b). Dieser Unterschied erwies sich als signifikant (U-Test_(n1=15; n2=22): z= -2,011; p= .044). Die VO₂max zeigte mit 77,5% einen höheren Durchschnittswert in der Gruppe mit vergrößertem enddiastolischem Volumen als in der Gruppe mit normwertigen enddiastolischen Volumen, wo die VO₂max bei 69,1% der Referenzwerte lag, siehe Abbildung 18b). Dieser Unterschied erreichte keine Signifikanz (U-Test_(n1=24; n2=16): z= -1,601; p= .109). Aufgeteilt nach der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion zeigte sich eine höhere VO₂max in der Gruppe mit verminderter EF (75,7%) als in der Gruppe mit normwertiger EF (68,5%), allerdings ohne Signifikanz (U-Test_(n1=31; n2=8): z= -1,278; p= .198), siehe Abbildung 19b).

Es wurden partielle, nach Alter und Geschlecht kontrollierte Korrelationen zwischen den metrischen MRT-Parametern und der VO₂max in Prozent der Referenzwerte berechnet, um mögliche Zusammenhänge zu untersuchen. Keine der bestimmten Korrelationen erreichte Signifikanz, siehe Abbildungen 17a), 18a) und 19a).

Es kann deskriptiv ein Trend zu höheren Werten der VO₂max [%] bei höherer PKRF, höherem RV-EDV und niedrigerer RV-EF beobachtet werden, zudem zeigt sich eine signifikant niedrigere VO₂max bei Patienten mit einer PKRF unter 20% als bei Patienten mit höherer Regurgitationsfraktion.

Tabelle 16 stellt eine Ergänzung zu den Abbildungen 17c, 18c und 19c dar und dient der Untersuchung weiterer Faktoren, die Einfluss auf die gewählten Surrogatparameter und die VO₂max nehmen könnten. Deskriptiv zeigte sich in Abbildung 18 ein Trend zu einer höheren VO₂max bei größerem enddiastolischem Volumen. Tabelle 16 zeigt ein signifikant größeres rechtsventrikuläres Schlagvolumen (U-Test_(n1=16; n2=24): z= -2,706; p= .007) sowie einen signifikant höheren Rechtsherzindex (U-Test_(n1=15; n2=24): z= -2,241; p= .025) bei erhöhtem enddiastolischem Volumen. Ein ähnlicher Trend, allerdings ohne Signifikanz, zeigte sich bei der Gruppeneinteilung nach Regurgitationsfraktion, wo bei höherer PK-RF ein durchschnittlich höherer Rechtsherzindex (U-Test_(n1=21; n2=15): z= -1,863; p= .062) sowie ein höheres rechtsventrikuläres Schlagvolumen (U-Test_(n1=22; n2=15): z= -1,237; p= .216) beobachtet wurden.

Tabelle 16: VO₂max, Rechts- und linksventrikuläres Schlagvolumen bezogen auf die Körperoberfläche (RV-SV bzw. LV-SV) und Herzindex für den rechten und linken Ventrikel (RV-CI bzw. LV-CI), gruppiert nach Pulmonaler Regurgitationsfraktion, rechtsventrikulärem enddiastolischem Volumen und rechtsventrikulärer Ejektionsfraktion

	PKRF <20%	PKRF ≥20%	p- Wert	RV-EDV normal	RV- EDV ↑	p- Wert	RV-EF normal	RV-EF ↓	p- Wert
VO₂max [%]	72,0±4,0	79,6±3,0	.044	69,1±3,2	77,5±3,7	.109	68,5±6,6	75,±2,9	.198
RV-SV [ml/m²]	50,5±1,9	55,5±3,2	.216	47,1±1,8	56,8±2,2	.007	59,2±6,4	51,8±1,6	.266
RV-CI [l/min/m²]	3,4±0,2	4,0±0,2	.062	3,3±0,2	3,9±0,2	.025	4,1±0,3	3,6±0,2	.086
LV-SV [ml/m²]	47,2±1,7	46,8±2,7	.506	45,2±1,8	50,9±3,5	.499	58,4±9,5	47,0±1,5	.330
LV-CI [l/min/m²]	3,1±0,1	3,3±0,2	.489	3,2±0,2	3,5±0,3	.455	4,1±0,7	3,2±0,1	.207

3.7.3 Ebstein-Anomalie

Die Teilstichprobe umfasste 17 Patienten, davon 7 männlich und 10 weiblich, mit Ebstein-Anomalie der Trikuspidalklappe, für die vollständige Daten der Echokardiographie vorlagen. Das Durchschnittsalter der Teilstichprobe lag bei 37,5 Jahren. In Tabelle 17 sind die Mittelwerte der VO₂max sowie Fläche des rechten Atriums (RA) in cm² enthalten. Die mittlere VO₂max der Teilstichprobe erreichte 78% der errechneten Referenzwerte. Der rechte Vorhof war durchschnittlich 32,8 cm² groß.

Tabelle 17: Durchschnittswerte der VO₂max sowie der Größe des rechten Atriums für die Teilstichprobe der Patienten und Patientinnen mit Ebstein-Anomalie, jeweils mit Standartabweichung und Verteilungsbreite

	Mittelwert ± SD (Min–Max)		
	Gesamt (n=17)	Männer (n=7)	Frauen (n=10)
Alter	37,5 ± 18,2 (10-66)	40,4 ± 18,0 (10-64)	35,5 ± 18,9 (13-66)
VO₂max[ml/min/kg]	23,4 ± 7,4 (13,4-37,4)	25,7 ± 7,0 (19,7-37,0)	21,8 ± 7,6 (13,4-37,4)
VO₂max [%]	78,2 ± 17,6 (45,8-125,0)	77,8 ± 13,3 (53,0-95,4)	78,4 ± 20,8 (45,8-125,0)
RA-Fläche [cm²]	32,8 ± 17,0 (16,0-74,0)	37,8 ± 21,3 (18-74)	29,3 ± 13,3 (16-60)

Einige für die Gesamtstichprobe bereits dargestellte Untersuchungen zu sportlicher Aktivität und subjektiver Selbsteinschätzung wurden für diese Teilstichprobe erneut durchgeführt. Der Anteil der sportlich aktiven Patienten lag hier bei 58,8%, wobei der Zeitumfang pro Woche durchschnittlich 2h24min betrug. Der am häufigsten genannte Grund für keine oder wenig sportliche Betätigung war „keine Zeit“ (Abbildung 20), die am häufigsten angegebene Einschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit lautete „mittel“ (Abbildung 21).

Gründe für keinen oder wenig Sport

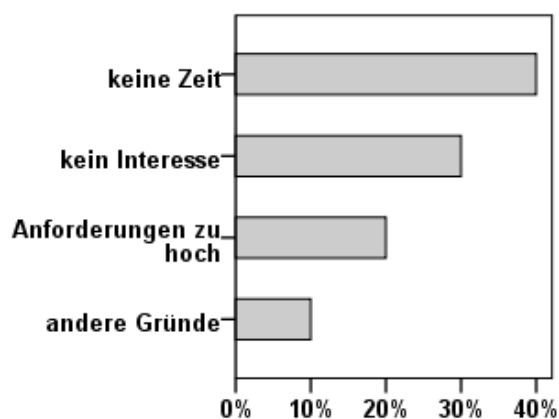


Abbildung 20: Gründe für keinen oder wenig sportliche Aktivität in der Patientengruppe mit Ebstein-Anomalie

Subjektive Selbsteinschätzung

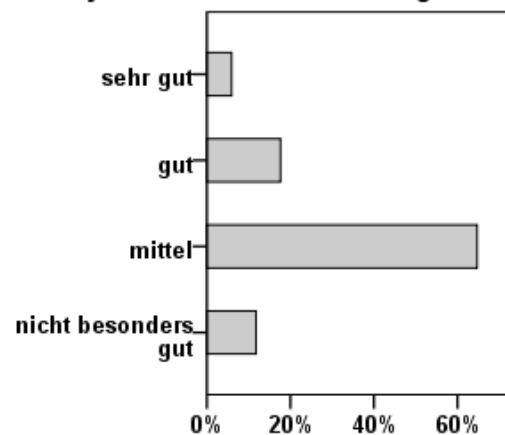


Abbildung 21: Subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit in der Patientengruppe mit Ebstein-Anomalie

Die Berechnung einer partiellen Korrelation, kontrolliert nach Alter und Geschlecht, zwischen maximalen Sauerstoffaufnahme in Prozent der Referenzwerte und der echokardiographisch bestimmten Größe des rechten Atriums erreichte keine Signifikanz ($r_{(17)} = -.049$; $p = .061$), siehe auch Abbildung 22. Im Rahmen einer

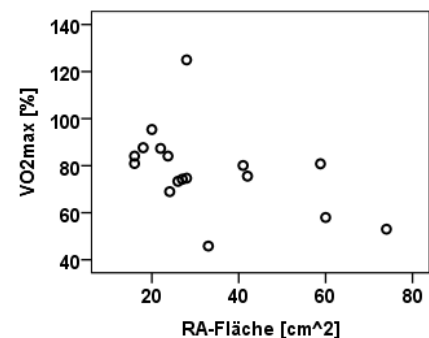


Abbildung 22: VO2max und Fläche des rechten Atriums in cm²

Sensitivitätsanalyse wurde ein Ausreißer ausgeschlossen, dessen VO2max über zwei Standardabweichungen über der

der Teilstichprobe lag. Eine erneut berechnete partielle Korrelation, kontrolliert nach Alter und Geschlecht, erreichte Signifikanz ($r_{(16)} = -.698$; $p = .006$), ebenso die zum Vergleich berechnete nicht parametrische Korrelation mit Einschluss aller 17 Patienten (Spearman: $r_{n=17} = -.585$; $p = .014$).

3.7.4 Fontan-Zirkulation

Die Teilstichprobe umfasste 24 Patienten, davon 14 männlich und 10 weiblich, mit univentrikulärem Herzen nach Fontan-Operation, für die während der Spiroergometrie auch die pulsoxymetrisch gemessene Sauerstoffkonzentration aufgezeichnet wurde. Das Durchschnittsalter der Teilstichprobe lag bei 21,3 Jahren. In Tabelle 18 sind die Mittelwerte der VO₂max sowie die mittels Pulsoxymetrie bestimmte Sauerstoffsättigung in Ruhe und deren Minimalwert unter Belastung enthalten. Die mittlere VO₂max der Teilstichprobe erreichte 59% der errechneten Referenzwerte. Die Sauerstoffsättigung lag in Ruhe bei durchschnittlich 94% und fiel während der Spiroergometrie auf einen Wert von 86%.

Tabelle 18: Durchschnittswerte der VO₂max sowie der pulsoxymetrisch gemessenen Sauerstoffsättigung in Ruhe und unter Belastung für die Teilstichprobe der Patienten und Patientinnen mit Fontan-Zirkulation, jeweils mit Standardabweichung und Verteilungsbreite

	Mittelwert ± SD (Min–Max)		
	Gesamt (n=24)	Männer (n=14)	Frauen (n=10)
Alter	21,3 ± 7,9 (8-39)	20,3 ± 6,9 (12-39)	24,2 ± 9,0 (8-39)
VO₂max[ml/min/kg]	23,8 ± 6,3 (13,5-36,3)	26,3 ± 5,5 (18,6-36,6)	20,2 ± 5,8 (13,5-33,1)
VO₂max [%]	59,1 ± 14,8 (38,4-97,9)	57,1 ± 14,1 (38,4-87,8)	61,9 ± 16,0 (44,1-97,9)
SpO₂ Ruhe [%]	93,9±4,6 (80-100)	94,9 ± 3,0 (89-100)	92,4 ± 5,9 (80-97)
SpO₂ Last [%]	86,0 ± 8,8 (55-96)	86,9 ± 4,3 (80-96)	84,6 ± 12,8 (55-95)

Einige für die Gesamtstichprobe bereits dargestellte Untersuchungen zu sportlicher Aktivität und subjektiver Selbsteinschätzung wurden für diese Teilstichprobe erneut durchgeführt. Der Anteil der sportlich aktiven Patienten lag hier bei 54,2%, wobei der Zeitumfang pro Woche durchschnittlich 1h45min betrug. Der am häufigsten genannte Grund für keine oder wenig sportliche Betätigung war „kein Interesse“ (Abbildung 23), die am häufigsten angegebene Einschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit lautete „mittel“ (Abbildung 24).

Nach Einteilung der Fontan-Patienten dieser Teilstichproben in eine Gruppe, deren Sauerstoffsättigung unter Belastung unter 90% gefallen ist und eine zweite Gruppe, in der die Sättigung zu keinem Zeitpunkt unter 90% lag, zeigten sich im Mittel signifikant niedrigere Werte der VO₂max in Prozent der Referenzwerte in der Gruppe mit niedrigerer Sättigung unter Belastung ($54,7 \pm 3,8\%$ gegenüber $67,8 \pm 3,2\%$; U-Test_(n1=16; n2=8): U=24,00 ; p= .013), siehe auch Abbildung 25. Es besteht eine signifikante positive Korrelation zwischen Sauerstoffsättigung unter Belastung und VO₂max in Prozent der Referenzwerte (Spearman: r_{n=24} = .44; p= .03), siehe Abbildung 26.

