

# Herzfehler und Herzoperationen

Informationen für Patienten  
der Abteilung Kinderkardiologie



# Impressum

## **Herzfehler und Herzoperationen**

Informationen für Patienten  
der Abteilung Kinderkardiologie

## **Herausgeber**

Abteilung Kinderkardiologie  
Universitätsklinikum Bonn

## **Redaktion**

Prof. Dr. Johannes Breuer  
Direktor der Abteilung Kinderkardiologie  
Universitäts-Kinderklinik Bonn

Prof. Dr. Oliver Dewald  
Direktor der Klinik für Herzchirurgie  
Med. Campus der Universität Oldenburg

## **Ansprechpartner**

Prof. Dr. Johannes Breuer

## **Anschrift**

Venusberg-Campus 1, 53127 Bonn

## **Stand**

4.03.2021

# Inhaltsverzeichnis

<b>Herzfehler</b>	Aufbau des normalen Herzens .....	4
	Ventrikelseptumdefekt .....	6
	Vorhofseptumdefekt .....	7
	Atrioventrikulärer Septumdefekt .....	8
	Aortenklappenstenose .....	9
	Pulmonalklappenstenose .....	10
	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum .....	11
	Aortenisthmusstenose .....	12
	Unterbrochener Aortenbogen .....	13
	Offener Ductus arteriosus .....	14
	Lungenvenenfehlmündung .....	15
	Fallot'sche Tetralogie .....	17
	Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt .....	18
	Double-outlet-right-ventricle .....	19
	D-Transposition der großen Arterien .....	20
	L-Transposition der großen Arterien .....	21
	Hypoplastisches Linksherzsyndrom .....	22
	Trikuspidalatresie .....	23
	Truncus arteriosus communis .....	24
	Ebstein-Anomalie .....	25
<b>Herzoperationen</b>	Aufbau und Funktion der Herz-Lungen-Maschine .....	26
	Bündelung der Lungenschlagader .....	27
	Shunt-Operation (BT-Shunt) .....	28
	Norwood-Operation .....	29
	Glenn-Operation .....	30
	Fontan-Operation .....	31
	Arterielle Switch-Operation .....	32
	Giessen-Prozedur .....	33
	Behandlung von Herzklappenfehlern .....	34
	Extrakorporale Membranoxygenierung (ECMO) .....	35

## Aufbau des normalen Herzens

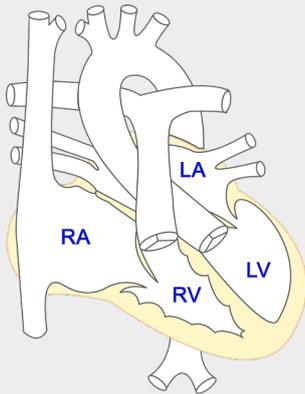
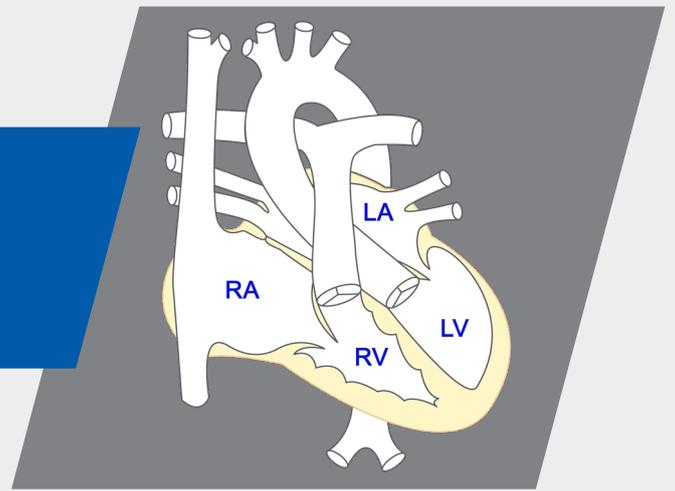


Abb. 1: Aufbau des normalen Herzens  
(Abkürzungen im Text)

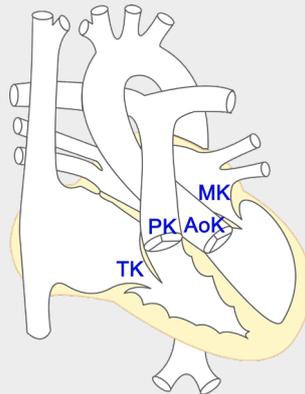


Abb. 2: Bezeichnung der vier Herzklappen

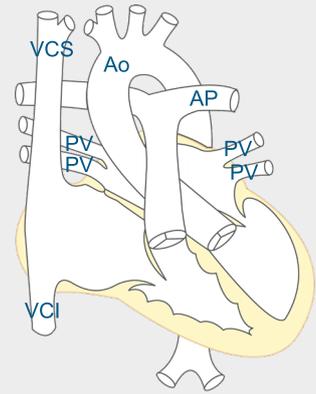


Abb. 3: Aufbau des normalen Herzens  
(Abkürzungen im Text)

### Anatomie:

Das menschliche Herz besteht aus insgesamt 4 Herzhöhlen (Abb.1): der rechten (RA) und linken (LA) Vorkammer, sowie der rechten (RV) und linken (LV) Hauptkammer. Die beiden Vorkammern sind durch eine Vorhofscheidewand und die beiden Hauptkammern durch eine Kammercheidewand voneinander getrennt.

Die vier Herzklappen (Abb.2) stellen Ventile dar, die das Blut nur in einer Richtung hindurchlassen. Wir unterscheiden die Trikuspidalklappe (TK), zwischen rechter Vor- und Hauptkammer; die Mitralklappe (MK), zwischen linker Vor- und Hauptkammer; die Pulmonalklappe (PK), zwischen rechter Hauptkammer und Lungenschlagader und die Aortenklappe (AoK), zwischen linker Hauptkammer und Körperschlagader.

Außer dem Herzen sind die herznahen Gefäße (Abb.3) wichtig: Die obere (VCS) und untere (VCI) Hohlvene münden in den rechten Vorhof und die vier Lungenvenen (PV) in den linken Vorhof. Aus der rechten Herzkammer geht die Lungenschlagader (AP) und aus der linken Herzkammer die Körperschlagader (Ao) ab.

## Aufbau des normalen Herzens

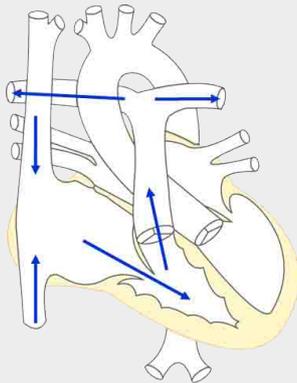
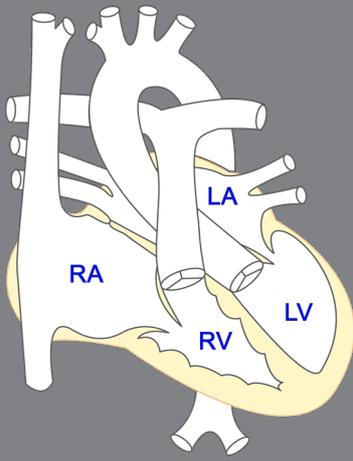


Abb. 4: Blutfluss I  
(blaue Pfeile: sauerstoffarmes Blut)

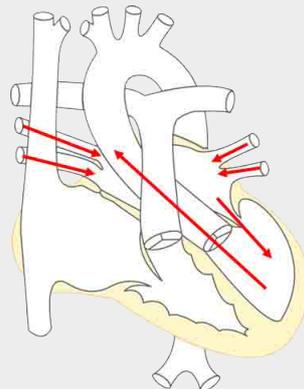


Abb. 5: Blutfluss II  
(rote Pfeile: sauerstoffreiches Blut)

### Blutfluß:

Das sauerstoffarme, verbrauchte Blut (Abb. 4: blaue Pfeile) kommt über die beiden Hohlvenen zum rechten Vorhof zurück. Über die Trikuspidalklappe gelangt es in die rechte Herzkammer, um von dort in die Lungenschlagader gepumpt zu werden.

Nach Aufteilung in die beiden Äste der Lungenschlagader gelangt es in die beiden Lungenflügel, wo es neuen Sauerstoff aufnimmt.

Das frische, sauerstoffreiche Blut (Abb. 5: rote Pfeile) kommt nun über die Lungenvenen zum linken Vorhof zurück. Über die Mitralklappe gelangt es in die linke Herzkammer, um von dort in die Körperschlagader gepumpt zu werden.

Die Körperschlagader verteilt das Blut in alle Organe des Körpers, in denen der Sauerstoff wieder verbraucht wird. Anschließend fließt das sauerstoffarme Blut über die Hohlvenen zum Herzen zurück und der Kreislauf beginnt von vorn.

