

HERZCHIRURGIE

Patienten mit Marfan-Syndrom haben häufig Probleme mit dem Herzen und den Blutgefäßen. Mitunter sind diese Probleme sehr ernst. Die häufigste Komplikation betrifft die Aorta (das große Blutgefäß, das Blut vom Herzen in den Körper transportiert). Die Herzklappen können ebenfalls betroffen sein. Andere Blutgefäße als die Aorta sind seltener betroffen. Eine frühzeitige und genaue Diagnose ist entscheidend, um medizinische Probleme mit dem Herzen und den Blutgefäßen zu erkennen und zu behandeln, bevor sie zu potenziell lebensbedrohlichen Notfällen werden.

Den meisten Patienten mit Marfan-Syndrom, die Herzprobleme haben, kann mit einer elektiven Operation geholfen werden. Dabei handelt es sich um eine geplante Operation, die ausgeführt wird, bevor es zu einer Aortendissektion oder einem anderen lebensbedrohlichen Problem kommt.



Etwa 9 von 10 Patienten mit Marfan-Syndrom haben medizinische Probleme im Zusammenhang mit dem Herzen und den Blutgefäßen. Die gute Nachricht ist, dass es viele Behandlungsmethoden gibt, wie z. B. medikamentöse Behandlungen und Operationen sowie Änderungen an körperlichen Aktivitäten, die Patienten selbst vornehmen können. Das richtige Management dieser Probleme kann viele Komplikationen, die das tägliche Leben beeinträchtigen können, lindern oder ganz verhindern. Durch medizinische Behandlung und kontinuierliche Nachsorge können lebensbedrohliche Komplikationen in der Regel vermieden werden.

Den meisten Patienten mit Marfan-Syndrom, die Herzprobleme haben, kann mit einer elektiven Operation geholfen werden. Dabei handelt es sich um eine geplante Operation, die ausgeführt wird, bevor es zu einer Aortendissektion oder einem anderen lebensbedrohlichen Problem kommt. Je früher ein potenzielles Problem erkannt und behandelt wird, desto geringer ist das Risiko einer lebensbedrohlichen Komplikation.

Eine Operation wird oft empfohlen, wenn die Aortenwurzel eine bestimmte Größe erreicht hat und bevor sie reißt (platzt). Wenn die Aortenwurzel reißt, ist eine Notoperation erforderlich.

THE **MARFAN**
FOUNDATION



Marfan.org

Senden Sie Ihre Fragen an unser Help & Resource Center: [Marfan.org/Ask](https://www.marfan.org/Ask)

In jedem Fall ist es entscheidend, dass die Operation von Ärzten durchgeführt wird, die Erfahrung mit Operationen an Patienten mit Marfan-Syndrom haben.

Was sind die häufigsten Herzoperationen, die an Patienten mit Marfan-Syndrom durchgeführt werden?

Nachfolgend sind die drei häufigsten Operationen aufgeführt:

- Korrektur der Aorta ascendens (des aufsteigenden Astes der Aorta) Wenn die Aorta einen bestimmten Durchmesser erreicht (4,5 oder 5,0 cm), wird eine Operation empfohlen, um den aufsteigenden Ast der Aorta zu korrigieren. Jede Operation birgt Risiken und bringt Nutzen. Studien haben jedoch gezeigt, dass die Korrektur der Aorta ascendens sehr erfolgreich sein kann, wenn die Operation von Ärzten ausgeführt wird, die Erfahrung mit der Behandlung von Patienten mit Marfan-Syndrom haben.
- Korrektur oder Ersatz der Aortenklappe oder der Mitralklappe Eine Operation der Aortenklappe kann empfohlen werden, wenn der aufsteigende Ast der Aorta ersetzt wird. Eine Operation der Mitralklappe ist erforderlich, wenn die Mitralklappe so undicht ist, dass das Herz übermäßig stark pumpen muss. Personen, bei denen Herzklappen durch mechanische Klappen ersetzt wurden, müssen für den Rest ihres Lebens Blutverdünner (z. B. Warfarin oder Coumadin®) einnehmen.
- Korrektur der absteigenden Aorta thoracica (Brustaorta) oder Aorta abdominalis (Bauchaorta) Diese Operation wird durchgeführt, wenn es eine plötzliche oder deutliche Veränderung des Durchmessers der absteigenden Brust- oder Bauchaorta gibt, oder wenn diese Bereiche der Aorta einen sehr großen Durchmesser erreichen (6,0 cm).

Nach der Operation müssen die Patienten Blutdruckmedikamente einnehmen und zur Überwachung der Größe und Funktion der Aorta und der Herzklappen mindestens einmal im Jahr untersucht werden (z. B. mit CT- oder MRT-Untersuchungen), da andere Probleme auftreten könnten, die eine weitere Operation erforderlich machen können. Darüber hinaus müssen Maßnahmen getroffen werden um eine Endokarditis (Entzündung der Herzinnenhaut und der Herzklappen) zu vermeiden. Dazu kann es kommen, wenn Bakterien in den Blutkreislauf gelangen. Zahnärzte und Ärzte sollten auf dieses Risiko aufmerksam gemacht werden und schützende Medikamente verabreichen, bevor sie bestimmte Zahnbehandlungen bzw. bestimmte medizinische Eingriffe durchführen (unsere Erklärung zur Prävention von Endokarditis, die Sie mit Ihrem Arzt teilen können, finden Sie auf unserer Website, marfan.org).

Was sind die häufigsten Herzoperationen zur Korrektur der Aortenwurzel?