Gründe für keinen oder wenig Sport

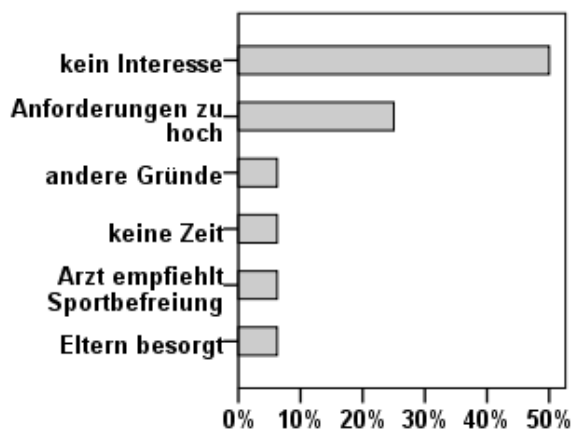


Abbildung 23: Gründe für keinen oder wenig sportliche Aktivität in der Patientengruppe mit Fontan-Zirkulation

Subjektive Selbsteinschätzung

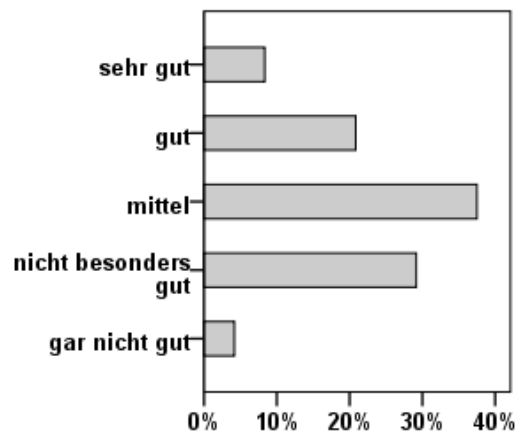


Abbildung 24: Subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit in der Patientengruppe mit Fontan-Zirkulation

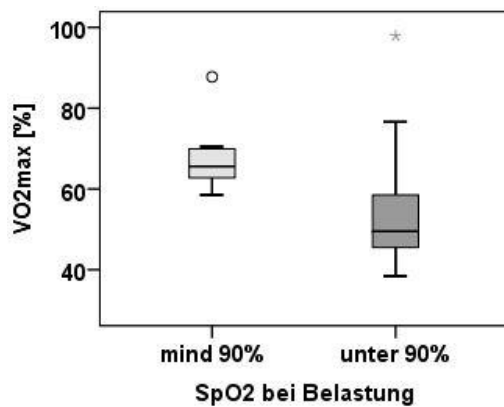


Abbildung 25: VO2max von Fontan-Patienten mit minimaler Sauerstoffsättigung von mind. 90% bzw. von unter 90% unter Belastung

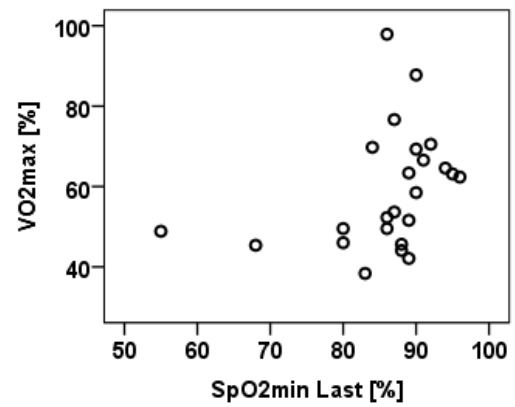


Abbildung 26: VO2max und minimale Sauerstoffsättigung unter Belastung; Spearman-Korrelation: $r=0,44$; $p=0,03$

4 Diskussion

4.1 Reduzierte kardiopulmonale Leistungsfähigkeit

Die kardiopulmonale Leistungsfähigkeit unseres Patientenkollektivs wurde anhand der maximalen Sauerstoffaufnahme unter Belastung untersucht. Diese lag im Durchschnitt der Gesamtstichprobe bei $25,5 \pm 7,9$ ml/min/kg entsprechend $75,1 \pm 18,8\%$ der alters- und geschlechtsspezifischen Referenzwerte und zeigte demnach eine deutliche Verminderung gegenüber der Norm. Dies deckt sich mit den Ergebnissen zahlreicher Studien, die für verschiedene Patientenpopulationen mit angeborenen Herzfehlern (AHF) ebenfalls eine eingeschränkte Leistungsfähigkeit beschrieben (4,9–13). Von den bereits erforschten Ursachen der Leistungsminderung von Patienten mit AHF lassen sich einige direkt auf den Herzfehler oder dessen Therapie zurückführen, so beispielsweise eine chronotrope Inkompetenz nach Fontan-Prozedur (49) oder unter Einnahme von Betablockern (77), Vorliegen von Klappenstenosen oder -Insuffizienzen (4), oder Gefäßstenosen wie zum Beispiel bei Aortenisthmusstenose oder Fallot-Tetralogie (18). Im Verlauf notwendige Operationen können durch mehrfache Thorakotomien respiratorische Limitationen hervorrufen, die sich negativ auf die Leistungsfähigkeit auswirken können (78). Doch auch nicht kardiale oder respiratorische Ursachen, wie ein mehrfach beschriebener Trainingsmangel durch körperliche Inaktivität, werden zunehmend als Ursachen der verminderten Leistungsfähigkeit betrachtet (15,16,18,19).

Die durchschnittliche maximale Sauerstoffaufnahme in unserer Stichprobe, gemessen in ml/min/kg, zeigte geringere Werte bei steigendem Patientenalter, wobei eine signifikante, negative Korrelation zwischen den beiden Parametern beobachtet wurde. Die Verringerung der VO₂max im Alter entspricht der normalen Entwicklung der gesunden Bevölkerung (79). Sie kann teilweise auf das steigende Gewicht zurückgeführt werden, welches sich direkt auf die Angabe in ml/min/kg auswirkt. Zudem lässt sich der Effekt durch verschiedene Alterungsprozesse erklären, wie zum Beispiel Veränderungen der Lungenstrombahn mit negativen Auswirkungen auf das Herz-Kreislaufsystem oder dem steigenden Körperfettanteil im Alter, da dieser an der Metabolisierung von Sauerstoff nur in geringem Maße beteiligt ist (56). Diese Vermutungen sind gut vereinbar mit der Beobachtung, dass zwischen Alter und VO₂max keine signifikante Korrelation mehr besteht, wenn die Sauerstoffaufnahme in Prozent der alters- und geschlechtsspezifischen Normwerte angegeben wird.

In der differenzierten Analyse der maximalen Sauerstoffaufnahme für verschiedene Diagnosegruppen zeigten sich ebenfalls Unterschiede. In der übergeordneten Unterteilung in komplexe und nicht komplexe Herzfehler zeigte sich, bezogen auf die Referenzwerte, eine

signifikant schlechtere VO₂max in der Gruppe der komplexen gegenüber der Gruppe der nicht komplexen Vitien. Die Ausprägungen der VO₂max in den verschiedenen Diagnosegruppen deckten sich weitgehend mit den von Kempny et al. publizierten Werten (4). Abweichungen sahen wir in der Gruppe der Patienten mit TGA nach arterieller Switch-OP sowie unter den Patienten mit Ebstein-Anomalie, die bei jeweils vergleichbarer Altersverteilung durchschnittlich eine tiefere bzw. höhere VO₂max erreichten als die jeweilige Referenzgruppe der von Kempny et al. untersuchten Stichprobe.

Am deutlichsten zeigte sich die eingeschränkte Leistungsfähigkeit an einer verminderten VO₂max. Bei der Beurteilung der submaximalen Leistungsfähigkeit, gemessen an der Sauerstoffaufnahme beim Erreichen der aeroben Schwelle (VO₂-AT), waren die Unterschiede zwischen der Gruppe der komplexen und der Gruppe der nicht komplexen Herzfehler weniger deutlich (57,1% gegenüber 64,6%), aber ebenfalls signifikant. Zudem zeigte sich eine deutliche Korrelation zwischen der VO₂max und der VO₂-AT, jeweils in Bezug auf die Referenzwerte. Die Normwerte der VO₂-AT für gesunde, mäßig aktive Menschen liegen im Bereich von 50-60% der errechneten VO₂max (58). Durch die alleinige Beurteilung der VO₂-AT ließe sich daher nicht eindeutig auf eine im Durchschnitt eingeschränkte Leistungsfähigkeit in unserer Stichprobe schließen. Zu ähnlichen Ergebnissen kamen Müller et al. in einer Studie mit 88 AHF-Patienten im Kindesalter, die keine Limitation ihrer submaximalen Leistungsfähigkeit, wohl aber in der VO₂max zeigten (80).

Auch die Analyse der VE/VCO₂-Slope zeigte signifikante Unterschiede zwischen komplexen (30,6) und nicht komplexen (26,4) Herzfehlern. Damit lag die durchschnittliche VE/VCO₂-Slope der komplexen Herzfehlern leicht über der Norm von unter 30 (56). Die Erhöhung der VE/VCO₂-Slope spricht für eine schlechtere Atemeffizienz. Bei Patienten mit AHF ist häufig eine restriktive Funktionsstörung mit verringertem Tidalvolumen nachweisbar (78), die unter Belastung zu einer Hyperkapnie und folglich zu Tachypnoe führen kann (56). Das dann erhöhte Totraumvolumen entspricht einem verschlechterten Perfusions-Ventilations-Verhältnis und somit einer erhöhten VE/VCO₂-Slope. Die restriktive Funktionsstörung kann unter anderem durch Verwachsungen nach mehrfachen Thorakotomien (78) oder bei Insuffizienz des postpulmonalen Ventrikels durch ein mildes Lungenödem verursacht sein (56).

Die VO₂max eignet sich am besten zur Beurteilung der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit der Patienten (58). Ein weiterer Mehrwert der maximalen Ausbelastung, der in dieser Studie nicht thematisiert wurde, ist das Aufdecken von Symptomen wie Herzrhythmusstörungen (33,39,56,58). So kann im ärztlich betreuten Umfeld ein sicherer Leistungsbereich überprüft und

den Patienten fundierte Empfehlungen zu möglicher sportlicher Betätigung außerhalb der Klinik gegeben werden.

Durch Analyse der durchschnittlichen VO₂max unserer Stichprobe, konnte die in der Literatur beschriebene, eingeschränkte Leistungsfähigkeit unter Patienten mit angeborenen Herzfehlern bestätigt werden.

4.2 Sportliche Aktivität

Körperliche Inaktivität ist der viertstärkste Risikofaktor für erhöhte Mortalität weltweit, nach Bluthochdruck, Tabakkonsum und erhöhtem Blutzucker (81). Regelmäßige körperliche Aktivität hat dagegen zahlreiche, gut untersuchte positive Auswirkungen auf Gesundheit und Wohlbefinden von Kindern und Erwachsenen (82). Dennoch führten zwei große epidemiologische Studien des Robert Koch Institutes (RKI) zu dem Ergebnis, dass etwa ein Drittel aller Erwachsenen und knapp ein Viertel aller Kinder und Jugendlichen keinerlei sportliche Aktivitäten ausüben (51–53). Die Ergebnisse der RKI-Studien dienten als Vergleichswerte für die sportliche Aktivität unserer Patientenpopulation. Dabei zeigte sich in allen Altersklassen und beiden Geschlechtern ein deutlich geringerer Anteil sportlich Aktiver in unserem Patientenkollektiv im Vergleich zur deutschen Normalbevölkerung. Zu beachten ist, dass es sich bei dieser Gegenüberstellung um einen deskriptiven Vergleich handelt, der aus einer Zusammenstellung verschiedener Arbeiten und Datensätzen hervorging und nicht durch statistische Tests belegt wurde. In unserer Stichprobe gaben 37% der Mädchen und 29% der Jungen, 47% der Frauen und 46% der Männer an, keinerlei Sport zu treiben. Laut den aktuellen Empfehlungen der World Health Organisation sollen Kinder im Alter zwischen 5 und 17 Jahren jeden Tag mindestens 60 Minuten körperlicher Aktivität von moderater bis hoher Intensität ausführen. Für Erwachsene gilt ein empfohlener Umfang körperlicher Betätigung im aeroben Bereich von mindestens 150 Minuten mit moderater oder 75 Minuten mit hoher Intensität pro Woche (82). In unserer Stichprobe wurde von der Gruppe der Erwachsenen eine durchschnittliche Aktivität von 113min pro Woche angegeben, wobei nicht zwischen hoher und mittlerer Intensität unterschieden wurde. Aus diesem Grund ist ein direkter Vergleich mit den WHO-Empfehlungen an dieser Stelle nicht möglich. In der Gruppe der Kinder und Jugendlichen unter 18 Jahren lag das zeitliche Ausmaß der sportlichen Aktivität bei durchschnittlich lediglich 22 Minuten pro Tag und damit weit unter den Empfehlungen.

Beim Vergleich des zeitlichen Umfangs sportlicher Aktivität zeigte sich kein signifikanter Unterschied zwischen den nach Komplexität der Vitien eingeteilten Gruppen. Voss et al.

konnten in einer Studie, in der die Aktivität von Patienten mit angeborenen Herzfehlern quantitativ über eine Woche erfasst wurde, ebenfalls keinen signifikanten Unterschied im Umfang der sportlichen Aktivität zwischen Gruppen unterschiedlich komplexer Herzfehler nachweisen und vermuteten daraufhin, dass das Aktivitätslevel der Patienten eher von sozioökonomischen Faktoren entscheidend beeinflusst wird (83). Diese Vermutung soll an anderer Stelle dieser Diskussion nochmals aufgegriffen werden.

Im deskriptiven Vergleich unserer Daten mit den Ergebnissen großer epidemiologischer Studien des RKI, zeigte sich der Anteil der sportlich Aktiven in unserer Patientengruppe deutlich geringer als in der deutschen Normalbevölkerung (51–53).

4.2.1 Begründungen der Patienten für mangelnde Aktivität

Die Patienten unserer Stichprobe wurden befragt, aus welchen Gründen sie eventuell keinen oder wenig Sport machen. Die mit 31% bzw. 29% aller Angaben am häufigsten gegebenen Antworten waren keine Zeit für Sport oder kein Interesse daran zu haben. Etwa 20% gaben an, die Anforderungen beim Sport seien zu hoch. Dabei lag der Altersmedian in dieser Gruppe etwas höher als in den anderen und im Verhältnis waren mehr weibliche Patienten vertreten. Zudem wurde diese Antwort von einem etwas größeren Anteil der Patienten mit komplexen Vitien gegeben.

Vier Prozent der Patienten gaben als Grund für ihre geringe sportliche Aktivität die Besorgnis ihrer Eltern an. Knapp 12% gaben an, eine entsprechende Empfehlung von ihrem Arzt erhalten zu haben. Auch Empfehlungen der Sportlehrer wurden bereits als eine der Ursachen für mangelnde sportliche Betätigung unter AHF-Patienten diskutiert (27). In unserer Stichprobe wurde letztere Begründung allerdings von keinem der Befragten bestätigt. Insgesamt ging die in der Literatur mehrfach beschriebene Überprotektion gegenüber Patienten mit angeborenen Herzfehlern (9,15,20,25–27) eher nur als untergeordneter Einflussfaktor auf den Bewegungsmangel aus der Patientenbefragung hervor. Allerdings könnte sich eine übertriebene Vorsicht gegenüber sportlicher Aktivität von Seiten des sozialen Umfeldes der Patienten auch in deren Lebensführung widerspiegeln, ohne dass es den Betroffenen bewusst und somit aus einer wie der hier durchgeführten Befragung ersichtlich wäre.

In unserer Stichprobe war der Anteil der Patienten, die angaben sportlich aktiv zu sein, am höchsten in der Gruppe mit Abitur (65%), gefolgt von der Gruppe mit Mittlerer Reife (51%) und der Gruppe mit Hauptschulabschluss (40%). Diese Beobachtung kann auf verschiedene Art interpretiert werden. In epidemiologischen Studien mit großen Stichproben aus der deutschen

Normalbevölkerung wurde ein Zusammenhang zwischen sozioökonomischem Status und sportlicher Aktivität gefunden. Sowohl bei Kindern als auch bei Erwachsenen war der Anteil der Menschen, die angaben sportlich aktiv zu sein, in Gesellschaftsgruppen mit hohem Status am höchsten (52,84). Nimmt man den abgeschlossenen Schulabschluss der Patienten unserer Stichprobe als Anhalt für deren sozialen Status, zeigte sich also eine ähnliche Tendenz wie in den beschriebenen epidemiologischen Studien des Robert Koch Instituts. Wie in der gesunden Normalbevölkerung scheint der soziale Status, hier repräsentiert durch das Bildungsniveau der Patienten, im Zusammenhang mit deren sportlicher Aktivität zu stehen.