## Ventrikelseptumdefekt

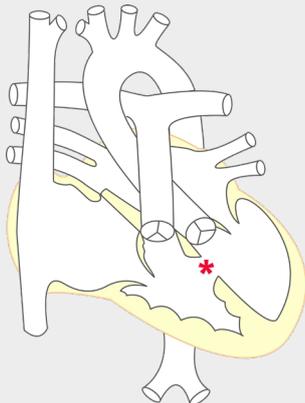
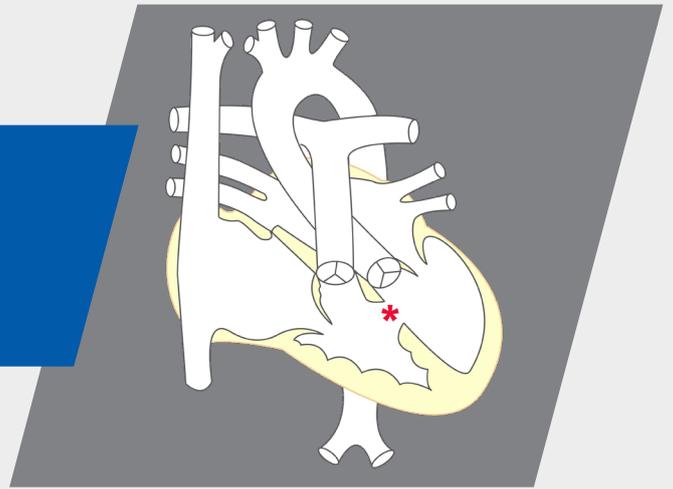


Abb. 6: Defekt in der Kammerscheidewand (Stern)

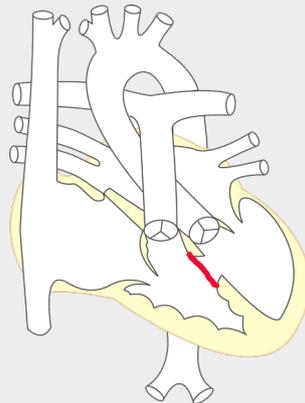


Abb. 7: Nach Defektverschluss mittels Flicken

### Bezeichnung:

Kammerscheidewanddefekt (Kürzel: VSD)

### Beschreibung:

Es bestehen ein oder mehrere Verbindungen zwischen der linken und rechten Herzkammer (\* in Abb. 6). Durch diese fließt Blut aus der linken in die rechte Herzkammer. Je nach Größe der Verbindung kann es zu einer Überlastung des linken Herzens und der Lunge kommen.

### Krankheitszeichen:

Herzgeräusch. Ab der 6. Lebenswoche evtl. beschleunigte Atmung, Trinkschwäche und Gedeihstörung, häufige Luftwegsinfekte.

### Therapie:

Bei kleinen und mittelgroßen Defekten kann eine spontane Verkleinerung oder gar der selbständige Verschluss abgewartet werden. Wenn jedoch eine Überlastung von Herz oder Lunge vor-

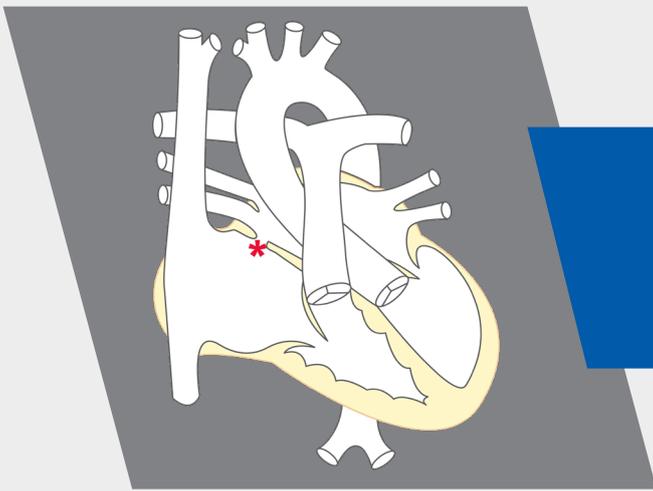
liegt, ist zügig der Defektverschluss anzustreben. Gelegentlich erfolgt eine kurzzeitige medikamentöse Therapie als Überbrückung.

Der Verschluss erfolgt in der Regel operativ unter Zuhilfenahme der Herz-Lungen-Maschine. Dabei wird der VSD mit einem Kunststoffflicken verschlossen (Abb. 7). Risiken der Operation sind das Auftreten von Herzrhythmusstörungen oder eines Rest-Defektes. In seltenen Fällen ist auch ein katheterinterventioneller Verschluss mit einem Schirmchen möglich.

Bei sehr ungünstig gelegenen VSD's, oder wenn mehrere gleichzeitig vorliegen, kann auch heute noch ein zweizeitiges Vorgehen gerechtfertigt sein: Zunächst wird durch eine künstliche Verengung der Lungenschlagader (= Bündelungsoperation) die Überlastung von Lunge und linkem Herzen beseitigt und dem Kind Zeit zum Wachsen gegeben. Die Korrektur-Operation erfolgt dann später, z.B. im 2. Lebensjahr.

### Langzeitprognose:

Sehr gut. Nach der Operation ist mit einer normalen körperlichen Belastbarkeit und unbeeinträchtigten Lebensführung zu rechnen. Im Langzeitverlauf können insbesondere nach einer operativen Verschluss Herzrhythmusstörungen auftreten.



# Vorhofseptumdefekt

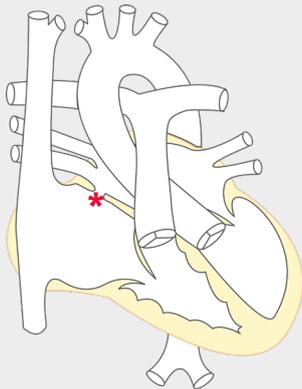


Abb. 8: Defekt in der Vorhofscheidewand (Stern)

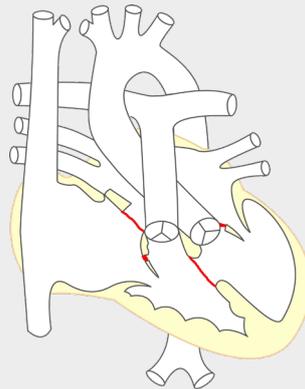


Abb. 9: Nach Defektverschluss mittels Doppelschirmchen

### Bezeichnung:

Vorhofscheidewanddefekt (Kürzel: ASD)

### Beschreibung:

Beim Vorhofseptumdefekt besteht eine Verbindung zwischen linkem und rechtem Vorhof (\* in Abb. 8), über die bei normalen Druckverhältnissen Blut von links nach rechts fließt und damit zu einer übermäßigen Lungendurchblutung führt.

### Krankheitszeichen:

Meist bestehen wenig Krankheitszeichen. Evtl. verstärkte Infektanfälligkeit und reduzierte Belastbarkeit. Herzgeräusch.

### Therapie:

Bei kleinen Defekten kann eine spontane Verkleinerung oder der selbständige Verschluss abgewartet werden. Wenn jedoch eine Vergrößerung des rechten Herzens vorliegt, sollte ein Verschluss des Defektes im Kleinkindalter (3. bis 4. Lebensjahr) erfolgen.

Liegt der Defekt in der Mitte der Vor-

hofscheidewand, kann heute bei 70% der Patienten ein Verschluss mit einem Doppelschirmchen (Abb. 9) durchgeführt werden. Dieses wird im Rahmen eines Herzkathetereingriffes eingesetzt.

Bei sehr großen oder ungünstig gelegenen Defekten muss eine Operation mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt werden. Je nach Größe wird der Defekt durch Direktnaht oder mit einem Flicker aus patienteneigenem Herzbeutelgewebe verschlossen.

Auch im Kindesalter kann die Operation heutzutage minimal-invasiv durch eine seitliche Eröffnung des Brustkorbes erfolgen. Bei jungen Mädchen hat sich dieser Zugang als kosmetisch günstig und sehr gut akzeptiert erwiesen.

### Langzeitprognose:

Sehr gut. Nach der Operation ist mit einer normalen körperlichen Belastbarkeit und unbeeinträchtigten Lebensführung zu rechnen. Im Langzeitverlauf können insbesondere nach einem operativen Verschluss Herzrhythmusstörungen auftreten.