Es gibt drei verschiedene Operationen, die Ärzte durchführen können, um die Aortenwurzel zu korrigieren. Jede hat Vorteile und Nachteile. Wir empfehlen Ihnen, einen Chirurgen zu wählen, der Erfahrung mit der Operation von Aortenwurzeln bei Patienten mit Marfan-Syndrom hat. Sprechen Sie mit ihm oder ihr darüber, welche Operation am besten für Sie geeignet ist.

Kunststoffprothese (Bentall-Operation)

Bei dieser Operation werden der erweiterte (vergrößerte) Bereich der Aorta und die Aortenklappe entfernt. Sie werden durch einen Schlauch aus Dacron (einem Polyestergewebe) mit einer an einem Ende eingenähten mechanischen Aortenklappe ersetzt. Diese Operation wird seit über 40 Jahren durchgeführt. Die Ergebnisse dieser Operation sind auf Dauer erfolgreich und in der Vergangenheit war die Bentall-Operation das Standardverfahren zur Reparatur der Aortenwurzel bei Patienten mit Marfan-Syndrom.

Vorteile

- Chirurgen haben viel Erfahrung mit dieser Operation.
- Es gibt nur wenige Komplikationen nach der Operation.
- Die Korrektur ist von Dauer, d. h. in der Regel lebenslang.



Senden Sie Ihre Fragen an unser Help & Resource Center: Marfan.org/Ask

Nachteile

- Nach der Operation müssen die Patienten den Rest ihres Lebens blutverdünnende Medikamente (Antikoagulanzen) einnehmen und haben daher ein erhöhtes Blutungsrisiko.
- Nach der Operation müssen alle ein bis zwei Wochen Bluttests durchgeführt werden, um die Konzentration der blutverdünnenden Medikamente zu überprüfen. Diese Tests können auch in einem größeren Abstand erfolgen, wenn die Ergebnisse über einen längeren Zeitraum stabil sind.
- Durch die mechanische Klappe besteht das Risiko, dass sich gefährliche Gerinnsel bilden können und es zu einer Endokarditis kommen kann (Herzklappeninfektion).
- Die mechanische Herzklappe macht klickende Geräusche.

Klappenerhaltende Operation

- Bei dieser Operation wird der erweiterte Bereich der Aorta chirurgisch entfernt und durch einen Dacron-Schlauch ersetzt. Die Aortenklappe des Patienten bleibt erhalten (sie bleibt in ihrer Position) und wird an das Ende des Schlauches angenäht. Diese Operation ist ein neueres Verfahren als die Bentall-Operation.

Vorteile

- Nach der Operation müssen keine blutverdünnenden Medikamente eingenommen werden.
- Es besteht kein Risiko der Bildung von gefährlichen Gerinnseln und das Risiko einer Endokarditis (Herzklappeninfektion) ist geringer als mit einer mechanischen Aortenklappe.
- Es gibt weniger Bedenken, wenn eine Frau nach einer solchen Operation schwanger wird.

Nachteile

- Dieses Operationsverfahren ist neuer und Ärzte wissen noch nicht, wie lange die Korrektur halten wird und wie lange die erhaltene Aortenklappe funktionieren wird.
- Patienten könnten weitere Operationen benötigen, falls die Aortenklappe versagt (z. B. wenn sie sehr undicht wird).
- Diese Operation wird möglicherweise nicht landesweit angeboten. Sie muss von einem Chirurgen durchgeführt werden, der Kenntnisse und Erfahrung mit diesem Verfahren bei Patienten mit Marfan-Syndrom hat.
- Dieses Operationsverfahren ist nicht für jeden geeignet. Ob ein Patient dafür geeignet ist, hängt von der Größe der Aorta ab, und davon, ob die Aortenklappe geschädigt ist oder nicht und wie undicht sie ist.



Bioprosthetische Klappenoperation (Gewebeklappe)

Bei diesem Operationsverfahren wird die Aortenklappe durch eine bioprosthetische Klappe aus Gewebe ersetzt, das entsprechend präpariert wurde.

Vorteile

- Es müssen keine blutverdünnenden Medikamente eingenommen werden.
- Chirurgen haben viel Erfahrung mit dieser Operation.
- Es gibt verschiedene Arten von Gewebeklappen, die genutzt werden können.
- Die Gewebeklappe macht keine klickenden Geräusche.

Nachteile

- Die Gewebeklappe hält nicht ewig, was in der Zukunft eine weitere Operation erforderlich machen kann.

Endovaskuläre Stentgraft-Prothese der Aorta

Die Verwendung von endovaskulären Stentgraft-Prothesen bei Patienten mit Marfan-Syndrom **wird nicht empfohlen**, da ein hohes Risiko für Komplikationen besteht und häufig nachfolgende offene Herzoperationen erforderlich sind. Weitere Informationen sind auf unserer Website in der von unserem Fachbeirat verfassten Erklärung zu endovaskulärer Korrektur zu finden.

Haben Sie Fragen? Wünschen Sie weitere Informationen?

- Wenden Sie sich an unser Help & Resource Center, um sich mit einer medizinischen Fachkraft in Verbindung zu setzen, die Ihre Fragen beantworten und Ihnen weitere Informationen senden kann. Senden Sie Ihre Fragen an Marfan.org/Ask.
- Besuchen Sie unsere Website, Marfan.org. Sie können Informationen ausdrucken, die Sie interessieren und online Fragen stellen.

April 2021



Senden Sie Ihre Fragen an unser Help & Resource Center: Marfan.org/Ask