Ein weiterer möglicher Erklärungsansatz wäre, dass Patienten mit besserem kognitiven Fähigkeiten, die eher einen höheren Bildungsabschluss erreichen können, eventuell auch motorisch weniger beeinträchtigt sind, etwa weil ihr Herzfehler und dessen Therapie weniger komplex war oder zeitnah und mit gutem Ergebnis operativ korrigiert wurde. Ein guter Verlauf in den ersten Lebenswochen und Monaten könnte dann prognostisch positiven Einfluss sowohl auf die geistige als auch auf die körperliche Entwicklung haben (85,86). Dieser Ansatz bleibt allerdings lediglich eine Vermutung und kann nicht alleinige Ursache des beobachteten Zusammenhangs sein, da dieser bewiesenermaßen auch in der deutschen Normalbevölkerung vorliegt (52,84).

In der Zusammenschau legen die Resultate unserer Befragung nahe, dass eine tatsächliche körperliche Einschränkung nur begrenzt für die geringe sportliche Aktivität unseres Patientenkollektivs verantwortlich gemacht werden kann. Sozioökonomische Faktoren, Motivation und das Umfeld der Patienten scheinen ebenfalls mitursächlich für die mangelnde sportliche Aktivität in unserer Stichprobe zu sein.

4.2.2 Interesse an Sportgruppe

In unserer Stichprobe war das Interesse an einer ärztlich betreuten und an die Bedürfnisse von Menschen mit AHF angepassten Sportgruppe besonders ausgeprägt in den älteren Patientengruppen, sowie unter den Patienten, die ihre Leistungsfähigkeit selbst als vermindert einschätzen und unter denen, deren Leistungsfähigkeit sich in der Spiroergometrie tatsächlich als stärker beeinträchtigt erwies. Auch unter Patienten, die die Anforderungen beim Sport als zu hoch empfinden oder für die von ärztlicher Seite eine Sportbefreiung empfohlen wurde, lag der Anteil der Interessenten an einer Sportgruppe über dem Durchschnitt der Gesamtstichprobe. Den beschriebenen Ergebnissen zufolge wäre anzunehmen, dass eine ärztlich betreute Sportgruppe gerade bei älteren Patienten, die nur eingeschränkt belastbar sind und sich körperlich weniger

zutrauen, besonderen Anklang finden würde. Es ist allerdings zu beachten, dass der Altersmedian in unserer Stichprobe bei 27 Jahren lag, daher waren in absoluten Zahlen mehr junge Erwachsene an einer Sportgruppe interessiert. Diese Beobachtung spiegelt sich auch in der Praxis wieder. Im November 2016 wurde nach Analyse der ersten Daten dieser Studie eine Sportgruppe für Patienten mit angeborenen Herzfehlern am Deutschen Herzzentrum Berlin ins Leben gerufen, die den Patienten ermöglichen soll unter ärztlicher und physiotherapeutischer Betreuung Sport zu treiben (87). Entsprechend der absoluten Statistik unserer Befragung gehörten zu den Teilnehmern dieser Sportgruppe bislang in erster Linie junge Erwachsene.

Ärztlich betreute Sportgruppen für Menschen mit AHF und/oder Sportangebote mit an die Bedürfnisse dieser Patienten angepasstem Training könnten helfen, die Bedenken gegenüber sportlicher Aktivität von Seiten der Patienten, deren Eltern sowie der behandelnden Ärzte zu verringern und so die Hemmschwelle zu mehr sportlicher Betätigung unter Patienten mit angeborenen Herzfehlern zu senken.

4.3 Zusammenhang zwischen sportlicher Aktivität und Leistungsfähigkeit

In den bis zu diesem Punkt diskutierten Analysen konnte bereits gezeigt werden, dass die in unserer Stichprobe vertretenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern über eine gegenüber alters- und geschlechtsspezifischer Referenzwerte verringerte Leistungsfähigkeit verfügen. Zudem war ersichtlich, dass der Anteil der sportlich Aktiven weit geringer war als in der deutschen Normalbevölkerung und dass die Empfehlungen der WHO zum zeitlichen Umfang körperlicher Aktivität, zumindest von den Kindern und Jugendlichen unserer Stichprobe, nicht erreicht wurden. Es wurde vermutet, dass zwischen der reduzierten Belastbarkeit und dem Bewegungsmangel in unserer Patientengruppe ein Zusammenhang besteht. Die Patienten unserer Stichprobe wurden nach ihrer VO₂max in vier Leistungsgruppen eingeteilt. In der Gruppe mit normwertiger VO₂max war der Anteil der Patienten, die angaben sportlich aktiv zu sein, mit 70% am höchsten. In den Gruppen mit leicht eingeschränkter, eingeschränkter und stark eingeschränkter Leistungsfähigkeit lag der Anteil der sportlich Aktiven bei knapp 60%, 47% und 21%. Die beobachtete Tendenz zu weniger sportlich aktiven Patienten in Gruppen mit schlechterer Leistungsfähigkeit erwies sich als signifikant. Außerdem zeigte sich eine signifikante Korrelation zwischen der VO₂max und dem zeitlichen Umfang der sportlichen Betätigung pro Woche. Dieser Zusammenhang wurde von mehreren Institutionen untersucht, mit teils unterschiedlichen Ergebnissen. In einer aktuellen Studie von Müller et al. war ein geringeres Aktivitätsniveau ebenfalls mit einer verminderten Leistungsfähigkeit assoziiert (5).

Nach Arvidsson et al. ist das Level der körperlichen Aktivität von Kindern mit operierten angeborenen Herzfehlern mit dem einer gesunden Kontrollgruppe vergleichbar. Hier konnte ein signifikanter Zusammenhang zwischen körperlicher Aktivität und aerober Leistungsfähigkeit für Mädchen zwischen 14 und 16 Jahren nachgewiesen werden (16). Eine signifikante Korrelation von VO₂max zur körperlichen Aktivität wurde auch für erwachsene Patienten mit Aortenisthmusstenose gefunden, wobei sowohl die körperliche Aktivität als auch die Leistungsfähigkeit der Patienten gegenüber einer gesunden Kontrollgruppe vermindert waren (15). Ähnliche Ergebnisse zeigten sich auch bei jungen Erwachsenen mit korrigierter Fallot-Tetralogie (19). Laut Takken et al. gibt der Zusammenhang zwischen körperlicher Aktivität und der körperlichen Leistungsfähigkeit, gemessen anhand der VO₂max, Hinweise auf die Ursache der mangelnden Aktivität. Während ein starker Zusammenhang von Aktivität und Leistungsfähigkeit pathophysiologische Ursachen für die mangelnde sportliche Betätigung nahelegen würde, spräche ein geringer Zusammenhang für nicht organische Ursachen (18). Wären Aktivität und Leistungsfähigkeit also direkt miteinander verbunden, so würde man bei einem sehr aktiven Patienten eine hohe Leistungsfähigkeit erwarten. Dagegen würden Patienten, die wenig Sport machen, aber potentiell eine gute Leistung erzielen könnten, zu einem geringeren Zusammenhang der beiden Faktoren führen. Dieser Überlegung folgend würde der geringe aber signifikante Zusammenhang ($r=0,28$, $p<0,001$; siehe Abb. 10) zwischen Leistungsfähigkeit und körperlicher Aktivität in unserer Stichprobe dafür sprechen, dass die Verminderung der Leistungsfähigkeit nicht ausschließlich auf die angeborenen Herzfehler zurückzuführen ist. Auch Müller et al. fanden in einer Stichprobe von 330 Patienten mit unterschiedlichen angeborenen Herzfehlern einen moderaten Zusammenhang zwischen körperlicher Aktivität und Leistungsfähigkeit und gaben zwei mögliche Deutungen: Entweder erhöht körperliche Aktivität die kardiopulmonale Leistungsfähigkeit, oder Patienten mit besseren hämodynamischen Bedingungen, was laut der Autoren mit einer höheren VO₂max einhergeht, sind aktiver (88). Halliday et al. schlugen eine Interpretation der Zusammenhänge vor, die diesen beiden Erklärungsansätze miteinander vereint. Sie beschrieben einen negativen Feedbackmechanismus, in dem mangelnde Leistungsfähigkeit zu verminderter körperlicher Aktivität führt, was wiederum die Leistungsfähigkeit der Patienten weiter verschlechtert (25). Für Patienten mit verschiedenen Herzfehlern ist bereits aus Interventionsstudien bekannt, dass sich ihre Leistungsfähigkeit durch regelmäßige Sportprogramme steigern lässt (21). Folglich ließe sich der von Halliday et al. beschriebene Teufelskreis durch die Promotion von mehr körperlicher Aktivität unter den Patienten durchbrechen. Ein möglicher Einfluss organischer, direkt auf den Herzfehler zurückzuführenden Ursachen der verringerten Leistungsfähigkeit

könnte einer Steigerung der Aktivität im Wege stehen und wird mit den Ergebnissen der Subanalysen in Kapitel 4.6 diskutiert.

Der postulierte Zusammenhang zwischen sportlicher Aktivität und kardiopulmonaler Belastbarkeit von Patienten mit angeborenen Herzfehlern konnte bestätigt werden.

4.4 Body Mass Index

Der durchschnittliche BMI der Patienten unserer Stichprobe wurde für die verschiedenen Altersgruppen differenziert ausgewertet und Daten aus der deutschen Normalbevölkerung gegenübergestellt (31,32,51). Dabei zeigten sich für die Patienten vor der Volljährigkeit keine nennenswerten Unterschiede zu ihren Altersgenossen aus der Referenzpopulation. Mit zunehmendem Alter zeigte sich leichte Tendenz zu geringeren BMI-Werten unserer Stichprobe gegenüber den Referenzwerten, besonders bei den Männern. Bei der Interpretation dieser Tendenz ist zu beachten, dass der Altersmedian unserer Stichprobe bei 27 Jahren lag und Patienten höheren Alters etwas unterrepräsentiert waren. In unserer Stichprobe gab es demnach keinen Anhalt dafür, dass sich der beobachtete inaktive Lebensstil der AHF-Patienten in einem höheren BMI bemerkbar machen würde. In einer Studie an Kindern mit angeborenen und erworbenen Herzerkrankungen wurde beobachtet, dass ein Viertel aller Patienten der Stichprobe übergewichtig waren (29), was die für unsere Patienten gefundenen Werte als auch die Referenzwerte aus der deutschen Normalbevölkerung (31) deutlich übersteigt. Allerdings wurde diese Studie in den USA durchgeführt, wo im internationalen Vergleich generell mehr Kinder von Übergewicht betroffen sind (31,89). Potenziell vorliegende, energieaufwändige hämodynamische Verhältnisse, die die Patienten in ihrer somatischen Entwicklung beeinträchtigt haben könnten, spiegeln sich zumindest unter den jüngeren Patienten unserer Stichprobe nicht in einem verringerten BMI wieder.

Wir beobachteten eine Tendenz zu niedrigeren BMI-Werten in den älteren Patientengruppen. Unter den männlichen Patienten erwies sich diese Tendenz in vier von fünf Altersgruppen im Erwachsenenalter als signifikant, bei den Frauen war dies nur in der Altersgruppe der 50-59-jährigen der Fall. Zu sehr ähnlichen Ergebnissen kamen auch Sandberg et al. in einer Studie an 4600 Erwachsenen, davon die Hälfte mit angeborenen Herzfehlern. Sie beobachteten ebenfalls einen im Durchschnitt geringeren BMI unter Männern mit angeborenen Herzfehlern im Vergleich zu einer gesunden Referenzpopulation, wohingegen der Effekt unter den weiblichen Probanden weitaus weniger ausgeprägt war. Die Ursache für die beobachtete Tendenz zu niedrigerem BMI unter erwachsenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern, sowie für die

unterschiedliche Ausprägung des Effekts unter männlichen und weiblichen Patienten bleibt ungeklärt (90). Als mögliche Erklärung könnte eine gegenüber der männlichen Normalbevölkerung verringerte Muskelmasse in Betracht gezogen werden, die in einer kleinen Studie an Patienten mit Fontankreislauf beobachtet wurde (91).

4.5 Subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit

Die subjektive Selbsteinschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit zeigte eine Assoziation zur objektiven Leistungsbestimmung anhand der VO₂max. Die Patienten wurden anhand ihrer Selbsteinschätzung in Gruppen eingeteilt. Diese Gruppen unterschieden sich in Bezug auf ihre VO₂max, mit höheren Werten bei besserer Selbsteinschätzung. Diese Tendenz zeigte sich auch in Bezug der VO₂max auf alters- und geschlechtsspezifische Normwerte und ist daher nicht allein auf einen höheren Altersdurchschnitt in den Gruppen mit schlechterer Selbsteinschätzung zurückzuführen. Innerhalb der Gruppen lag die VO₂max der Patienten mit komplexen Defekten unterhalb der für die bei Patienten mit nicht komplexen Defekten ermittelten Werten. Bei der Interpretation der Assoziation zwischen subjektiv und objektiv ermittelter Leistungsfähigkeit ist zu beachten, dass die VO₂max auch in den Patientengruppen, die subjektiv eine sehr gute oder gute Leistungsfähigkeit angeben, gegenüber der Normwerte vermindert ist. Diese Beobachtung deckt sich mit den Ergebnissen anderer Studien, die von einer Tendenz zur Überschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit unter Patienten mit angeborenen Herzfehlern berichten (7,8,34,35). In einer Studie von Chen et al. war die mittels Fragebogen erfasste Selbsteinschätzung der körperlichen Verfassung unter männlichen Jugendlichen mit angeborenem Herzfehler sogar besser als unter gesunden gleichaltrigen Jungen (34). Als mögliche Erklärung für die beschriebene Selbstüberschätzung wird angenommen, dass die Einschränkungen und die damit verbundenen Vorsichtsmaßnahmen die Patienten schon ihr Leben lang begleiten, die eigene Leistungsfähigkeit also dem gewohnten Level und damit auch dem eigenen Anspruch entspricht und demnach nicht als reduziert empfunden wird (8). „*Was man machen möchte, geht. Man möchte aber gar nicht viel!*“ (56). Die objektive Bestimmung der Leistungsfähigkeit dieser Patienten spielt daher eine entscheidende Rolle für die Abschätzung von Interventionsbedarf (7). Doch auch die subjektive Einschätzung der Patienten kann wichtige Informationen liefern. Zwar ist eine Einschätzung zu einem einzelnen Zeitpunkt aus den oben beschriebenen Gründen wenig verlässlich, doch kann eine Verschlechterung direkt und unabhängig von regulären Untersuchungsintervallen durch den Patienten selbst wahrgenommen werden und sehr kurzfristig die Durchführung der nötigen Diagnostik und Therapie veranlassen.