## Atrioventrikulärer Septumdefekt

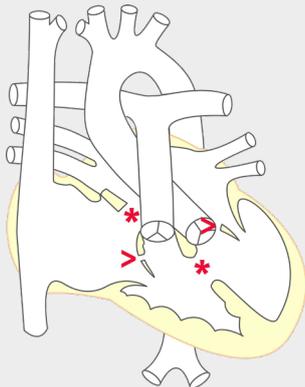
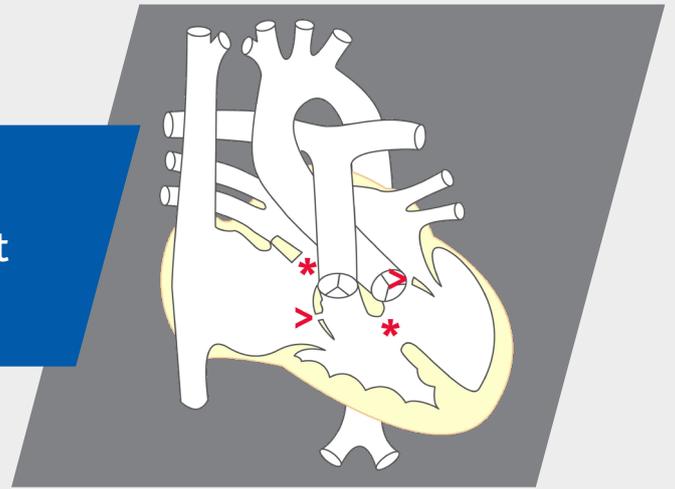


Abb. 10: Vorhof- und Ventrikelseptumdefekt (Sterne) sowie gemeinsame AV-Klappe (Pfeile)

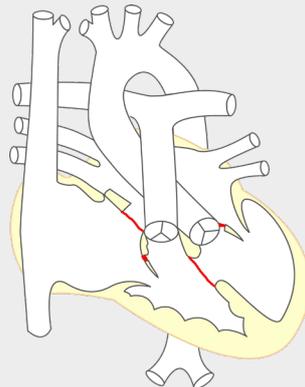


Abb. 11: Zustand nach der Korrekturoperation

### Bezeichnung:

Totaler atrioventrikulärer Septumdefekt (Kürzel: AVSD)

### Beschreibung:

Beim AVSD besteht ein meist großer Defekt im Zentrum der Herzens: Neben einem Vorhof- und Kammerseidewanddefekt (\* in Abb. 10) liegt eine Fehlanlage der beiden Herzklappen (> in Abb. 10) vor, die sonst die beiden Vorkammern von den beiden Herzkammern trennen; es besteht eine sogenannte gemeinsame AV-Klappe (Abb. 10). Durch die Scheidewanddefekte fließt Blut aus der linken in die rechte Herzhälfte und es kommt zu einer Überlastung von Herz und Lunge.

### Krankheitszeichen:

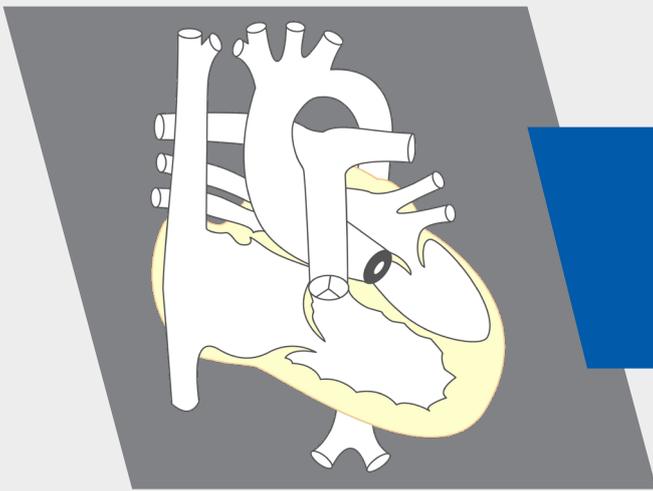
Herzgeräusch. Ab der 6. Lebenswoche evtl. beschleunigte Atmung, Trinkschwäche und Gedeihstörung, häufige Luftwegsinfekte. Frühe Entwicklung eines Lungenhochdruckes.

### Therapie:

Die Korrektur des Herzfehlers erfolgt operativ unter Zuhilfenahme der Herz-Lungen-Maschine und besteht aus der Rekonstruktion der AV-Klappe sowie dem Verschluss der Defekte mit einem oder mit zwei Flickern (Abb. 11). Risiken der Operation sind das Auftreten eines kompletten AV-Blocks, der die Implantation eines Herzschrittmachers erfordert, oder die Entwicklung einer relevanten Undichtigkeit der Herzklappe zwischen linker Vor- und Hauptkammer. In Ausnahmefällen, z.B. bei sehr untergewichtigen Frühgeborenen, kann auch heute noch ein zweizeitiges Vorgehen gerechtfertigt sein: Zunächst wird durch eine künstliche Verengung der Lungenschlagader (= Bündelungsoperation) die Überlastung von Herz und Lunge beseitigt und dem Kind Zeit zum Wachsen gegeben. Die Korrekturoperation erfolgt dann später, z.B. im 2. Lebensjahr.

### Langzeitprognose:

Sehr gut. Nach der Operation ist mit einer normalen körperlichen Belastbarkeit und unbeeinträchtigten Lebensführung zu rechnen. Das Langzeitergebnis nach der Korrektur hängt vor allem von der Qualität der AV-Klappenrekonstruktion ab.



## Aortenklappenstenose

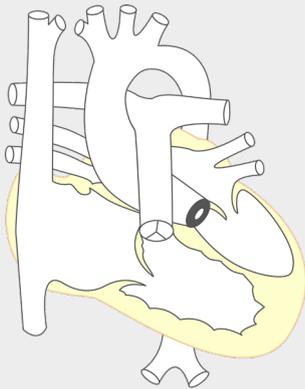


Abb. 12: Verengung der Körperschlagaderklappe mit nachfolgender Gefäßerweiterung

### Bezeichnung:

Verengung der Körperschlagaderklappe (Kürzel: AS)

### Beschreibung:

Bei der Aortenklappenstenose liegt eine Verklebung zweier oder aller drei Klappensegel vor, wodurch diese sich nicht richtig öffnen können. Das Spektrum reicht dabei von einer gering verengten, zweiteiligen Aortenklappe bis zur hochgradigen kritischen Aortenstenose des Neugeborenen.

### Krankheitszeichen:

Herzgeräusch. In der Säuglingszeit Zeichen der Herzschwäche. Sonst verminderte Belastbarkeit, Herzrhythmusstörungen, Brustschmerzen unter Belastung, Kreislaufkollaps.

### Therapie:

Eine Behandlung erfolgt bei Vorliegen von Beschwerden bzw. bei einem Spitzendruckgradienten von 70 mmHg in Ruhe oder einer Aortenklappenöffnungsfläche von 0,5 bis 0,7

mm<sup>2</sup>. Bei Kindern und Jugendlichen wird zunächst meist eine Vergrößerung der Klappenöffnung unter Erhalt der Herzklappe versucht. Dies kann entweder mit einer Ballondilatation im Rahmen eines Herzkathetereingriffes oder offen chirurgisch unter direkter Sicht mit ggf. einer Rekonstruktion der Herzklappe erfolgen. Später ist dann häufig der Ersatz der Herzklappe notwendig. Als Ersatzklappen kommen künstliche Herzklappen, menschliche Klappentransplantate, Bioklappen aus tierischem Herzbeutelgewebe oder die patienteneigene Lungenschlagaderklappe (= Ross-Operation) infrage. Bei der letztgenannten Operation wird die dann fehlende Lungenschlagaderklappe durch eine Herzklappenprothese ersetzt. Vorteil dieser aufwendigen Operation ist eine gewisse Wachstumstendenz der Aortenklappe sowie der Verzicht auf eine lebenslange Antikoagulation.

Neugeborene mit einer kritischen Verengung der Körperschlagader können eine sehr kleine linke Herzkammer haben, so dass nach der Geburt nicht klar

ist, ob diese jemals ihre normale Funktion erlangen wird. Es besteht hier also ein Grenzbefund zum hypoplastischen Linksherzsyndrom. Um einer solch kleinen und meist funktionsgestörten linken Herzkammer Zeit zur Erholung zu geben, ist gelegentlich die Durchführung der sogenannten Giessen-Procedure zu empfehlen.

Bei Erwachsenen ist in Einzelfällen heute schon ein interventioneller Aortenklappenersatz ohne Operation oder als Hybrid-Eingriff durchführbar. In der Zukunft werden „gezüchtete“ und „mitwachsende“ Herzklappen zur Verfügung stehen.

### Langzeitprognose:

Gut. Nach der Operation ist mit einer guten körperlichen Belastbarkeit und wenig beeinträchtigten Lebensführung zu rechnen. Nachteilig bei mechanischen Herzklappen ist die lebenslang notwendige Blutverdünnung und bei den anderen Ersatzverfahren die, wahrscheinlich im Laufe des Lebens, notwendigen Folgeoperationen.

## Pulmonalklappenstenose

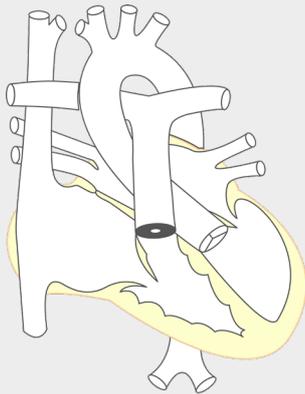
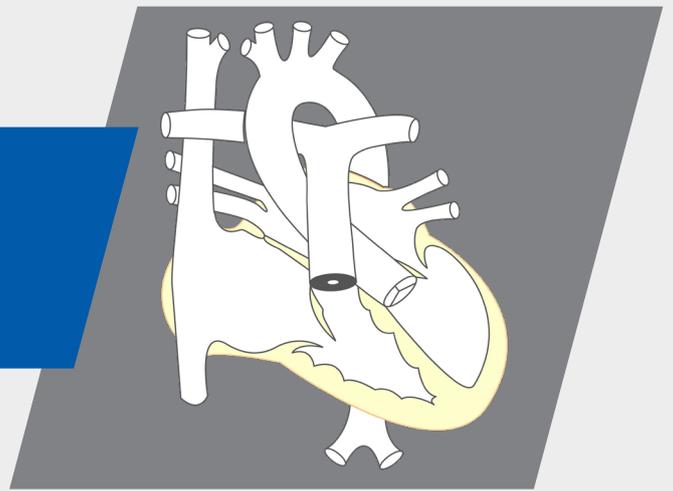


Abb. 13: Verengung der Lungenschlagaderklappe

### Bezeichnung:

Verengung der Lungenschlagaderklappe (Kürzel: PS)

### Beschreibung:

Eine isolierte Verengung der Lungenschlagaderklappe findet sich bei 5 bis 10% aller angeborenen Herzfehler. Es liegt eine Verklebung einer oder aller drei Klappensegel vor, wodurch diese sich nicht richtig öffnen können. Das Spektrum reicht dabei von einer gering verengten Pulmonalklappe bis zur hochgradigen kritischen Pulmonalstenose des Neugeborenen.