Die nach ihrer Selbsteinschätzung eingeteilten Gruppen unterschieden sich in unserer Stichprobe auch anhand ihrer sportlichen Aktivität. Sowohl im zeitlichen Umfang, als auch im Anteil der sportlich aktiven Patienten wurden höhere Werte bei besserer Selbsteinschätzung beobachtet. Im Gegensatz dazu war das Interesse an einer ärztlich betreuten Sportgruppe besonders ausgeprägt unter den Patienten mit schlechterer Selbsteinschätzung. Gerade bei ängstlicheren Patienten mit weniger Vertrauen in die eigenen körperlichen Fähigkeiten könnte daher ein größeres Risiko für einen bewegungsarmen Lebensstil vorliegen. Diese Patienten könnten besonders von der Teilnahme an einer ärztlich betreuten Sportgruppe für Menschen mit AHF und/oder an Sportangeboten mit an die Bedürfnisse dieser Patienten angepasstem Training profitieren. Zusammenfassend kann die subjektive Selbsteinschätzung der Patienten regelmäßig durchgeführte, objektive Belastungstests nicht ersetzen, da viele die eigene körperliche Leistungsfähigkeit tendenziell zu gut bewerten. Dennoch liefert sie wertvolle Zusatzinformationen, die bei der Interpretation des Leistungszustandes der Patienten mit herangezogen werden sollten.

4.6 Leistungsfähigkeit und hämodynamische Beeinträchtigung - Diskussion der Subgruppenanalysen

Ein möglicher Einfluss einer gestörten Hämodynamik auf die Leistungsfähigkeit wurde anhand einzelner Teilstichproben untersucht, wobei AHF unterschiedlicher Komplexität und Anatomie für die Subanalysen ausgewählt wurden. Der Einfluss einer Linksherzbelastung wurde am Beispiel der Aortenklappenstenose untersucht, der einer Rechtsherzbelastung am Beispiel der Fallot-Tetralogie sowie der Ebstein-Anomalie, und der Einfluss einer univentrikulären Anatomie am Beispiel der Patienten nach Fontan-Operation. Dabei wurden jeweils charakteristische Parameter aus MRT, Echokardiografie und Leistungsdiagnostik betrachtet.

In den Teilstichproben der beiden als komplex eingestuften Defekte, Ebstein-Anomalie und Fontan-Zirkulation, konnten Hinweise darauf gefunden werden, dass die verminderte Leistungsfähigkeit teilweise auf eine hämodynamische Beeinträchtigung zurückzuführen sein könnte. Bei den beiden als nicht komplex eingestuften Defekten, Aortenklappenstenose und Fallot-Tetralogie, konnte der vermutete leistungslimitierende Einfluss einer veränderten Hämodynamik nicht bestätigt werden. Diese Beobachtung sowie die Ergebnisse der Befragung zum Sportverhalten dieser Patienten legen die Vermutung nahe, dass die eingeschränkte Leistungsfähigkeit bei diesen weniger komplexen und gut therapierbaren Krankheitsbildern zumindest nicht vorrangig durch eine hämodynamische Beeinträchtigung zu erklären ist und ihr

durch regelmäßige sportliche Betätigung entgegengewirkt werden könnte. Für beide Krankheitsbilder liegen Interventionsstudien vor, die den positiven Effekt sportlicher Aktivität auf die Leistungsfähigkeit bestätigen konnten (23,92,93).

In den folgenden Abschnitten werden die Ergebnisse der jeweiligen Subanalyse einzeln diskutiert.

4.6.1 Aortenstenose

Insgesamt verfügten die Patienten dieser Diagnosegruppe im Vergleich zu den anderen in dieser Studie vertretenen Gruppen über eine gute kardiopulmonale Belastbarkeit, welche mit 81% der alters- und geschlechtsspezifischen Normwerte dennoch leicht vermindert war. Diese Beobachtung deckt sich gut mit den Ergebnissen anderer Studien (4,38). Bezüglich der maximalen Sauerstoffaufnahme zeigte sich im Durchschnitt kein Unterschied zwischen Patienten mit und Patienten ohne relevante Rest- oder Restenose. Die durchschnittliche linksventrikuläre Ejektionsfraktion zeigte keine Einschränkungen, weder bei den Frauen, noch bei den Männern unserer Stichprobe. Ebenfalls konnte kein Zusammenhang zwischen der maximalen Sauerstoffaufnahme und den Parametern der Echokardiografie gefunden werden, weder zwischen VO₂max und der für den Stenosegrad maßgeblichen, maximalen Flussgeschwindigkeit über der Aortenklappe, noch zwischen VO₂max und linksventrikulärer Ejektionsfraktion. Diese Ergebnisse legen nahe, dass die Verminderung der Leistungsfähigkeit vorrangig nicht auf eine hämodynamische Beeinträchtigung zurückzuführen sein könnte (23). Trotz mangelnder Hinweise auf eine gestörte Hämodynamik, einer vergleichsweise hohen VO₂max und einer überwiegend guten Selbsteinschätzung, gaben nur knapp 60% der Patienten an, regelmäßig Sport zu machen. Im zeitlichen Umfang der sportlichen Aktivität lag die Patientengruppe mit 1h48min knapp unter dem Durchschnitt der Gesamtgruppe von 2h2min. Das Sportverhalten in dieser Teilstichprobe entspricht damit nicht aktuellen Empfehlungen, die Einschränkungen im Freizeitsport nur bei symptomatischen und/oder schweren Aortenstenosen vorsehen (41).

Die mit Abstand am häufigsten genannte Begründung für keine oder wenig sportliche Aktivität in dieser Teilstichprobe war „keine Zeit“. Diese Ergebnisse legen die Vermutung nahe, dass bei diesem vergleichsweise milden Krankheitsbild die Ursache einer eingeschränkten Leistungsfähigkeit nicht vorrangig in einer tatsächlichen Beeinträchtigung durch den Defekt zu suchen ist. Ein höheres Maß an regelmäßiger sportlicher Betätigung könnte zu einer Verbesserung der Leistungsfähigkeit führen. Dieser Rückschluss deckt sich mit den Ergebnissen mehrerer Interventionsstudien, die eine Verbesserung der Leistungsfähigkeit durch verschiedene Trainingsprogramme zeigen konnten (23,92)

4.6.2 Fallot Tetralogie

Die durchschnittliche VO₂max dieser Teilstichprobe lag im mittleren Bereich der Gesamtstichprobe und war mit 74,1% der alters- und geschlechtsspezifischen Normwerte leicht eingeschränkt. Diese Beobachtung deckt sich gut mit den Ergebnissen anderer Studien (4,94,95). Anhand verschiedener MRT-Parameter wurde geprüft, in wie weit sich die verminderte Leistungsfähigkeit auf eine Beeinträchtigung der Hämodynamik zurückführen lässt. Wie auch bei Chen et al. zeigte sich kein Zusammenhang zwischen VO₂max und Regurgitationsfraktion der Pulmonalklappe (95). Innerhalb der Teilstichprobe wurden Patienten mit einer PK-RF über 20% bzw. unter 20% bezüglich ihrer VO₂max miteinander verglichen, da ab diesem Grenzwert in anderen Studien ein relevanter Einfluss auf die Hämodynamik beobachtet wurde (68,69). Überraschenderweise zeigte sich bei dieser Gegenüberstellung eine signifikant höhere VO₂max in der Gruppe mit einer PK-RF über 20%. Diese Beobachtung steht im Widerspruch zu den Ergebnissen anderer Studien (43,96,97).

Als weiterer charakteristischer Parameter wurde das rechtsventrikuläre enddiastolische Volumen (RV-EDV) in Bezug auf die VO₂max untersucht, wobei entsprechend der Ergebnisse von O'Meagher et al. auch in unserer Teilstichprobe keine signifikante Korrelation gefunden werden konnte (98). Anschließend wurden innerhalb der Teilstichprobe Patienten mit erhöhtem und Patienten mit normwertigem RV-EDV gegenübergestellt. Dabei zeigten sich wie auch in anderen Studien keine signifikanten Unterschiede bezüglich der VO₂max (98). Allerdings konnte entgegen unserer Erwartungen ein Trend zu einer höheren VO₂max bei vergrößertem RV-EDV beobachtet werden.

Bei der Untersuchung der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion (RV-EF) als weiteren Surrogatparameter für eine mögliche Beeinträchtigung der Hämodynamik zeigte sich kein signifikanter Zusammenhang zwischen RV-EF und VO₂max. Beim Vergleich der Patienten mit verminderter RV-EF gegenüber denen mit normwertiger RV-EF zeigte sich kein signifikanter Unterschied zwischen den Gruppen, jedoch konnte ein unerwarteter Trend beobachtet werden: Patienten mit verminderter RV-EF verfügten deskriptiv über eine höhere VO₂max. Dabei ist allerdings zu beachten, dass nur bei acht Patienten eine nach alters- und geschlechtsspezifischen Referenzwerten normwertige RV-EF vorlag, weshalb zwei Gruppen sehr unterschiedlicher Größe miteinander verglichen wurden.

Für alle drei untersuchten Parameter konnte kein negativer Einfluss auf die Leistungsfähigkeit nachgewiesen werden. Für das RV-EDV sowie die RV-EF konnte ein unseren Erwartungen entgegengesetzter Trend beobachtet werden. Die Untersuchung der PK-RF zeigte, ebenfalls entgegen unserer Erwartung, eine höhere Leistungsfähigkeit in der Gruppe mit relevanter PK-

RF. Theoretisch kann trotz pulmonaler Regurgitation und vergrößertem rechten Ventrikel ein normales Herzzeitvolumen (HZV) und somit eine wichtige Voraussetzung für eine normale Leistungsfähigkeit erhalten sein, auch wenn die Ejektionsfraktion, die ja einen prozentualen und keinen absoluten Wert darstellt, vermindert ist. Das HZV berechnet sich aus dem Produkt aus Schlagvolumen (SV) und Herzfrequenz (HF). Ist der rechte Ventrikel vergrößert und wird ein geringerer Anteil des enddiastolischen Volumens ausgeworfen, ist die Ejektionsfraktion vermindert. Trotzdem kann die absolute Auswurfmenge (SV) normwertig oder theoretisch sogar erhöht sein, sodass eine verminderte Ejektionsfraktion nicht mit einem verminderten HZV gleichzusetzen ist. Dieser Überlegung folgend wurden als weitere Parameter Rechts- und Linksherzindex sowie rechtsventrikuläres und linksventrikuläres Schlagvolumen in die Analyse einbezogen. Die entsprechenden Parameter des linken Ventrikels konnten nicht zur weiteren Erklärung der Beobachtungen beitragen, wohingegen durch Analyse der nachträglich miteinbezogenen Rechtsherzparameter weitere Hinweise gewonnen werden konnten. Wie bereits besprochen wurde ein leichter Trend zu einer höheren VO₂max bei höherem RV-EDV beobachtet. Bei Analyse der zusätzlich aufgenommenen Parameter zeigte sich, dass die Teilgruppe mit erhöhtem RV-EDV durchschnittlich sowohl über ein höheres rechtsventrikuläres Schlagvolumen (RV-SV), als auch über einen höheren Rechtsherzindex (RV-CI) verfügte. Eine mögliche Interpretation dieser Beobachtung wäre, dass eine geringfügige Dilatation des rechten Ventrikels zwar zu einer verminderten Ejektionsfraktion führt, das Herzminutenvolumen aber durch ein absolut gesehen größeres Schlagvolumen aufrechterhalten werden kann. Dies könnte erklären, weshalb die VO₂max in der Gruppe der Fallot-Patienten mit erhöhtem RV-EDV gegenüber den Patienten mit normwertigen RV-EDV nicht vermindert ist, wie zunächst vermutet. Zu dieser Annahme kamen auch O'Meagher et al. Sie fanden ebenfalls keine Korrelation zwischen rechtsventrikulärem Volumen und VO₂max und stellten bei zunehmender Dilatation zwar eine geringere Ejektionsfraktion, aber wie wir ein erhöhtes Schlagvolumen des rechten Ventrikels fest (98). Bei der Interpretation unserer Studienergebnisse ist zu beachten, dass das RV-EDV bei keinem der Patienten Werte über 150ml/m² erreichte. In unserer Teilstichprobe beobachteten wir insgesamt eine erhaltene Leistungsfähigkeit bei Dilatationen des rechten Ventrikels unterhalb dieses Grenzwertes, welcher oft zur Abschätzung eines Interventionsbedarfs herangezogen wird (99).

Hinweise auf eine Kompensation durch ein erhöhtes Schlagvolumen ergaben sich bei der Analyse der nach Regurgitationsfraktion der Pulmonalklappe eingeteilten Gruppen. In der Gruppe der Fallot-Patienten mit hämodynamisch relevanter Regurgitation zeigte sich eine signifikant höhere VO₂max. In dieser Gruppe wurde in der nachträglichen Analyse ein höheres

RV-SV beobachtet als in der Gruppe ohne relevante Regurgitation. Dieser Unterschied erwies sich allerdings als nicht signifikant. Möglicherweise kann trotz höherer Regurgitationsfraktion ein absolut gesehen höheres Schlagvolumen eine weitere Verringerung der VO₂max kompensieren. Warum die VO₂max nicht nur nicht verringert war, sondern durchschnittlich sogar höher lag als in der Gruppe ohne relevante Regurgitation der Pulmonalklappe, bleibt ungeklärt. Chen et al. fanden bei Patienten mit Fallot-Tetralogie keine Korrelation zwischen VO₂max und PK-RF. Sie schlussfolgerten daraus, dass die verringerte Leistungsfähigkeit der Patienten nicht alleine durch eine insuffiziente Pulmonalklappe mit konsekutiver Volumenbelastung des rechten Ventrikels zu erklären ist, sondern auch die interventrikuläre Interaktion und andere Mechanismen eine Rolle spielen könnten (95). Dass auch das Sportverhalten der Patienten deren Leistungsfähigkeit beeinflussen kann, wurde bereits in mehreren in der Einleitung erwähnten Studien, sowie in dieser Studie in der Auswertung der Gesamtstichprobe gezeigt. Der Anteil der sportlich aktiven Patienten dieser Teilstichprobe betrug 54,2%, der zeitliche Umfang lag mit durchschnittlich 1h45min um 17min unter dem Durchschnitt der Gesamtstichprobe. Die mit Abstand am häufigsten genannten Gründe für keine oder wenig sportliche Betätigung waren „kein Interesse“ und „keine Zeit“. In dieser Subanalyse wurden keine klaren Hinweise darauf gefunden, dass die eingeschränkte Leistungsfähigkeit in dieser Teilstichprobe durch hämodynamische Defizite zu erklären wäre. Angesichts der mangelnden sportlichen Betätigung liegt daher die Vermutung nahe, dass sich über eine Steigerung der sportlichen Aktivität auch eine Steigerung der Leistungsfähigkeit von Patienten mit korrigierter Fallot-Tetralogie erreichen ließe. Diese Vermutung konnte bereits in Interventionsstudien bestätigt werden (93). Nach aktuellen Empfehlungen können alle asymptomatischen Patienten mit unauffälliger Diagnostik von Trainingsprogrammen profitieren und sollten daher zur Teilnahme ermutigt werden (18).

4.6.3 Ebstein-Anomalie

Die maximale Sauerstoffaufnahme dieser Teilstichprobe war gegenüber alters- und geschlechtsspezifischen Normwerten vermindert, was im Einklang zu anderen Studien steht (4,94). Dabei war die Einschränkung der VO₂max in unserer Stichprobe mit 78,2% der Norm weniger stark ausgeprägt als bei Kempny et al., die in ihrer Stichprobe eine durchschnittliche VO₂max von knapp über 60% fanden (4). Es sollte untersucht werden, ob sich die eingeschränkte Leistungsfähigkeit auf eine gestörte Hämodynamik zurückführen ließe. Als charakteristischer Parameter wurde dazu die Größe des rechten Atriums herangezogen. Nach

Durchführung einer Sensitivitätsanalyse mit Ausschluss eines Ausreißers zeigte sich eine hochsignifikante partielle Korrelation zwischen VO₂max und Vorhofgröße. Die gefundene Assoziation zwischen Vergrößerung des rechten Atriums und einer verminderten maximalen Sauerstoffaufnahme kann als Hinweis interpretiert werden, dass die eingeschränkte Leistungsfähigkeit von Patienten mit Ebstein-Anomalie zumindest teilweise auf eine hämodynamische Beeinträchtigung zurückgeführt werden könnte. Diese Vermutung wird durch ähnliche Ergebnisse von Trojarska et al. unterstützt, die in einer Stichprobe von 21 Patienten mit Ebstein-Anomalie ebenfalls eine schlechtere Leistungsfähigkeit bei schlechteren anatomischen und hämodynamischen Verhältnissen beobachtet haben (100). Bei der Interpretation dieser Ergebnisse ist jedoch zu beachten, dass unsere Teilstichprobe der Diagnose Ebstein-Anomalie nur 17 Patienten umfasste. Aufgrund der geringen Fallzahl wurde keine weitere Einteilung vorgenommen. Die hier diskutierten Ergebnisse erlauben daher keine validen Rückschlüsse und sind lediglich als Ausgangspunkt für spezifischere Studien zur Ebstein-Anomalie mit größeren Stichproben zu verstehen.

Der Anteil der sportlich Aktiven lag in dieser Teilstichprobe bei unter 60%, wobei „keine Zeit“ und „kein Interesse“ erneut die am häufigsten genannten Gründe für keine oder wenig sportliche Betätigung waren. Anderes als in den bisher diskutierten Teilstichproben zeigte sich jedoch, dass der Großteil der Patienten dieser Gruppe ihre eigene Leistungsfähigkeit nur als mittelmäßig empfindet. Die in der Gesamtstichprobe beobachtete und in mehreren Studien beschriebene Tendenz zur Selbstüberschätzung der eigenen Leistungsfähigkeit, konnte in dieser Teilstichprobe demnach nicht nachvollzogen werden. Allgemein wurde die Tendenz zur Selbstüberschätzung damit erklärt, dass die Defekte und die damit verbundenen Einschränkungen schon das ganze Leben lang bestehen. Für die Ebstein-Anomalie ist bekannt, dass sich die Leistungsfähigkeit im Verlauf verschlechtert (101). Der im Vergleich zur Gesamtstichprobe höhere Altersdurchschnitt in der Gruppe der Ebstein-Patienten lässt vermuten, dass einige Patienten schon eine bessere Leistungsfähigkeit erlebt haben könnten.

Nach aktuellen Empfehlungen können Patienten mit Ebstein-Anomalie jede Art von sportlicher Aktivität ausführen, sofern bestimmte in der Einleitung beschriebene Kriterien erfüllt sind. Es liegen bislang keine Daten aus Interventionsstudien vor, die die Sicherheit und Wirksamkeit von Trainingsprogrammen explizit für diese Patientengruppe belegen (18). Die Durchführung solcher Studien spezifisch für Patienten mit Ebstein Anomalie wäre wünschenswert. Angesichts der Ergebnisse zahlreicher Studien, die den Effekt von Ausdauertraining für Patienten mit angeborenen Herzfehlern im Allgemeinen untersuchten und deren Stichproben auch Patienten mit Ebstein-Anomalie umfassten, ist jedoch davon auszugehen, dass sich auch Patienten mit

dieser Diagnose ihre Leistungsfähigkeit über adäquate Trainingsprogramme steigern könnten (9,21,92). Auch außerhalb von Trainingsprogrammen ist ein größeres Maß von körperlicher Aktivität mit verschiedenen positiven Effekten, unter anderem einer höheren Leistungsfähigkeit assoziiert (5).

Angesichts der gefundenen Hinweise auf den Einfluss einer gestörten Hämodynamik auf die Leistungsfähigkeit dieser Patienten, kommt der Routinenachsorge mit Echokardiografie und Leistungsdiagnostik eine besondere Bedeutung zu.

4.6.4 Fontan-Zirkulation

Die Teilstichprobe der Patienten mit Fontan-Zirkulation zeigt im Vergleich mit den anderen untersuchten Patientengruppen die niedrigste kardiopulmonale Leistungsfähigkeit, gemessen an der maximalen Sauerstoffaufnahme. Diese Beobachtung deckt sich gut mit den Ergebnissen anderer Studien, die ebenfalls eine durchschnittliche maximale Sauerstoffaufnahme von knapp unter 60% der Norm zeigten (4,46). Innerhalb der Teilgruppe wurde bei den Patienten, deren pulsoxymetrisch gemessene Sauerstoffsättigung unter Belastung unter 90% fiel, eine deutlich niedrigere maximale Sauerstoffsättigung beobachtet. Es zeigte sich zudem ein positiver Zusammenhang zwischen Sauerstoffsättigung unter Belastung und maximaler Sauerstoffaufnahme. Eine verminderte Sättigung kann bei Patienten mit Fontankreislauf zum einen auf nicht verschlossene veno-venöse Kollateralverbindungen zurückzuführen sein (48). Zum anderen ist es bei manchen Patienten notwendig, vorübergehend einen künstlichen Rechts-Links-Shunt zu erzeugen. Dies ist der Fall, wenn bei akuten Drucksteigerungen im pulmonalen Kreislauf dessen passive Füllung durch die Cavalvenen nicht ausreicht und aufgrund der seriellen Schaltung von Lungen- und Systemkreislauf eine Verminderung des Herzzeitvolumens resultiert (45). Die Etablierung einer solchen Shuntverbindung stellt einen Kompromiss dar, indem sie eine Steigerung des HZV ermöglicht, wobei eine verminderte Sauerstoffsättigung in Kauf genommen werden muss (47). Die gefundene Assoziation von höherer Leistung bei besserer Sättigung unter Belastung entspricht demnach unserer Erwartung.

Nur knapp über die Hälfte der Patienten dieser Teilstichprobe gab an, sportlich aktiv zu sein. Der zeitliche Umfang der sportlichen Aktivität lag mit 1h45min etwas unter dem Durchschnitt der Gesamtgruppe von 2h2min. Der am häufigsten genannte Grund für keine oder wenig sportliche Betätigung war „keine Zeit“. Anders als bei den anderen untersuchten Patientengruppen wurde die Begründung, „die Anforderungen, die beim Sport gestellt werden, kann ich nicht erfüllen“, von über einem Viertel der Patienten genannt und war damit die zweithäufigste Angabe.

Ebenfalls stufte diese Patientengruppe die eigene Leistungsfähigkeit im Vergleich mit den anderen Gruppen am schlechtesten ein. Über zwei Drittel empfanden die eigene Leistungsfähigkeit als „mittel“, „nicht besonders gut“ oder „gar nicht gut“.

Innerhalb unserer Gesamtstichprobe sind die Patienten mit Fontan-Zirkulation ein gutes Beispiel für eine Limitierung der Leistungsfähigkeit aufgrund einer beeinträchtigten hämodynamischen Situation. Diese Interpretation deckt sich auch mit dem hohen Anteil der Patienten, die sich den Anforderungen bei Sport nicht gewachsen fühlen. Diese Patientengruppe ist damit abzugrenzen von den weniger komplexen Herzfehlern, bei denen anzunehmen ist, dass die eingeschränkte Leistungsfähigkeit zumindest nicht in erster Linie auf den Defekt selbst zurückzuführen ist. Dennoch ist die beeinträchtigte Hämodynamik der Patienten nach Fontan-Prozedur vermutlich nicht die einzige Ursache für die eingeschränkte Leistungsfähigkeit. Eine Mangel an körperlicher Aktivität in dieser Patientengruppe konnte sowohl in dieser, als auch in anderen Studien festgestellt werden (102). Aus weiteren Studien ging bereits hervor, dass sich die kardiopulmonale Belastbarkeit in dieser Patientengruppe durch Ausdauertraining geringer bis mittlerer Intensität verbessern lässt (9,103). Diesen Erkenntnissen folgend sollten Patienten bei unauffälliger Diagnostik und Symptombefreiheit zu körperlicher Aktivität animiert werden (18).

4.7 Limitationen und Ausblick auf weitere Studien

Diese Studie wurde an Kindern und Erwachsenen mit unterschiedlichen angeborenen Herzfehlern durchgeführt. Unsere Stichprobe umfasste daher teils sehr unterschiedliche Krankheitsbilder und Therapieverfahren sowie verschiedene Altersklassen. Insgesamt wurden die Daten von 382 Patienten in die endgültige Auswertung mit aufgenommen. Die hohe Patientenzahl und die breit angelegte Datenerfassung ermöglichten die Untersuchung allgemeiner Fragen zur sportlichen Aktivität und körperlichen Leistungsfähigkeit von Patienten mit angeborenen Herzfehlern. Die spezifische Analyse einzelner Diagnosegruppen war aufgrund der teils geringen Patientenzahl jedoch nur für vier Subgruppen möglich. In diesen detailliert untersuchten Gruppen musste auf eine nach Altersgruppen unterteilte Datenanalyse verzichtet werden. Aufgrund des retrospektiven Studiendesigns waren für einige Patienten keine kompletten Datensätze verfügbar, sodass diese Patienten ebenfalls nicht für eine herzfelerspezifische Analyse zur Verfügung standen. Diese Limitation erklärt die unterschiedlichen Patientenzahlen in der Gesamtübersicht am Anfang des Ergebnisteils gegenüber den Patientenzahlen die für die spezifischen Subanalysen zur Verfügung standen. Für verlässliche Aussagen zu einzelnen Herzfehlern müssten weitere, spezifischere Studien

durchgeführt werden, für die die hier durchgeführten Subanalysen neben den zitierten Arbeiten anderer Autoren eine gute Basis darstellen könnten.

Die größte Schwierigkeit dieser Studie lag in der Beurteilung der Leistungsfähigkeit. Wie in der Einleitung dieser Arbeit dargelegt, ist die maximale Sauerstoffaufnahme der am besten etablierte Parameter zur Beurteilung der körperlichen Belastbarkeit. Zur besseren Vergleichbarkeit wird die VO₂max in Relation zum Körpergewicht angegeben. Dabei stellt sich das Problem, dass die Leistungsfähigkeit übergewichtiger Personen tendenziell unterschätzt, die von Personen mit geringem Körpergewicht tendenziell überschätzt wird. Neben dieser direkten Konsequenz aufgrund der Berechnung mit Bezug auf das Körpergewicht beschreiben Kroidl et al. weitere Einflussmöglichkeiten eines hohen BMIs auf die Bestimmung der Sauerstoffaufnahme. Demnach führt abdominale Adipositas zu einer erschwerten Zwerchfellverschieblichkeit und somit zu einer erhöhten Atemarbeit. Zudem kann die Beinbeweglichkeit auf dem Fahrradergometer durch die Adipositas erschwert sein, sodass eine schlechte Fahrradergometrie den Leistungstest zusätzlich negativ beeinflussen kann (56). Als Ergänzung zur Beurteilung der VO₂max bezogen auf das Körpergewicht empfiehlt sich die zusätzliche Betrachtung als Prozentangabe in Bezug auf alters- und geschlechtsspezifische Referenzwerte, wie sie in dieser Studie zur Anwendung kam. Dieses Vorgehen ermöglicht die Bewertung der kardiopulmonalen Leistung im Vergleich zu einem Referenzkollektiv und trägt so entscheidend zur klinischen Entscheidungsfindung bei (56,58). Die verwendeten Formeln zur Berechnung dieser Referenzwerte wurden in der Methodik genannt. Allerdings bringt auch die Verwendung solcher Normwerte einige Schwierigkeiten mit sich. Es gibt eine Vielzahl an verfügbaren Formeln zur Berechnung von Normwerten, aber keine einheitlichen Standards zu deren Verwendung (56,58). Die verfügbaren Formeln stammen jeweils aus Studien mit relativ kleinem, gesundem Probandenkollektiv (63,64,79,104). Die Stichproben, an denen die Formeln erhoben wurden, beinhalteten meist nur wenige bis keine sehr junge oder sehr alte Probanden, ebenso waren anthropometrische Randwerte oft nicht abgedeckt (105). Demzufolge sind die Formeln für Personen, die sich durch bestimmte Merkmalsausprägungen stark von der ursprünglichen Stichprobe unterscheiden, eigentlich nur begrenzt anwendbar (56). In unserer Studie war die Verwendung der Formeln aufgrund der inhomogenen Stichprobe zusätzlich erschwert. Um zu gewährleisten, dass für jede Altersklasse adäquate Formeln aus vergleichbaren Stichproben verwendet werden, kamen verschiedene Berechnungsformeln zur Anwendung. Wünschenswert wäre ein Satz von Berechnungsformeln, die alle aus einer einzigen Studie mit großer Probandenzahl stammen und alle Altersklassen sowie beide Geschlechter gleichermaßen abdecken. Zusätzlich müssten einheitliche Richtlinien für die Durchführung der Belastungstests

etabliert werden. Eine solche Studie wurde von Dubowy et al. veröffentlicht, allerdings wurden die Belastungstest dort auf dem Laufband und nicht wie in unserer Studie auf dem Fahrradergometer durchgeführt, weshalb die Referenzwerte hier nicht zur Anwendung kamen (105).

Eine Alternativlösung wurde von Kempny et al. vorgeschlagen. Sie stellten fest, dass sich Belastungsprotokolle und Messverfahren von Klinik zu Klinik unterscheiden, weshalb sie größeren Zentren empfehlen, eigene Datenbanken und Referenzwerte zu den jeweiligen Herzfehlern zu entwickeln (4). Dieses Vorgehen würde einen Vergleich zwischen verschiedenen Zentren jedoch weiter erschweren.

Eine weitere Limitation dieser Studie lag in der rein subjektiven Angabe der körperlichen Aktivität der Patienten durch unseren Fragebogen. Mit „zwei Stunden Sport pro Woche“ könnten theoretisch sowohl mehrere kurze, als Sport empfundene Spaziergänge, als auch zwei Stunden effektives Ausdauertraining gemeint sein. In verschiedenen Studien wurde beobachtet, dass die tatsächliche körperliche Aktivität oft quantitativ und qualitativ unter den Angaben der Patienten lag (106,107). Eine objektive Messung der körperlichen Aktivität wie in anderen Studien (16,88,102), wäre demnach wünschenswert (26).