### Krankheitszeichen:

Herzgeräusch und verminderte Belastbarkeit. Evtl. Zyanose (= Blausucht).

### Therapie:

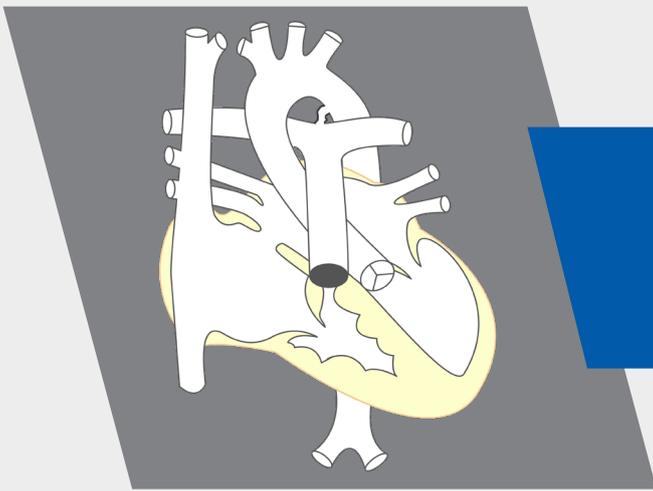
Eine Behandlung erfolgt bei Vorliegen von Beschwerden bzw. bei einem Spitzendruckgradienten von 50 mmHg in Ruhe.

Zunächst wird eine Vergrößerung der Klappenöffnung unter Erhalt der Herzklappe versucht. Dies erfolgt in der Regel durch eine Ballondilatation im Rahmen eines Herzkathetereingriffes mit exzellentem Langzeitergebnis.

In wenigen Fällen ist im Verlauf des Lebens der Ersatz der Herzklappe notwendig. Als Ersatzklappen kommen künstliche Herzklappen, menschliche Klappentransplantate oder Bioklappen aus tierischem Herzbeutelgewebe infrage.

### Langzeitprognose:

Sehr gut. Nach der Operation ist mit einer guten körperlichen Belastbarkeit und unbeeinträchtigten Lebensführung zu rechnen.



## Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum

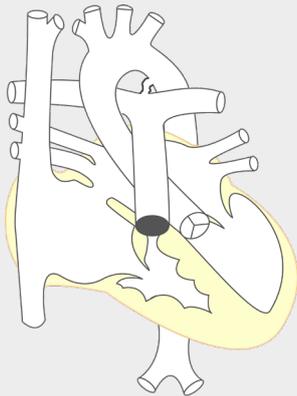


Abb. 14: Komplett verschlossene Lungenschlagaderklappe und kleine rechte Hauptkammer

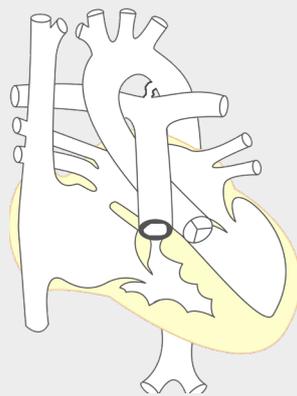


Abb. 15: Nach Eröffnung der Lungenschlagaderklappe mittels Kathedertechnik

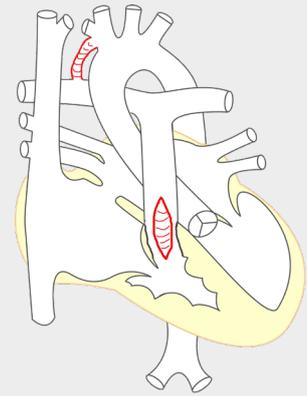


Abb. 16: Nach operativer Erweiterung der Lungenschlagaderklappe mit einem Flecken und Anlage eines aortopulmonalen Shunts

### Bezeichnung:

Fehlende Öffnung der Lungenschlagaderklappe mit intakter Kammerscheidewand (Kürzel: PA+IVS)

### Bezeichnung:

Fehlende Öffnung der Lungenschlagaderklappe mit intakter Kammerscheidewand (Kürzel: PA+IVS)

### Beschreibung:

Dieses Krankheitsbild umfasst ein weites Spektrum unterschiedlicher Ausprägungen, das von der alleinigen Verschmelzung der Pulmonalklappensegel bis hin zu schweren Formen mit erheblicher Verkleinerung der rechten Herzkammer und der Trikuspidalklappe reicht. Komplizierend können noch Kurzschlussverbindungen von einer der Herzkranzarterien (= Koronarfistel) zur rechten Herzkammer hinzukommen. Im Gegensatz zur Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt sind die zentralen Pulmonalarterien in der Regel gut ausgebildet.

### Krankheitszeichen:

Bereits kurz nach der Geburt deutliche

Zyanose (= Blausucht).

### Therapie:

Das zu wählende Behandlungsverfahren wird vor allem von der Größe der rechten Herzkammer und der Trikuspidalklappe sowie durch das Vorhandensein von Koronarfisteln vorgegeben. Sind die rechte Herzkammer und die Trikuspidalklappe ausreichend groß, wird man zunächst die verschlossene Lungenschlagader mittels Herzkatheter (Abb. 15) oder operativ eröffnen. Dann kann die rechte Herzkammer Blut in die Lungenschlagader auswerfen und im Verlauf der Zeit wachsen.

In einigen Fällen reicht trotzdem die Lungendurchblutung für eine genügende Sauerstoffversorgung nicht aus. In diesen Fällen wird entweder chirurgisch ein aortopulmonaler Shunt (Abb. 16) angelegt oder mittels Herzkatheter ein Stent (= Gefäßstütze) in den Ductus arteriosus eingebracht.

Sind die rechte Herzkammer und die Trikuspidalklappe winzig, wird zunächst ein aorto-pulmonaler Shunt zur Sicherung der Lungendurchblutung

angelegt und dann das Konzept der Fontan-Zirkulation verfolgt: Nach der bidirektionalen Glenn-Operation (im 4.-6. Lebensmonat) erfolgt die Fontan-Operation (im 2.-3. Lebensjahr).

Haben rechte Herzkammer und Trikuspidalklappe jedoch noch eine gewisse Größe, kann eine sog. 1½-Ventrikel-Korrektur angestrebt werden. Dabei wird nur das Blut der oberen Körperhälfte über eine bidirektionale Glenn-Anastomose in die Lungenstrombahn geleitet, das Blut der unteren Körperhälfte weiterhin über den rechten Vorhof und die rechte Herzkammer in die Lunge eingespeist. Wenn in seltenen Fällen die Koronarzirkulation komplett von Koronarfisteln abhängt, ist eine endgültige Korrektur des Herzfehlers unmöglich und es wird nach Anlage eines arterio-pulmonalen Shunts die Fontan-Zirkulation angestrebt.

### Langzeitprognose:

Sehr variabel; in erster Linie abhängig von der Größe der rechten Herzkammer und dem Vorhandensein von Koronarfisteln.

## Aortenisthmusstenose

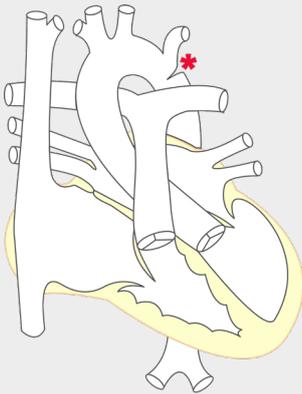
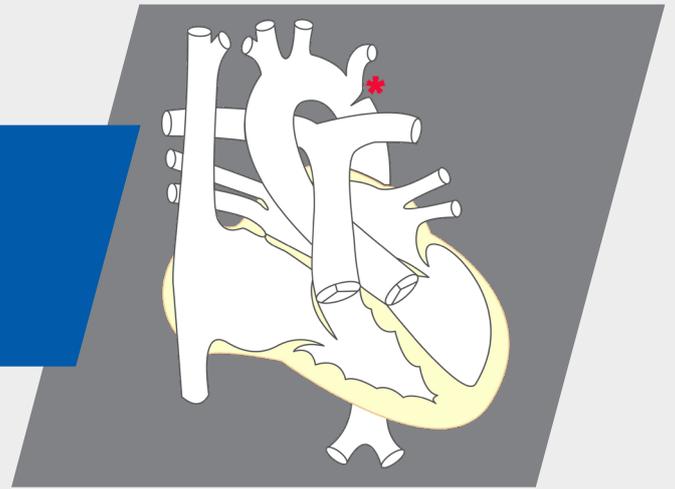


Abb. 17: Einengung der Körperschlagader (Stern) nach Abgang der linken Armarterie

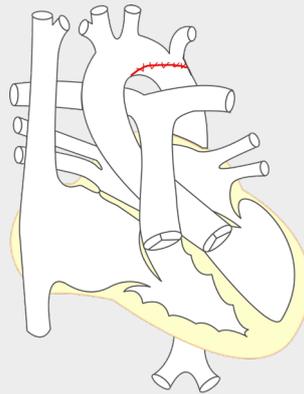


Abb. 18: Nach chirurgischer Beseitigung der Verengung

### Bezeichnung:

Verengung der Körperschlagader (Kürzel: Ista oder Coa)

### Beschreibung:

Die Verengung besteht in der absteigenden Körperschlagader unmittelbar nach dem Abgang der linken Armarterie (\* in Abb. 17). Sie kann entweder isoliert oder zusammen mit anderen Herzfehlern (z.B. Ventrikelseptumdefekt, bikuspidar Aortenklappe, schmaler linker Herzkammer, schmaler Mitralklappe, offener Ductus arteriosus) vorliegen.