Zur Gegenüberstellung der körperlichen Aktivität sowie des Body Mass Index unserer Stichprobe mit der deutschen Normalbevölkerung wurden große epidemiologische Studien des Robert Koch Institutes herangezogen. Um eine bessere Vergleichbarkeit zu gewährleisten, wurde der für unsere Studie entworfene Fragebogen in zentralen Teilen den Fragebögen des RKIs nachempfunden (31,32,52,53). Der Vergleich zur Normalbevölkerung konnte auf diese Weise ohne eine gesunde Kontrollgruppe erfolgen, die für diese Studie nicht vorgesehen war. Dennoch wäre eine Kontrollgruppe für weitere Fragestellungen und direkte Vergleiche innerhalb eines einzigen Datensatzes für die Auswertung von großem Wert gewesen.

Die in der Subanalyse der für die Patienten mit Fallot-Tetralogie ausgewerteten Untersuchungen müssten an einer größeren und homogeneren Stichprobe wiederholt werden, um Rückschlüsse aus den in dieser Studie gemachten Beobachtungen ziehen zu können. Zudem würde es sich empfehlen, weitere Untersuchungsdaten in eine weiterführende Studie mitaufzunehmen. In dieser Arbeit wurden Daten aus einem kardiopulmonalen Belastungstest mit unter Ruhebedingungen aufgezeichneten kardialen MRTs in Beziehung gesetzt. Eine gemeinsame Analyse von Spiroergometrien und Belastungs-MRTs wäre wünschenswert, da die miteinander in Beziehung gesetzten Daten so unter vergleichbaren hämodynamischen Bedingungen erhoben werden würden.

4.8 Fazit

Diese Studie diente der gemeinsamen Untersuchung verschiedener Aspekte von körperlicher Leistungsfähigkeit und sportlicher Aktivität in unserem Patientenkollektiv, welches Patienten unterschiedlicher Altersklassen mit verschiedenen angeborenen Herzfehlern beinhaltete.

Die Patienten unserer Stichprobe verfügten im Durchschnitt über eine eingeschränkte körperliche Leistungsfähigkeit. Ein vermuteter Zusammenhang zur ebenfalls beobachteten geringen körperlichen Aktivität konnte nachgewiesen werden.

In verschiedenen Studien konnte gezeigt werden, dass sich die Leistungsfähigkeit von Patienten mit angeborenen Herzfehlern durch Sportprogramme steigern ließe (21). Viele Patienten unserer Stichprobe gaben an, nicht oder nur wenig sportlich aktiv zu sein und begründeten ihre körperliche Inaktivität in erster Linie nicht durch eine empfundene Beeinträchtigung aufgrund ihres Herzfehlers, sondern vorrangig durch Zeitmangel und fehlendes Interesse an sportlicher Betätigung. Motivation zu mehr sportlicher Aktivität von Seiten der Ärzte und des sozialen Umfeldes dieser Patienten könnte entscheidend zu einer Verbesserung ihrer körperlichen Fähigkeiten beitragen.

Etwa ein Fünftel der Patienten gab an, sich den hohen Anforderungen beim Sport nicht gewachsen zu fühlen. Besonders für diese Patienten könnten ärztlich betreute Sportgruppen mit auf AHF angepasstem Trainingsprofil eine Möglichkeit darstellen, Bedenken entgegenzuwirken und die Hemmschwelle zu mehr körperlicher Aktivität zu senken. Eine solche Sportgruppe wurde am Deutschen Herzzentrum Berlin, wie auch an anderen deutschen Zentren bereits ins Leben gerufen (87,108).

Positive Abweichungen im Body Mass Index gegenüber der deutschen Normalbevölkerung, etwa aufgrund der beobachteten Tendenz zu sportlicher Inaktivität, wurden nicht festgestellt.

Der BMI der männlichen Erwachsenen unserer Stichprobe war durchschnittlich geringer als in der deutschen Normalbevölkerung. Dies könnte durch potenziell energieaufwändige hämodynamische Verhältnisse zu erklären sein.

Die objektive Untersuchung einzelner Diagnosegruppen komplexer Herzfehler mittels MRT und Echokardiografie ergab Hinweise auf eine gestörte Hämodynamik mit negativem Einfluss auf die Leistungsfähigkeit. Für weniger komplexe Herzfehler konnte ein solcher Einfluss in dieser Studie nicht nachgewiesen werden. Die Beurteilung der Leistungsfähigkeit sowie Empfehlungen bezüglich der sportlichen Aktivität der Patienten sollten spezifisch für die einzelnen Krankheitsbilder und individuell unter Einbeziehung regelmäßiger Belastungstests erfolgen. Die subjektive Selbsteinschätzung kann dabei ergänzend herangezogen werden, objektive Belastungstests aber nicht ersetzen, da viele Patienten die eigene Leistungsfähigkeit tendenziell

zu gut bewerten. Mögliche Limitationen aufgrund residueller Defekte sollten ebenfalls untersucht und berücksichtigt werden. Nur für wenige Patienten sollte ein Ausschluss sportlicher Aktivität in Erwägung gezogen werden. Dies kann zum Beispiel bei Vorliegen von Risikofaktoren für ventrikulären Arrhythmien erforderlich werden, deren Untersuchung nicht Teil dieser Studie war (18,26). Insgesamt sollten die Patienten zu mehr körperlicher Aktivität in einem individuell festzulegenden Umfang ermutigt werden (18).

Neueste Studien zeigen bereits einen Anstieg in der körperlichen Aktivität von Kindern und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (5). Wir hoffen, dass sich dieser Trend durchsetzt und durch weitere Studien bestätigt werden kann.

Literaturverzeichnis

1. Blum U, Meyer H, and Beerbaum P. Herzvitien: Ursachen und Häufigkeit. In: Blum U, Meyer H, and Beerbaum P, eds. Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern. 1st ed. Heidelberg: Springer-Verlag; 2016. p. 15–8.
2. Vernetzte Forschung im Kompetenznetz Angeborene Herzfehler: Mehrwert für Patienten und Wissenschaftler [Internet]. Berlin: Kompetenznetz Angeborene Herzfehler, 2005 Jun 1. (Accessed 2018 Apr 8, at: <http://www.kompetenznetz-ahf.de/kompetenznetz>.)
3. Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, and Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010;122(22):2264–72.
4. Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, Mocerri P, Swan L, Gatzoulis MA, and Diller GP. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life - single centre experience and review of published data. *Eur Hear J*. 2012;33(11):1386–96.
5. Müller Jan, Amberger Tamara, Berg Anika, Goeder Daniel, Remmele Julia, Oberhoffer Renate, Ewert Peter, and Hager Alfred. Physical activity in adults with congenital heart disease and associations with functional outcomes. *Heart*. 2017;103(14):1117–21.
6. Amedro P, Picot MC, Moniotte S, Dorka R, Bertet H, Guillaumont S, Barrea C, Vincenti M, De La Villeon G, Bredy C, Soulatges C, Voisin M, Matecki S, and Auquier P. Correlation between cardio-pulmonary exercise test variables and health-related quality of life among children with congenital heart diseases. *Int J Cardiol*. 2016;203:1052–60.
7. Gratz A, Hess J, and Hager A. Self-estimated physical functioning poorly predicts actual exercise capacity in adolescents and adults with congenital heart disease. *Eur Hear J*. 2009;30(4):497–504.

8. Hager A, and Hess J. Comparison of health related quality of life with cardiopulmonary exercise testing in adolescents and adults with congenital heart disease. *Heart*. 2005;91(4):517–20.
9. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, Rabideau N, Fulton DR, Gauthier NS, Gauvreau K, and Jenkins KJ. Impact of cardiac rehabilitation on the exercise function of children with serious congenital heart disease. *Pediatrics*. 2005;116(6):1339–45.
10. Muller J, Christov F, Schreiber C, Hess J, and Hager A. Exercise capacity, quality of life, and daily activity in the long-term follow-up of patients with univentricular heart and total cavopulmonary connection. *Eur Hear J*. 2009;30(23):2915–20.
11. O’Byrne ML, Desai S, Lane M, McBride M, Paridon S, and Goldmuntz E. Relationship Between Habitual Exercise and Performance on Cardiopulmonary Exercise Testing Differs Between Children With Single and Biventricular Circulations. *Pediatr Cardiol*. 2017;38(3):472–83.
12. Bassareo PP, Saba L, Solla P, Barbanti C, Marras AR, and Mercurio G. Factors influencing adaptation and performance at physical exercise in complex congenital heart diseases after surgical repair. *Biomed Res Int*. [Internet]. 2014 Apr. [cited 2017 May 21st]; article ID 862372. Available from: <http://dx.doi.org/10.1155/2014/862372>.
13. Ten Harkel AD, and Takken T. Exercise testing and prescription in patients with congenital heart disease. *Int J Pediatr* [Internet]. 2010 Jul [cited 2017 May 21st]; article ID 791980. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2943096/>.
14. Haber Paul. *Lungenfunktion und Spiroergometrie - Interpretation und Befunderstellung unter Einschluss der arteriellen Blutgasanalyse*. 3rd ed. Wien: Springer; 2013. 212 p.
15. Buys R, Budts W, Delecluse C, and Vanhees L. Exercise capacity, physical activity, and obesity in adults with repaired aortic coarctation. *J Cardiovasc Nurs*. 2013;28(1):66–73.

16. Arvidsson D, Slinde F, Hulthen L, and Sunnegardh J. Physical activity, sports participation and aerobic fitness in children who have undergone surgery for congenital heart defects. *Acta Paediatr.* 2009;98(9):1475–82.
17. Caruana M, and Grech V. Lifestyle Habits among Adult Congenital Heart Disease Patients in Malta. *Congenit Heart Dis.* 2016;11(4):332–40.
18. Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewillig M, Hovels-Gurich HH, Longmuir PE, McCrindle BW, Paridon SM, and Hager A. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Preventio. *Eur J Prev Cardiol.* 2012;19(5):1034–65.
19. Buys R, Budts W, Delecluse C, and Vanhees L. Determinants of physical activity in young adults with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young.* 2014;24(1):20–6.
20. Reybrouck T, and Mertens L. Physical performance and physical activity in grown-up congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil.* 2005;12(5):498–502.
21. Duppen N, Takken T, Hopman MT, ten Harkel AD, Dulfer K, Utens EM, and Helbing WA. Systematic review of the effects of physical exercise training programmes in children and young adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2013;168(3):1779–87.
22. Duppen N, Geerdink LM, Kuipers IM, Bossers SS, Koopman LP, van Dijk AP, Roos-Hesselink JW, De Korte CL, Helbing WA, and Kapusta L. Regional ventricular performance and exercise training in children and young adults after repair of tetralogy of Fallot: randomized controlled pilot study. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2015;8(4).
23. Morrison ML, Sands AJ, McCusker CG, McKeown PP, McMahon M, Gordon J, Grant B, Craig BG, and Casey FA. Exercise training improves activity in adolescents with congenital heart disease. *Heart.* 2013;99(15):1122–8.

24. Tikkanen UA, Opotowsky AR, Bhatt AB, Landzberg MJ, and Rhodes J. Physical activity is associated with improved aerobic exercise capacity over time in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2013;168(5):4685–91.
25. Halliday M, Selvadurai H, Sherwood M, and Fitzgerald DA. Exercise in children with common congenital heart lesions: balancing benefits with risks. *J Paediatr Child Heal.* 2013;49(10):795–9.
26. Longmuir PE, Brothers JA, de Ferranti SD, Hayman LL, Van Hare GF, Matherne GP, Davis CK, Joy EA, and McCrindle BW. Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2013;127(21):2147–59.
27. Chen CW, Chen YC, Gau BS, Wang JK, Hung YT, and Jwo JC. Exercise behavior in adolescents with mild congenital heart disease. *J Cardiovasc Nurs.* 2012;27(4):317–24.
28. Moons P, Van Deyk K, Dedroog D, Troost E, and Budts W. Prevalence of cardiovascular risk factors in adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil.* 2006;13(4):612–6.
29. Pinto NM, Marino BS, Wernovsky G, de Ferranti SD, Walsh AZ, Laronde M, Hyland K, Dunn SO, and Cohen MS. Obesity Is a Common Comorbidity in Children With Congenital and Acquired Heart Disease. *Pediatrics.* 2007;120(5):e1157–64.
30. Chen CW, Chen YC, Chen MY, Wang JK, Su WJ, and Wang HL. Health-Promoting Behavior of Adolescents with Congenital Heart Disease. *J Adolesc Heal.* 2007; 41(6):602–9.
31. Kurth BM, and Schaffrath Rosario A. Die Verbreitung von Übergewicht und Adipositas bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland. *Bundesgesundheitsbl.* 2007;50(5–6):736–43.
32. Mensink GBM, Schienkiewitz A, Haftenberger M, Lampert T, Ziese T, and Scheidt-Nave C. Übergewicht und Adipositas in Deutschland. *Bundesgesundheitsbl.* 2013;56(5):786–94.

33. American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(1):e1–132.
34. Chen CW, Chen YC, Beckstead JW, Kennel S, and Evans ME. R1 version, self-concept in Taiwanese adolescents with congenital heart disease. *Pediatr Int.* 2011;53(2):168–74.
35. Chen CW, Su WJ, Wang JK, Yang HL, Chiang YT, and Moons P. Physical self-concept and its link to cardiopulmonary exercise tolerance among adolescents with mild congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Nurs.* 2015;14(3):206–13.
36. Blum U, Meyer H, and Beerbaum P. Aortenstenose. In: Blum U, Meyer H, and Beerbaum P, eds. *Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern.* 1st ed. Heidelberg: Springer-Verlag; 2016. p. 211–27.
37. Dhoble A, Sarano ME, Kopeccky SL, Thomas RJ, Hayes CL, and Allison TG. Safety of Symptom-limited Cardiopulmonary Exercise Testing in Patients with Aortic Stenosis. *Am J Med.* 2012;125(7):704–8.
38. Dhoble A, Enriquez-Sarano M, Kopeccky SL, Abdelmoneim SS, Cruz P, Thomas RJ, and Allison TG. Cardiopulmonary responses to exercise and its utility in patients with aortic stenosis. *Am J Cardiol.* 2014;113(10):1711–6.
39. The Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *Eur Heart J* [Internet]. 2012 Oct 1;33(19):2451–96. (Accessed 2017 Sept. 7 at <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22922415>.)
40. Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, Trindade PT, Schwitter J, and Webb GD. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *Eur Hear J.* 2010;31(7):794–805.