### Krankheitszeichen:

Herzgeräusch am Rücken, Wadenschmerzen nach Belastung, schlecht tastbare Leistenpulse und Blutdruckdifferenz zwischen Armen und Beinen! Im frühen Säuglingsalter beschleunigte Atmung, schlechtes Trinkverhalten, Entwicklung eines Herzversagens.

### Therapie:

Bei Beschwerden, einem erheblich erhöhten Blutdruck bzw. bei einer Blutdruckdifferenz zwischen Armen und Beinen von mehr als 20 mmHg in Ruhe muss die Engstelle beseitigt werden. Die Behandlung kann in einer Ballondilatation, einer Stentimplantation oder in einer Operation bestehen. Wir bevorzugen im Neugeborenenalter die Operation, ab dem 1. Lebensjahr die Ballondilatation und ab dem 10. Lebensjahr die Stent-Implantation. Im Notfall, d.h. wenn es schon zu einer erheblichen Herzschwäche gekommen ist und eine Operation mit erhöhtem Risiko verbunden wäre, kann auch beim Neugeborenen oder kleinen Säugling ein Stent eingesetzt werden. Bei der Operation kommen heute vor allem zwei Methoden zum Einsatz: Heraustrennen der Stenose und Schaffung einer breiten Verbindung zwischen absteigender Körperschlagader und Aortenbogen (Abb. 18).

Subclavian-Flap-Technik, bei der nach Längsinzision des Aortenisthmus die durchtrennte linke Armarterie als Erweiterungsflappen Verwendung findet. Nach einer Operation oder Katheterintervention können erneut Verengungen oder Gefäßerweiterungen (Aneurysma) auftreten. Daher ist eine lebenslange Nachsorge wichtig.

### Langzeitprognose:

Sehr gut. Nach der Operation ist mit einer guten körperlichen Belastbarkeit und unbeeinträchtigten Lebensführung zu rechnen. Bei diesen Patienten tritt gehäuft ein Bluthochdruck auf. In diesen Fällen muss zunächst eine erneute Verengung ausgeschlossen werden, bevor medikamentös behandelt wird!

## Unterbrochener Aortenbogen

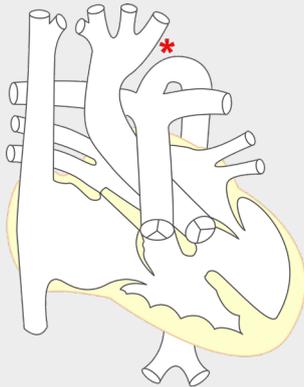
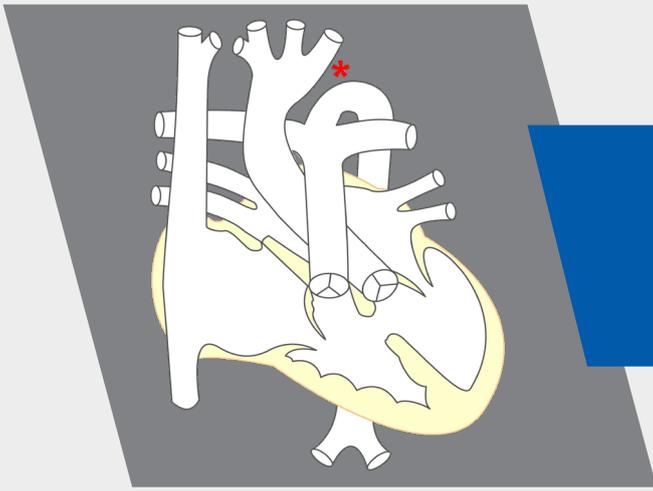


Abb. 19: Unterbrechung des Aortenbogens (Stern) nach dem Abgang der linken Armarterie (Typ A)

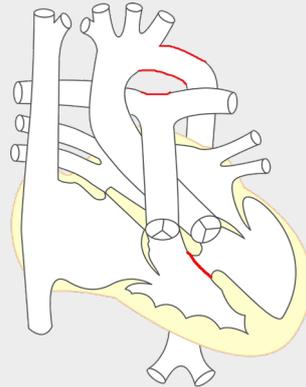


Abb. 20: Nach der Korrekturoperation

### Bezeichnung:

Unterbrochener Aortenbogen (Kürzel: IAA)

### Beschreibung:

Es findet sich eine vollständige Unterbrechung der Körperschlagader im Bereich ihres Bogens, aus dem die Kopf- und Armarterien abgehen (\* in Abb. 19). Je nach der Lage der Unterbrechung werden drei Haupttypen unterschieden. Meistens liegt zusätzlich ein Ventrikelseptumdefekt vor.

### Krankheitszeichen:

Die Neugeborenen oder jungen Säuglinge fallen in der Regel durch eine beschleunigte Atmung, schlechtes Trinkverhalten oder Entwicklung eines Herzversagens auf.

### Therapie:

In der Regel erfolgt eine zügige Korrekturoperation, bei der eine weite Verbindung zwischen den beiden unterbrochenen Anteilen der Körperschlagader geschaffen und der Ventrikelseptumdefekt verschlossen wird (Abb. 20).

In einzelnen Fällen ist auch ein zweizeitiges Vorgehen möglich: Im ersten Schritt wird die Kontinuität der Aorta geschaffen und ein Bändchen um die Lungenschlagader gelegt, um bei bestehendem Kammscheidewanddefekt die Lungendurchblutung zu drosseln. Im zweiten Schritt erfolgen der Verschluss des Kammscheidewanddefektes und die Entfernung des Bändchens um die Lungenschlagader.

### Langzeitprognose:

Sehr gut. Nach der Operation ist mit einer guten körperlichen Belastbarkeit und unbeeinträchtigten Lebensführung zu rechnen.

## Offener Ductus arteriosus

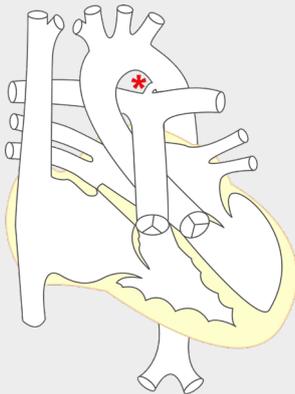
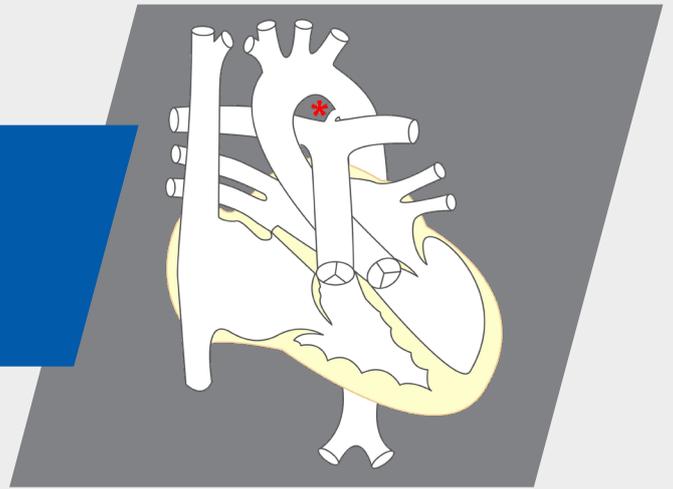


Abb. 21: Offener Ductus arteriosus (Stern)

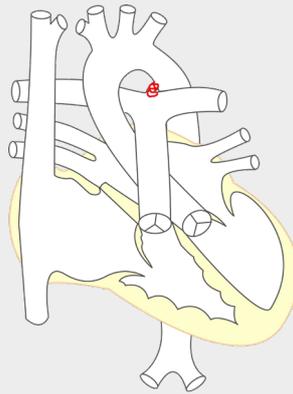


Abb. 22: Verschluss des Ductus mittels Spirale

### Bezeichnung:

Offener Ductus arteriosus (Kürzel: PDA)

### Beschreibung:

Der Ductus arteriosus dient während der Embryonalzeit als Kurzschlussverbindung zwischen Lungen- und Körperschlagader (\* in Abb.21), um das Blut an der im Mutterleib funktionslosen Lunge vorbeizuschleusen. Normalerweise kommt es wenige Stunden oder Tage nach der Geburt zum spontanen Verschluss. Unterbleiben zuvor beschriebene Vorgänge, spricht man von einem offenen Ductus arteriosus. Dieser findet sich gehäuft bei unreifen Frühgeborenen.

### Krankheitszeichen:

Herzgeräusch. Bei großem Ductus finden sich: beschleunigte Atmung, Gedeihstörungen und gehäufte Atemwegsinfekte. Bei Frühgeborenen ist oft eine Entwöhnung von der Beatmung unmöglich.

Ein jahrelang offener Ductus arteriosus kann zu Herzklappenentzündungen, einer Herzschwäche oder zu einem

Lungenhochdruck führen. Daher sollte ein offener Ductus, der zu Krankheitszeichen führt, verschlossen werden.

### Therapie:

Bei Frühgeborenen kann meist mit Hilfe von Medikamenten ein Ductusverschluss erzielt werden (z.B. mit Indometacin oder Ibuprofen). Ist dies nicht möglich erfolgt der operative Ductusverschluss über eine Eröffnung des Brustkorbes unter dem linken Arm. Jenseits der Neugeborenenzeit kann ein offener Ductus heute in der Regel mit Hilfe eines Herzkathetereingriffes verschlossen werden. Dabei wird entweder eine Spirale (Abb.22) oder ein wie ein Sektkorken geformter Gefäßstopfen eingebracht.

### Langzeitprognose:

Sehr gut. Nach der Operation ist mit einer guten körperlichen Belastbarkeit und unbeeinträchtigten Lebensführung zu rechnen.

## Partielle Lungenvenenfehlmündung

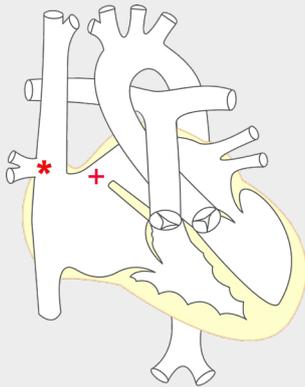
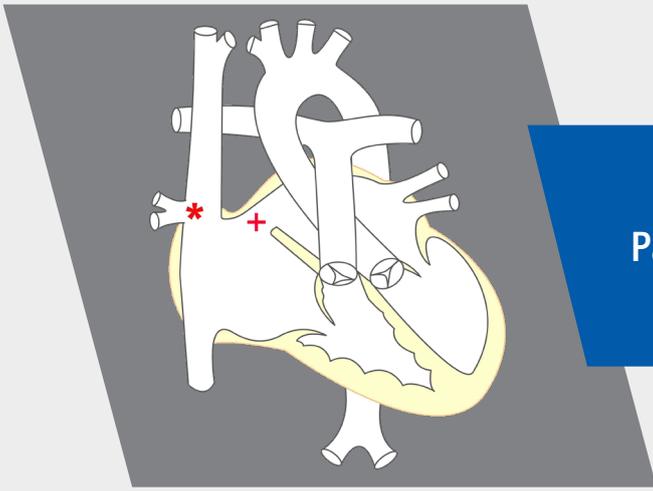


Abb. 23: Fehlmündung lediglich der rechten Lungenvenen (Stern) sowie Vorhofseptumdefekt (Kreuz)

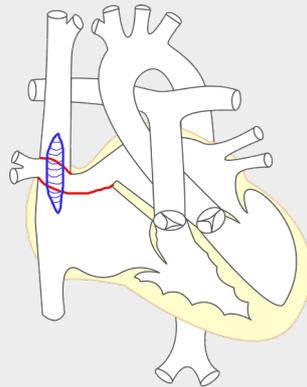


Abb. 24: Nach Tunnelung der Lungenvenen in den LA (rot) und Erweiterung der oberen Hohlvene (blau)

### Bezeichnung:

Fehlmündung eines Teiles der Lungenvenen (Kürzel: PAPVR)

### Beschreibung:

Bei der partiellen Lungenvenenfehlmündung erfolgt die Drainage eines Teiles der Lungenvenen in den rechten Vorhof (\* in Abb. 23) oder die obere Hohlvene, seltener in die untere Hohlvene. Meist ist mit der Fehlmündung ein Vorhofseptumdefekt verbunden (+ in Abb. 23).

### Krankheitszeichen:

Meist bestehen wenig Krankheitszeichen. Evtl. verstärkte Infektanfälligkeit und reduzierte Belastbarkeit. Herzgeräusch.

### Therapie:

Bei der Operation wird die fehlmündende Lungenvene durch einen Tunnel über den Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof umgeleitet (Abb. 24). Um eine Einengung der oberen Hohlvene durch diesen Tunnel zu vermeiden, wird zusätzlich die obere Hohlvene mit einem Gewebeflicken erweitert.

### Langzeitprognose:

Sehr gut. Nach der Operation ist mit einer guten körperlichen Belastbarkeit und unbeeinträchtigten Lebensführung zu rechnen. Im Langzeitverlauf können Herzrhythmusstörungen auftreten.

## Totale Lungenvenenfehlmündung

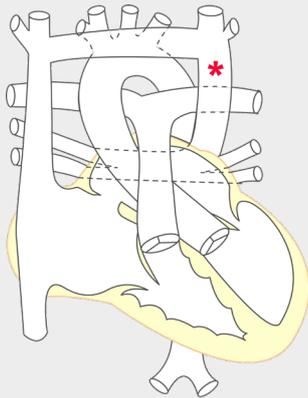
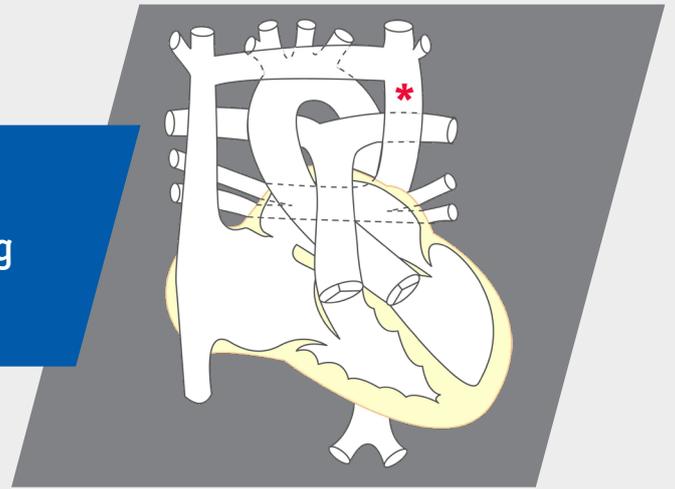


Abb. 25: Fehlmündung aller 4 Lungenvenen vom suprakardialen Typ mit Einmündung des Sammelgefäßes (Stern) in die Quervene

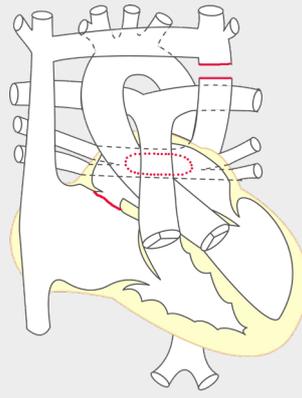


Abb. 26: Nach Anschluß der Lungenvenen an den linken Vorhof (gepunktete rote Ellipse), Abtrennung der Verbindung zur Quervene und Verschuß des Vorhofscheidewanddefektes

### Bezeichnung:

Komplette Fehlmündung aller 4 Lungenvenen (Kürzel: TAPVR)

### Beschreibung:

Es drainieren alle vier Lungenvenen über ein gemeinsames Sammelgefäß entweder in die Quervene (\* in Abb. 25), die obere Hohlvene, den rechten Vorhof oder die untere Hohlvene. Meist besteht gleichzeitig ein Vorhofseptumdefekt (➤ in Abb. 25), der gewährleistet, dass das sauerstoffhaltige Blut aus den Lungenvenen auch in die linke Herzkammer und in den Körperkreislauf gelangen kann.

### Krankheitszeichen:

Die Neugeborenen oder jungen Säuglinge fallen in der Regel durch eine beschleunigte Atmung, schlechtes Trinkverhalten oder Entwicklung eines Herzversagens auf. Gelegentlich sind die Neugeborenen schwer krank.