41. Bonow RO, Cheitlin MD, Crawford MH, and Douglas PS. Task Force 3: Valvular heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45(8):1334–40.
42. Blum U, Meyer H, and Beerbaum P. Fallot-Tetralogie. In: Blum U, Meyer H, and Beerbaum P, eds. *Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern.* 1st ed. Heidelberg: Springer-Verlag; 2016. p. 129–39.
43. Apitz C, Webb GD, and Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet.* 2009;374(9699):1462–71.
44. Blum U, Meyer H, and Beerbaum P. Ebstein-Anomaly. In: Blum U, Meyer H, and Beerbaum P, eds. *Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern.* 1st ed. Heidelberg: Springer-Verlag; 2016. p. 183–93.
45. Blum U, Meyer H, and Beerbaum P. Ebstein-Anomaly. Univentrikuläres Herz. In: Blum U, Meyer H, and Beerbaum P, eds. *Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern.* 1st ed. Heidelberg: Springer-Verlag; 2016. p. 289–302.
46. Ohuchi H. Adult patients with Fontan circulation: What we know and how to manage adults with Fontan circulation? *J Cardiol.* 2016;68(3):181–9.
47. Bridges ND, Lock JE, and Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure - Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation.* 1990;82(5):1681–9.
48. Heinemann M, Breuer J, Steger V, Steil E, Sieverding L, and Ziemer G. Incidence and Impact of Systemic Venous Collateral Development after Glenn and Fontan Procedures. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;49(3):172–8.
49. Ohuchi H. Cardiopulmonary response to exercise in patients with the Fontan circulation. *Cardiol Young.* 2005;15(S3):39-44.
50. Ohuchi H, Negishi J, Noritake K, Hayama Y, Sakaguchi H, Miyazaki A, Kagisaki K, and Yamada O. Prognostic Value of Exercise Variables in 335 Patients after the Fontan Operation -

A 23-year Single-center Experience of Cardiopulmonary Exercise Testing. *Congenit Heart Dis.* 2015;10(2):105–16.

51. Kurth BM; Dölle R; Stolzenberg H; Robert Koch-Institut, Abteilung für Epidemiologie und Gesundheitsmonitoring. KiGGS-Basiserhebung - „Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland“. 2013; Version: 4. RKI – Robert Koch Institut. Dataset. doi: 10.7797/9-200306-1-1-4 <http://dx.doi.org/10.7797/9-200306-1-1-4>.

52. Manz K, Schlack R, Poethko-Müller C, Mensink G, Finger J, Lampert T. Physical activity and electronic media use in children and adolescents: results of the KiGGS study - first follow-up (KiGGS wave 1). *Bundesgesundheitsbl.* 2014;57(7):840–8.

53. Krug S, Jordan S, Mensink GB, Muters S, Finger J, and Lampert T. Physical activity: results of the German Health Interview and Examination Survey for Adults (DEGS1). *Bundesgesundheitsbl.* 2013;56(5–6):765–71.

54. Du Bois D, and Du Bois EF. A formula to estimate the approximate surface area if height and weight be known. *Nutrition.* 1989;5(5):303.

55. Meyer T, and Kindermann W. Die maximale Sauerstoffaufnahme. *Dtsch Z Sportmed.* 1999;50(9):285–6.

56. Kroidl RF, Schwarz S, Lehnigk, B, Fritsch J. *Kursbuch Spiroergometrie.* 3rd ed. Stuttgart: Thieme; 2015. 526 p.

57. Takken T, Blank AC, Hulzebos EH, van Brussel M, Groen WG, and Helder PJ. Cardiopulmonary exercise testing in congenital heart disease: (contra)indications and interpretation. *Neth Hear J.* 2009;17(10):385–92.

58. American Thoracic Society and American College of Chest Physicians. ATS/ACCP Statement on cardiopulmonary exercise testing. *Am J Respir Crit Care Med.* 2003;167(2):211–77.

59. Eng JJ, Dawson AS, and Chu KS. Submaximal exercise in persons with stroke: test-retest reliability and concurrent validity with maximal oxygen consumption. *Arch Phys Med Rehabil.* 2004;85(1):113–8.
60. Noonan V, and Dean E. Submaximal exercise testing: clinical application and interpretation. *Phys Ther.* 2000 80(8):782–807.
61. Rowland TW. *Pediatric Laboratory Exercise Testing: Clinical Guidelines.* Champaign, IL: Human Kinetics Pub; 1993. 216p.
62. Cooper KH, Purdy JG, White SR, Pollock ML, and Linnerud AC. Age-fitness adjusted maximal heart rates. *Med Sci Sport.* 1977;10:78–88.
63. Cooper CB, and Storer Thomas W. *Exercise testing and interpretation.* 1st ed. Cambridge, UK: Cambridge University Press; 2001. 292 p.
64. Cooper DM, and Weiler-Ravell D. Gas exchange response to exercise in children. *Am Rev Respir Dis.* 1984;129(2 Pt 2):S47-8.
65. Beaver WL, Wasserman K, and Whipp BJ. A new method for detecting anaerobic threshold by gas exchange. *J Appl Physiol.* 1986; 60(6):2020–7.
66. Lapp H, and Krakau I. *Das Herzkatheterbuch.* 4th ed. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2014. 429 p.
67. Kawel-Boehm N, Maceira A, Valsangiacomo-Buechel ER, Vogel-Claussen J, Turkbey Evrim B, Williams R, Plein S, Tee M, Eng J, and Bluemke DA. Normal values for cardiovascular magnetic resonance in adults and children. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2015;17(1):29.
68. Wijesekera VA, Raju R, Precious B, Berger AJ, Kiess MC, Leipsic JA, and Grewal J. Sequential Right and Left Ventricular Assessment in Posttetralogy of Fallot Patients with Significant Pulmonary Regurgitation. *Congenit Heart Dis.* 2016;11(6):606–14.

69. Silversides Candice K, Veldtman Gruschen R, Crossin Jane, Merchant Naeem, Webb Gary D, McCrindle Brian W, Siu Samuel C, and Therrien Judith. Pressure half-time predicts hemodynamically significant pulmonary regurgitation in adult patients with repaired tetralogy of fallot. *J Am Soc Echocardiogr.* 2003; 16(10):1057–62.
70. Lang RM, Bierig M, Devereux RB, Flachskampf FA, Foster E, Pellikka PA, Picard MH, Roman MJ, Seward J, Shanewise JS, Solomon SD, Spencer KT, St John SM, and Stewart WJ. Recommendations for Chamber Quantification: A Report from the American Society of Echocardiography’s Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, Developed in Conjunction with the European Association of Echocardiograph. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005;18(12):1440–63.
71. Kirsch C. Doppler-Echokardiographie [Internet]. Stuttgart: Schattauer, 2017. (Accessed 2017 Jul 11, at: <http://www.schattauer.de/Kirsch-Most/5/block-0-seiten/impressum.htm>.)
72. Kou S, Caballero L, Dulgheru R, Voilliot D, De Sousa C, Kacharava G, Athanassopoulos GD, Barone D, Baroni M, Cardim N, Gomez De Diego JJ, Hagendorff A, Henri C, Hristova K, Lopez T, Magne J, De La Morena G, Popescu BA, Penicka M, Ozyigit T, Rodrigo Carbonero JD, Salustri A, Van De Veire N, Von Bardeleben RS, Vinereanu D, Voigt JU, Zamorano JL, Donal E, Lang RM, Badano LP, Lancellotti P. Echocardiographic reference ranges for normal cardiac chamber size: results from the NORRE study. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2014;15(6):680–90.
73. Koestenberger M, Burmas A, Ravekes W, Avian A, Gamillscheg A, Grangl G, Grillitsch M, and Hansmann G. Echocardiographic Reference Values for Right Atrial Size in Children with and without Atrial Septal Defects or Pulmonary Hypertension. *Pediatr Cardiol.* 2016;37(4):686–95.
74. Holm S. A Simple Sequentially Rejective Multiple Test Procedure. *Scand J Stat.* 1979;6(2):65–70.
75. Abdi H. Holm’s Sequential Bonferroni Procedure. In: Salkind Neil, ed. *Encyclopedia of Research Design.* 1st ed. Thousand Oaks, CA: Sage; 2010. p. 1–8.

76. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, Chambers JB, Edvardsen T, Goldstein S, Lancellotti P, LeFevre M, Miller F, and Otto CM. Recommendations on the Echocardiographic Assessment of Aortic Valve Stenosis: A Focused Update from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2017;30(4):372–92.
77. Buber J, and Rhodes J. Exercise physiology and testing in adult patients with congenital heart disease. *Heart Fail Clin*. 2014;10(1):23–33.
78. Hawkins SM, Taylor AL, Sillau SH, Mitchell MB, and Rausch CM. Restrictive lung function in pediatric patients with structural congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;148(1):207–11.
79. Jones NL, Makrides L, Hitchcock C, Chypchar T, and McCartney N. Normal standards for an incremental progressive cycle ergometer test. *Am Rev Respir Dis*. 1985;131(5):700–8.
80. Muller J, Bohm B, Semsch S, Oberhoffer R, Hess J, and Hager A. Currently, children with congenital heart disease are not limited in their submaximal exercise performance. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;43(6):1096–100.
81. Global health risks: mortality and burden of disease attributable to selected major risks [Internet]. Geneva: World Health Organization, 2009. (Accessed 2017 Nov 16 at http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/44203/1/9789241563871_eng.pdf.)
82. Global recommendations on physical activity for health [Internet]. Geneva: World Health Organization, 2010. (Accessed 2017 Nov 16 at <http://www.who.int/dietphysicalactivity/publications/9789241599979/en/>.)
83. Voss C, Duncombe SL, Dean PH, de Souza AM, and Harris KC. Physical Activity and Sedentary Behavior in Children With Congenital Heart Disease. *J Am Heart Assoc*. 2017;6(3). DOI <https://doi.org/10.1161/JAHA.116.004665>.

84. Finger JD, Krug S, Gosswald A, Hartel S, and Bos K. Cardiorespiratory fitness among adults in Germany: results of the German Health Interview and Examination Survey for Adults (DEGS1). *Bundesgesundheitsbl.* 2013;56(5–6):772–8.
85. Snookes SH, Gunn JK, Eldridge BJ, Donath SM, Hunt RW, Galea MP, and Shekerdemian L. A Systematic Review of Motor and Cognitive Outcomes After Early Surgery for Congenital Heart Disease. *Pediatrics.* 2010;125(4):e818–27.
86. Karsdorp PA, Everaerd W, Kindt M, and Mulder BJM. Psychological and Cognitive Functioning in Children and Adolescents with Congenital Heart Disease: A Meta-Analysis. *J Pediatr Psychol.* 2007;32(5):527–41.
87. Dirks S. Herz im Training - Sport mit angeborenem Herzfehler. Berlin: Deutsches Herzzentrum Berlin, 2017. (Accessed 2017 Nov 16 at: https://www.dhzb.de/de/medizin_pflege/angeborene_herzfehler_kinderkardiologie/unsere_leistungen/ahf_sport/.)
88. Muller J, Hess J, and Hager A. Daily physical activity in adults with congenital heart disease is positively correlated with exercise capacity but not with quality of life. *Clin Res Cardiol.* 2012;101(1):55–61.
89. Cunningham SA, Kramer MR, and Narayan KM. Incidence of childhood obesity in the United States. *N Engl J Med.* 2014;370(5):403–11.
90. Sandberg C, Rinnström D, Dellborg M, Thilén U, Sörensson P, Nielsen NE, Christersson C, Wadell K, and Johansson B. Height, weight and body mass index in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2015;187:219–26.
91. Cordina R, O’Meagher S, Gould H, Rae C, Kemp G, Pasco JA, Celermajer DS, and Singh N. Skeletal muscle abnormalities and exercise capacity in adults with a Fontan circulation. *Heart.* 2013;99(20):1530–4.
92. Dua JS, Cooper AR, Fox KR, and Graham Stuart A. Exercise training in adults with congenital heart disease: feasibility and benefits. *Int J Cardiol.* 2010;138(2):196–205.

93. Therrien J, Fredriksen PM, Walker M, Granton J, Reid GJ, and Webb G. A pilot study of exercise training in adult patients with repaired tetralogy of Fallot. *Can J Cardiol.* 2003;19(6):685–9.
94. Fredriksen PM, Veldtman G, Hechter S, Therrien J, Chen A, Warsi MA, Freeman M, Liu P, Siu S, Thaulow E, and Webb G. Aerobic capacity in adults with various congenital heart diseases. *Am J Cardiol.* 2001;87(3):310–4.
95. Chen SM, Dimopoulos K, Sheehan FH, Gatzoulis MA, and Kilner PJ. Physiologic determinants of exercise capacity in patients with different types of right-sided regurgitant lesions: Ebstein’s malformation with tricuspid regurgitation and repaired tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *Int J Cardiol.* 2016;205:1–5.
96. Kotby AA, Elnabawy HM, El-Guindy WM, and Abd Elaziz RF. Assessment of exercise testing after repair of tetralogy of fallot. *ISRN Pediatr.* 2012;2012:324306. DOI: 10.5402/2012/324306.
97. Ho JG, Schamberger MS, Hurwitz RA, Johnson TR, Sterrett LE, and Ebenroth ES. The Effects of Pulmonary Valve Replacement for Severe Pulmonary Regurgitation on Exercise Capacity and Cardiac Function. *Pediatr Cardiol.* 2015;36(6):1194–203.
98. O’Meagher S, Munoz PA, Alison JA, Young IH, Tanous DJ, Celermajer DS, and Puranik R. Exercise capacity and stroke volume are preserved late after tetralogy repair, despite severe right ventricular dilatation. *Heart.* 2012;98(21):1595–9.
99. Dave HH, Buechel ER, Dodge-Khatami A, Kadner A, Rousson V, Bauersfeld U, and Prêtre R. Early Insertion of a Pulmonary Valve for Chronic Regurgitation Helps Restoration of Ventricular Dimensions. *Ann Thorac Surg.* 2005;80(5):1615–21.
100. Trojnarska O, Szyszka A, Gwizdała A, Siniawski A, Oko-Sarnowska Z, Chmara E, Straburzyńska-Migaj E, Katarzyński S, and Cieśliński A. Adults with Ebstein’s anomaly—Cardiopulmonary exercise testing and BNP levels. *Int J Cardiol.* 2006;111(1):92–7.

101. Kipps AK, Graham DA, Lewis E, Marx GR, Banka P, and Rhodes J. Natural history of exercise function in patients with Ebstein anomaly: A serial study. *Am Hear J.* 2012;163(3):486–91.
102. McCrindle BW, Williams R V, Mital S, Clark BJ, Russell JL, Klein G, and Eisenmann JC. Physical activity levels in children and adolescents are reduced after the Fontan procedure, independent of exercise capacity, and are associated with lower perceived general health. *Arch Dis Child.* 2007;92(6):509–14.
103. Brassard P, Bédard E, Jobin J, Rodés-Cabau J, and Poirier P. Exercise capacity and impact of exercise training in patients after a Fontan procedure: a review. *Can J Cardiol.* 2006;22(6):489–95.
104. Bruce RA, Kusumi F, and Hosmer D. Maximal oxygen intake and nomographic assessment of functional aerobic impairment in cardiovascular disease. *Am Heart J.* 1973;85(4):546–62.
105. Dubowy KO, Baden W, Bernitzki S, and Peters B. A practical and transferable new protocol for treadmill testing of children and adults. *Cardiol Young.* 2008;18(6):615–23.
106. Westerterp KR. Assessment of physical activity: a critical appraisal. *Eur J Appl Physiol.* 2009;105(6):823–8.
107. Adamo Kristi B, Prince SA, Tricco AC, Connor-Gorber S, and Tremblay M. A comparison of indirect versus direct measures for assessing physical activity in the pediatric population: A systematic review. *Int J Pediatr Obes.* 2009;4(1):2–27.
108. Hager A. Sportgruppen für Kinder, Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler. München: Deutsches Herzzentrum München, 2018.
(Accessed 2018 Apr 7 at:
www.dhm.mhn.de/de/kliniken_und_institute/klink_fuer_kinderkardiologie_u/forschung/sportgruppen_fuer_patienten_mi.cfm.)