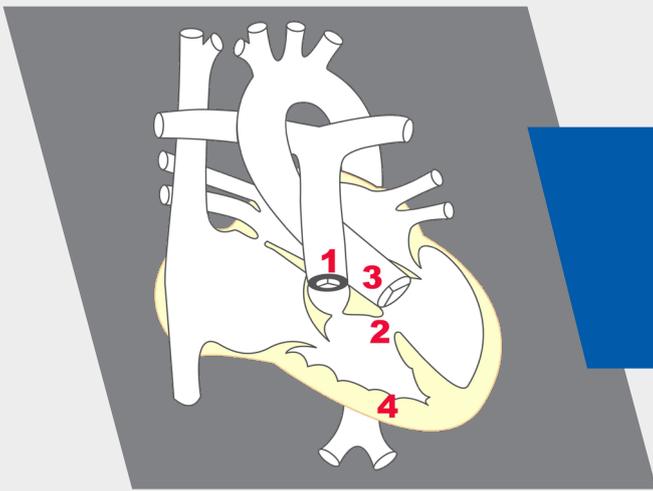
### Therapie:

Ziel der chirurgischen Behandlung ist, das pulmonalvenöse Blut direkt in den linken Vorhof zu leiten und den Vorhofseptumdefekt zu verschließen (Abb. 26). Die Operation wird mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine ohne Kreislaufstillstand durchgeführt, um das Sammelgefäß direkt an den linken Vorhof anzuschließen.

### Langzeitprognose:

Sehr gut. Nach der Operation ist mit einer guten körperlichen Belastbarkeit und unbeeinträchtigten Lebensführung zu rechnen. Probleme im Verlauf kann es insbesondere dann geben, wenn bei Geburt hochgradige Verengungen an den Lungenvenen bestanden.

Wegen der ausgedehnten Operation im Vorhoffbereich ist das Risiko für Herzrhythmusstörungen erhöht, auch im langfristigen Verlauf.



## Fallot'sche Tetralogie

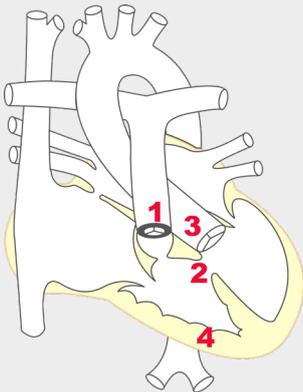


Abb. 27: Fallot'sche Tetralogie (Nummerierung siehe Text)

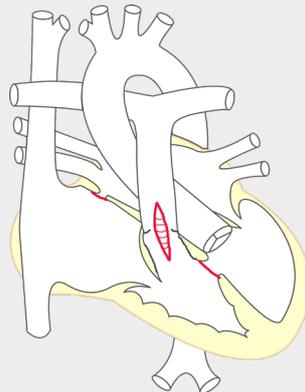


Abb. 28: Situation nach Korrekturoperation

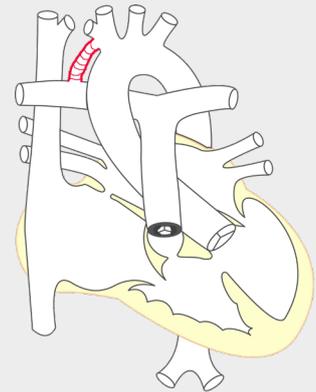


Abb. 29: Aortopulmonaler Shunt (rot) beim Neugeborenen zur Sicherung der Lungendurchblutung

### Bezeichnung:

Fallot'sche Tetralogie (Kürzel: TOF)

### Beschreibung:

Bei der Fallot'schen Tetralogie handelt es sich um eine Kombination von 4 Fehlbildungen des Herzens (Abb. 27):

- » Verengung der Lungenschlagader
- » Großer Kammerscheidewanddefekt
- » Verlagerung der Körperschlagader nach rechts über den Scheidewanddefekt
- » Verdickte Muskulatur der rechten Herzkammer.

### Krankheitszeichen:

Klassischerweise besteht eine mehr oder weniger deutliche Zyanose (= Blausucht), wobei das Ausmaß vom Schweregrad der Verengung der Lungenschlagader abhängt. In schweren Fällen können sogenannte „Sauerstoffmangelzustände“ mit Bewusstlosigkeit beobachtet werden. Es gibt jedoch auch Formen ohne wesentliche Verengung der Lungenschlagader, bei denen praktisch keine Zyanose vorliegt (sog. „Pink Fallot“).

### Therapie:

Bei gut entwickelten Pulmonalarterien wird eine primäre Korrektur im Alter von 6-9 Monaten angestrebt. Sie wird mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt und besteht aus dem Verschluss des Ventrikelseptumdefektes und einer Erweiterung des Auslasses aus der rechten Herzkammer zur Lungenschlagader hin (Abb. 28). Die Lungenschlagaderklappe wird durch den Eingriff etwas undicht, was erst im Langzeitverlauf bedeutsam werden kann.

Bei unterentwickelten zentralen Anteilen der Lungenschlagader wird im Neugeborenenalter zunächst die Lungendurchblutung durch Anlage eines aortopulmonalen Shunts (Black-Taussig-Shunt; Abb. 29) sichergestellt. Zu einem späteren Zeitpunkt wird die eigentliche Korrektur des Herzfehlers vorgenommen.

### Langzeitprognose:

Gut. Die Lebenserwartung nach erfolgreicher Korrektur des Herzfehlers ist nahezu vergleichbar der Normalbevölkerung. Gelegentlich ist im Laufe des Lebens ein Ersatz der undichten Lungenschlagaderklappe mittels chirurgischen oder interventionellen Klappenersatz notwendig.

## Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt

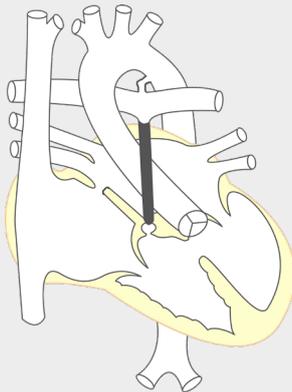
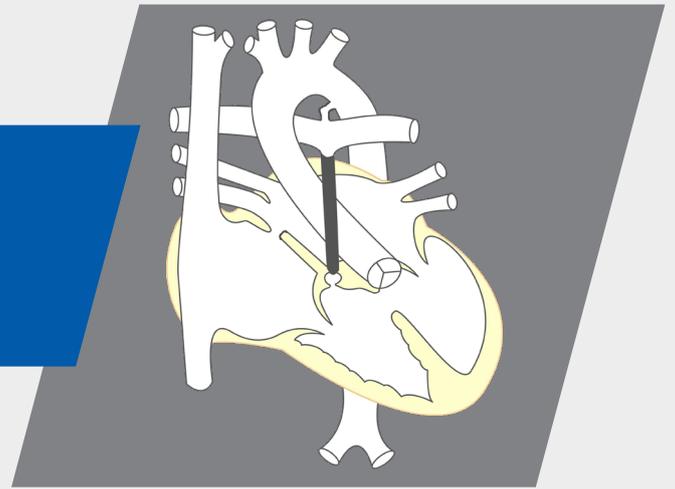


Abb. 30: Kompletzt verschlossene Lungenschlagader und Ventrikelseptumdefekt

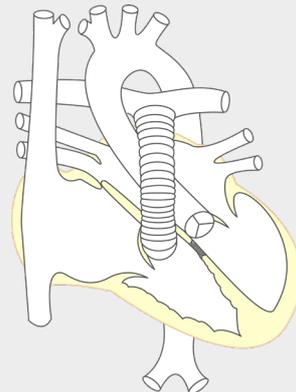


Abb. 31: Nach der Korrekturoperation

### Bezeichnung:

Fehlende Öffnung der Lungenschlagaderklappe in Kombination mit einem Kammerscheidewanddefekt (Kürzel: PA+VSD)

### Beschreibung:

Bei der Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt ist in der Regel die Verbindung zwischen rechter Herzkammer und Lungenschlagader auf einer längeren Strecke unterbrochen und die Äste der Lungenschlagader sind schmal (Abb. 30) oder sogar nicht richtig angelegt. Die Lungendurchblutung erfolgt über einen offenen Ductus arteriosus oder über aortopulmonale Kurzschlußverbindungen (sog. MAPCAs). Anders als bei einer Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum ist die rechte Herzkammer selbst normal groß.

### Krankheitszeichen:

Solange der Ductus arteriosus offen ist, wenig Symptome. Schließt sich dieser, kommt es zu einer deutlichen Zyanose (=Blausucht). Herzgeräusch durch den offenen Ductus oder die MAPCA's.

### Therapie:

Wegen der in der Regel unterentwickelten zentralen Pulmonalarterien legen wir bei Neugeborenen zunächst einen aortopulmonalen Shunt (BT-Shunt) an, um die Lungendurchblutung zu sichern. In der gleichen Operation werden mögliche Verengungen der Lungenschlagaderäste beseitigt oder aortopulmonale Kollateralen von der Körperschlagader abgesetzt und an die zentrale Lungenstrombahn angeschlossen (Unifokalisation). Ziel dieser Unifokalisation ist die Schaffung eines normalen Blutflusses durch die Lunge. Die eigentliche Korrektur des Herzfehlers wird dann im Alter von 6-9 Monaten vorgenommen. Sie wird mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt und besteht aus dem Verschluss des Kammerscheidewanddefektes sowie dem Einbau eines klappentragenden Rohres zum Anschluss der Lungenschlagader an die rechte Herzkammer (Abb. 31).

Bei gut entwickelten Pulmonalarterien ist eine primäre Korrektur ohne vorherige Shuntanlage möglich.

### Langzeitprognose:

Sehr variabel; in erster Linie abhängig von dem Entwicklungszustand der Lungenarterien. Das implantierte klappentragende Verbindungsrohr muß entsprechend des Körperwachstums oder bei Verkalkungen im Lauf des Lebens mehrfach ausgewechselt werden.