Eidesstattliche Versicherung

„Ich, Julius Woile, versichere an Eides statt durch meine eigenhändige Unterschrift, dass ich die vorgelegte Dissertation mit dem Thema: „Sportliche Aktivität und körperliche Leistungsfähigkeit von Kindern und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern“ selbstständig und ohne nicht offengelegte Hilfe Dritter verfasst und keine anderen als die angegebenen Quellen und Hilfsmittel genutzt habe.

Alle Stellen, die wörtlich oder dem Sinne nach auf Publikationen oder Vorträgen anderer Autoren beruhen, sind als solche in korrekter Zitierung (siehe „Uniform Requirements for Manuscripts (URM)“ des ICMJE -www.icmje.org) kenntlich gemacht. Die Abschnitte zu Methodik (insbesondere praktische Arbeiten, Laborbestimmungen, statistische Aufarbeitung) und Resultaten (insbesondere Abbildungen, Graphiken und Tabellen) entsprechen den URM (s.o) und werden von mir verantwortet.

Meine Anteile an etwaigen Publikationen zu dieser Dissertation entsprechen denen, die in der untenstehenden gemeinsamen Erklärung mit dem/der Betreuer/in, angegeben sind. Sämtliche Publikationen, die aus dieser Dissertation hervorgegangen sind und bei denen ich Autor bin, entsprechen den URM (s.o) und werden von mir verantwortet.

Die Bedeutung dieser eidesstattlichen Versicherung und die strafrechtlichen Folgen einer unwahren eidesstattlichen Versicherung (§156,161 des Strafgesetzbuches) sind mir bekannt und bewusst.“

Datum

Unterschrift

Diese Promotionsarbeit stellt eine Vertiefung der Hausarbeit “Sportliche Aktivität und körperliche Leistungsfähigkeit von Kindern und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern“ dar, die im WS 2014/15 von mir verfasst und von Dr. Stefan Dirks und PD Dr. Stanislav Ovroutski betreut wurde.

Unterschrift des Doktoranden/der Doktorandin

Lebenslauf Julius Woile

Mein Lebenslauf wird aus datenschutzrechtlichen Gründen in der elektronischen Version meiner Arbeit nicht veröffentlicht.

Anhang

- Fragebogen S. 92-94
- Beschreibung der Studie für Patienten und Eltern S. 95-98

Datum: _____

Patientenetikett

Liebe Patienten

Wir möchten herausfinden, wie viel und welchen Sport die Patienten machen, die wir betreuen. Deshalb bitten wir Sie/Dich, folgende Fragen zu beantworten.

1. Sie sind / Du bist

- weiblich
- männlich

2. An wie vielen Tagen in einer normalen Woche sind Sie/bist du für mindestens 60 Minuten am Tag körperlich so aktiv, dass Sie / Du ins Schwitzen oder außer Atem gekommen sind / bist?

- an 7 Tagen
- an 6 Tagen
- an 5 Tagen
- an 4 Tagen
- an 3 Tagen
- an 2 Tagen
- an einem Tag
- an keinem Tag bzw. weniger als 60 Minuten

3. Wie schätzen Sie Ihr /schätzt du Deine körperliche Leistungsfähigkeit ein?

- Sehr gut
- gut
- mittel
- nicht besonders gut
- gar nicht gut

4. Treiben Sie / Treibst Du Sport?

Hier sind alle Arten von Sport im Verein und außerhalb vom Verein, außer Schulsport, gemeint.

- Ja
- Nein (weiter mit Frage 7)

5. Welche Sportarten betreiben Sie / betreibst Du?
Sie können / Du kannst bis zu 4 Sportarten benennen

1. _____ 3. _____
2. _____ 4. _____

6. Wie viele Stunden verbringen Sie / verbringst Du normalerweise pro Woche insgesamt mit diesen Sportarten (ohne Wegezeit, Duschen und Umziehen)?

___ Stunden ___ Minuten (weiter mit Frage 8)

7. Was sind eventuell die Gründe dafür, dass Sie keinen oder wenig Sport machen / du keinen oder wenig Sport machst? Bitte kreuzen Sie/ kreuze alle richtigen Antworten an.

- Ich habe kein Interesse oder keine Lust Sport zu machen (anderen als Schulsport)
- Meine Eltern möchten nicht, dass ich Sport mache, weil sie sich Sorgen um meine Gesundheit machen
- Mein Sportlehrer hat eine „Sportbefreiung“ empfohlen
- Mein Arzt hat eine „Sportbefreiung“ empfohlen
- Die Anforderungen, die beim Sport gestellt werden kann ich nicht erfüllen
- Andere Gründe: _____

8. Haben Sie / hast Du Interesse an einer Sportgruppe, bei der ein Arzt anwesend ist?

- Ja
 Nein

9. Haben Sie / hast Du Fragen oder Anmerkungen zum Sport mit einem Herzfehler?

10. Welchen Schulabschluss haben Sie / hast Du?

- Schule beendet ohne Abschluss
- Hauptschulabschluss
- Mittlerer Schulabschluss (MSA) / Realschulabschluss
- Fachabitur / Fachhochschulreife/ Abitur (allgemeine Hochschulreife)
- Einen anderen Schulabschluss und zwar: _____
- Noch keinen – ich gehe noch zur Schule

Wenn Sie nicht mehr zur Schule gehen endet hier für Sie der Fragebogen.

Wenn Du noch zur Schule gehst, beantworte bitte noch folgende Fragen.

12. Welchen Schulabschluss strebst Du an?

- ich weiß es noch nicht
- Hauptschulabschluss
- mittlerer Schulabschluss (MSA) / Realschulabschluss
- Fachabitur / Fachhochschulreife/ Abitur (allgemeine Hochschulreife)
- einen anderen Schulabschluss und zwar: _____

13. Nimmst du am Sportunterricht teil?

- Ja
- Nein

14. Falls du nicht am Sportunterricht teilnimmst oder häufig abbrechen musst; was sind die Gründe? (Mehrere Angaben sind möglich)

- meine Eltern machen sich Sorgen um meine Gesundheit
- der Sportlehrer hat eine „Sportbefreiung“ empfohlen
- mein Arzt hat eine „Sportbefreiung“ empfohlen
- ich kann häufig nicht mit den anderen mithalten und höre dann auf
- andere Gründe: _____

15. Bekommst du Noten für den Sportunterricht?

- Ja
- Nein



Deutsches Herzzentrum Berlin

Augustenburger Platz

13353 Berlin

Patienten- und Elterninformation

Körperliche Aktivität und Leistungsfähigkeit bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern

Studienleiter: Prof. Dr. F. Berger Tel.: 030/4593-2800

Durchführende Ärzte: Tel.: 030/4593-2800

Dr. S. Dirks, Dr. Paul Hacke, PD Dr. Stanislav Ovroutski, Dr. Oliver Miera,

Dr. Victoria Lorenzen, Dr. Friederike Danne

Liebe Patienten, liebe Eltern

Ihr behandelnder Arzt bzw. der behandelnde Arzt Ihres Kindes hat Sie gebeten Ihre Einwilligung zur Teilnahme an der o.g. Studie zu geben. Unsere zuständige Ethikkommission hat dieses Projekt überprüft und eine positive Beurteilung zur Durchführung der Studie abgegeben. Bitte lesen Sie sich die folgenden Informationen in Ruhe durch. Sie werden anschließend Zeit haben, alle noch offenen Fragen zu stellen.

Hintergrund

Ziele dieser klinischen Studie

Ziel der von uns durchgeführten Studie ist Untersuchung der körperlichen Aktivität von Menschen mit angeborenen Herzfehlern durch einen Fragebogen.

Studienablauf und Studiengruppen

Alle Patienten werden entsprechend der im Deutschen Herzzentrum üblichen Standardtherapie behandelt.

Patienteninformation, Körperliche Aktivität und angeborene Herzfehler, vom 10.08.2014

Zeitlicher Ablauf und Dauer der Studie

Sie werden gebeten, einen Fragebogen zum Thema körperliche Aktivität bei angeborenem Herzfehler auszufüllen. Jegliche diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen werden entsprechend den im Deutschen Herzzentrum üblichen Standards ausgeführt.

Risiken und Nutzen

Bei der hier beschriebenen Studie handelt es sich um eine Beobachtungsstudie. Es bestehen keine durch die Studie hervorgerufenen Risiken. Es wird ein Fragebogen ausgefüllt und die in der Routine durchgeführten Untersuchungen werden dokumentiert.

Kosten und Vergütungen

Durch die Teilnahme an dieser Studie entstehen weder Ihnen noch der Klinik oder den Krankenkassen über die üblichen Behandlungskosten hinaus zusätzlich Kosten. Sie erhalten für Ihre Teilnahme keine Vergütung.

Teilnahmevoraussetzungen

Die Teilnahme an der Studie ist freiwillig. Während Ihrer Teilnahme – oder der Ihres Kindes – an der Studie sollten Sie sich an die Anweisungen des Studienarztes halten. Falls Sie bzw. Ihr Kind bereits an einer anderen klinischen Studie teilnimmt, sind Sie verpflichtet den Studienarzt darüber zu informieren.

Sie können ohne Angabe von Gründen eine Teilnahme ablehnen oder Ihre Einwilligung jederzeit zurückziehen, ohne dass Ihnen dadurch Nachteile entstehen. Ebenso kann Ihr Arzt Ihre Teilnahme an der klinischen Studie aus Sicherheitsgründen jederzeit beenden.

Information zum Datenschutz

Sofern Sie darin einwilligen, werden Ihre Daten, bzw. die Ihres Kindes im Rahmen der o.g. Studie wie folgt verarbeitet:

Name, Geschlecht und Geburtsdatum werden auf der Einwilligungserklärung vermerkt. Diese Angaben bleiben bei dem Studienarzt. Die sonstigen erhobenen Daten werden getrennt von

Ihren persönlichen Angaben aufgezeichnet und mit einer Kennziffer versehen, die nur dem Studienarzt eine Zuordnung zu der Person ermöglicht. Soweit jedoch die im Rahmen der Studie erhobenen Daten für die Diagnose, den Verlauf oder die Behandlung der Erkrankung wichtig sind, werden diese auch in die Krankenakte aufgenommen. Die Kennziffer kann eventuell während oder nach der Studie benötigt werden, wenn die Zulassungsbehörden überprüfen wollen, ob die Studie entsprechend den Vorschriften durchgeführt wurde und ob die erhobenen Daten richtig sind. Der Schlüssel, der gebraucht wird, um diese Daten Ihren persönlichen Daten zuordnen zu können, ist bei dem/der Studienarzt/Studienärztin gespeichert und nur für diesen zugänglich. Die Ergebnisse der Studie werden ohne Nennung Ihres Namens oder anderer Ihre Person erkennen lassender Angaben (d.h. anonym) veröffentlicht bzw. weitergegeben an:

Die Ethikkommission und ausländische Behörden und europäische Datenbank zur Überprüfung der ordnungsgemäßen Durchführung der Studie, zur Bewertung von Studienergebnissen und unerwünschter Ereignisse. Bei den kontrollierenden Personen handelt es sich um Mitglieder der Zulassungsbehörden der Europäischen Union bzw. ihrer Mitgliedstaaten oder um Personen, die von diesen Behörden zur Überprüfung der Richtigkeit der erhobenen Daten autorisiert worden sind. Die Überprüfung wird unter der Kontrolle und Verantwortlichkeit des Leiters der klinischen Studie durchgeführt. Die Ergebnisse der Studie werden ohne Bezugsmöglichkeiten auf die Personen voraussichtlich in einer medizinischen Fachzeitschrift veröffentlicht. Während der Durchführung der Studie haben die Eltern bzw. gesetzlichen Vertreter des Kindes das Recht zu überprüfen, welche Informationen in die Dokumentationsbögen, die bei dem Leiter der klinischen Studie verwahrt werden, übernommen werden.

Jede Auswertung und Weiterverarbeitung der erhobenen Daten, wird in pseudonymisierter Form durchgeführt.

Die gespeicherten oder sonst aufgezeichneten Daten/personenbezogenen Angaben und der Schlüssel zu ihrer Entschlüsselung werden gemäß der gesetzlichen Aufbewahrungsfrist 15 Jahre gespeichert bzw. archiviert und danach gelöscht bzw. vernichtet. Die ggf. in Ihrer Krankenakte befindlichen Aufzeichnungen, welche in Bezug zu der o.g. Studie stehen, werden 30 Jahre aufbewahrt und danach mit dieser vernichtet. Sie können jederzeit einer Bearbeitung

Ihrer Daten widersprechen. In diesem Fall werden die über Ihr Kind gespeicherten persönlichen Angaben und der dazugehörige Schlüssel gelöscht bzw. vernichtet, soweit nicht gesetzliche oder berufsrechtliche Aufbewahrungspflichten dem entgegenstehen. Auf Ihren Antrag hin werden Ihnen die Ergebnisse der im Rahmen dieser Studie vorgenommenen Untersuchungen mitgeteilt.

Prof. Dr. F. Berger

Dr. S. Dirks

Abt. für Angeborene Herzfehler

Abt. für Anästhesie

Deutsches Herzzentrum Berlin

Augustenburger Platz 1

13353 Berlin

Danksagung

Mein besonderer Dank gilt Dr. Stefan Dirks für die Überlassung des Themas, die Korrekturen und vor allem für die hervorragende und freundliche Betreuung über die gesamte Zeit der Zusammenarbeit. Ich danke PD Dr. Stanislav Ovroutski für seine wertvollen Anregungen während der Planung und Auswertung der Studie und für seine Korrektur der Arbeit.

Für die Ermöglichung und Leitung der Studie danke ich Prof. Dr. Felix Berger. Außerdem gebührt mein herzlicher Dank Frau Dr. med. Friederike Danne und dem gesamten Team der Ambulanz für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie des DHZB, die entscheidend an der praktischen Durchführung der Studie beteiligt waren.

Für ihre Hilfe bei Fragen zur Statistik danke ich Dipl.-Math. Andrea Stroux vom Institut für Biometrie und Klinische Epidemiologie der Charité.

Zuletzt danke ich meiner Familie, deren Unterstützung mir nicht nur mein Studium, sondern darüber hinaus auch ein Urlaubssemester zum Verfassen dieser Dissertation ermöglichte, und meiner Freundin Julia, die mir während dieser Zeit oft mit gutem Rat zur Seite stand.