## Double-outlet-right-ventricle

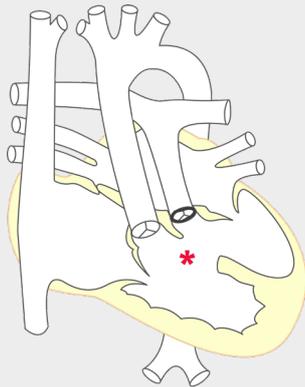
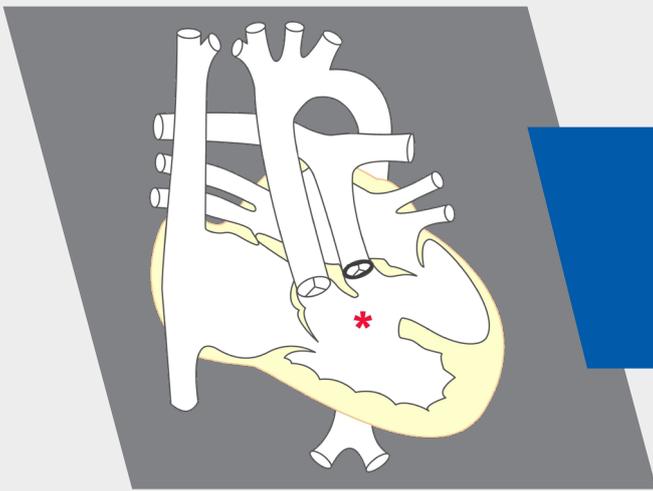


Abb. 32: Abgang der beiden großen Gefäße aus der rechten Herzkammer (Stern) in Kombination mit einem Ventrikelseptumdefekt und einer Pulmonalstenose

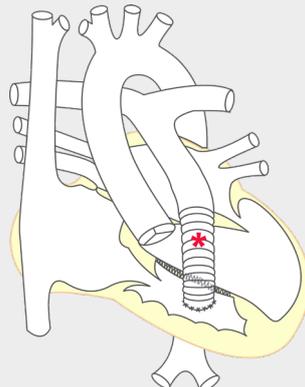


Abb. 33: Nach der Korrektur-Operation. Hier wurde ein klappentragendes Rohr (Stern) zur Verbindung von rechter Herzkammer und Lungenschlagader verwendet.

### Bezeichnung:

Rechter Doppelausstromventrikel (Kürzel: DORV)

### Beschreibung:

Der Double-outlet-right-ventricle ist dadurch gekennzeichnet, dass beide großen Gefäße aus der rechten Herzkammer abgehen. Zusätzlich besteht ein Kammerscheidewanddefekt als einziger Auslass der linken Herzkammer (Abb. 32). Bei zusätzlicher Verengung der Lungenschlagaderklappe hat der Herzfehler Ähnlichkeiten mit der Fallot'schen Tetralogie.

### Krankheitszeichen:

Herzgeräusch. Weitere Krankheitszeichen hängen sehr davon ab, ob zusätzlich eine Verengung der Lungenschlagaderklappe vorliegt:

Ohne Verengung der Lungenschlagader finden sich beim Säugling eine beschleunigte Atmung, Trinkschwäche, Gedeihstörungen oder sogar ein Herzversagen.

Mit Verengung der Lungenschlagader kann eine mehr oder weniger ausgeprägte Zyanose (=Blausucht) sichtbar sein.

### Therapie:

Die Korrektur des Herzfehlers erfolgt unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine und besteht in einer Umleitung des Blutes aus der linken Herzkammer durch den Kammerscheidewanddefekt hindurch zur Körperschlagader mit Hilfe eines tunnelförmigen Flickens. Damit wird gleichzeitig der Kammerscheidewanddefekt verschlossen. Bei zusätzlicher Verengung der Lungenschlagader wird diese erweitert, eventuell mit der Einnahm eines weiteren Flickens. In manchen Fällen muss die Verbindung zwischen rechter Herzkammer und Lungenschlagader mit Hilfe eines klappentragenden Rohres geschaffen werden (Abb. 33).

### Langzeitprognose:

Gut. Die Notwendigkeit von erneuten Herzoperationen hängt im wesentlichen davon ab, ob die Lungenschlagaderklappe mit einem Flicker erweitert oder ein klappentragendes Rohr eingebaut werden musste bzw. ob in der rechten Herzkammer ausreichend Platz für die Umleitung des Blutes war.

## D-Transposition der großen Arterien

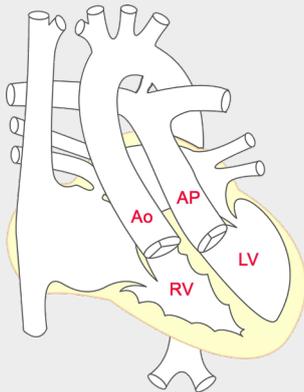
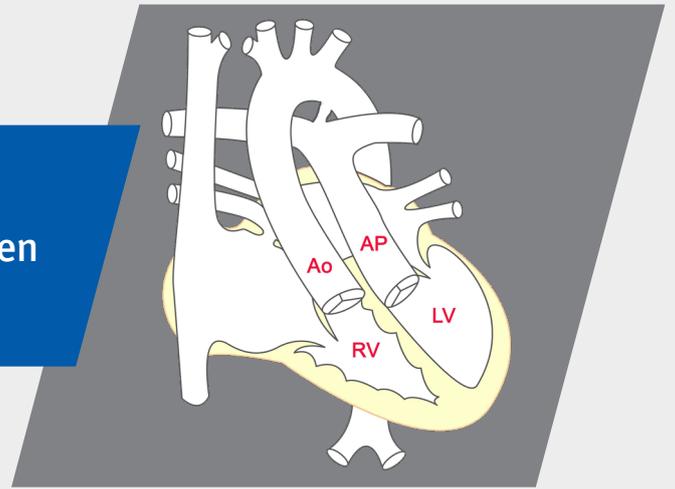


Abb. 34: Vertauschung des Abganges der großen Arterien

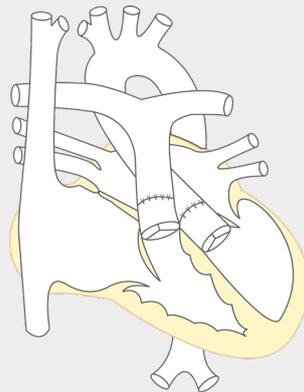


Abb. 35: Nach der Art.-switch-Operation jetzt korrekter Abgang der Gefäße

### Bezeichnung:

Vertauschung der großen Gefäße (Aorta vorn rechts) (Kürzel: D-TGA)

### Beschreibung:

Bei dieser Vertauschung der großen Gefäße entspringt die Körperschlagader (Ao; Abb. 34) aus der rechten (RV) und die Lungenschlagader (AP) aus der linken Herzkammer (LV). (Vergleich zum normalen Herzen) Dadurch sind Körper- und Lungen-Kreislauf nicht hintereinander, sondern parallel zueinander geschaltet und das sauerstoffreiche Blut kann nicht in den Körperkreislauf gelangen. Die Kinder sind nur dann lebensfähig, wenn zusätzlich eine Kurzschlussverbindung z.B. durch einen Vorhofscheidewanddefekt oder einen offenen Ductus arteriosus besteht. Gelegentlich liegen weitere Herzfehler wie ein Kammerscheidewanddefekt oder eine Aortenisthmusstenose vor.

### Krankheitszeichen:

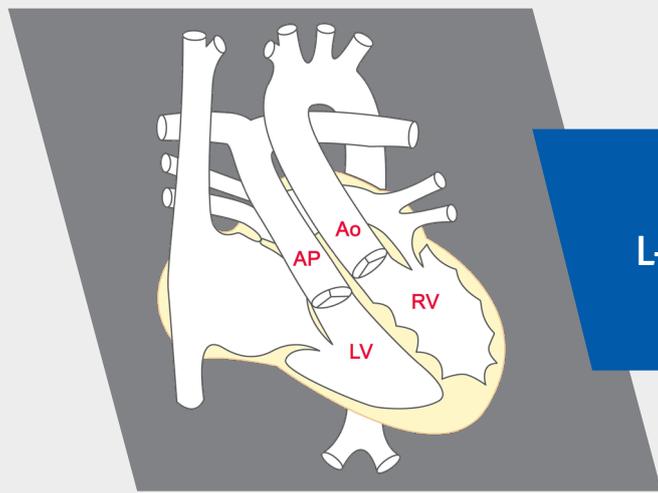
Schwere Zyanose (= Blausucht) bereits kurz nach der Geburt.

### Therapie:

Bei vielen Neugeborenen muss zunächst durch einen Notfalleingriff die Blutmischung im Herzen verbessert werden. Dies geschieht in der Regel heute durch einen Herzkathetereingriff, bei dem die Vorhofscheidewand durch einen Ballonkatheter eingerissen wird (Atrioseptostomie nach Rashkind). Zur Korrektur der D-TGA wurden im Laufe der Zeit eine Reihe unterschiedlicher Operationstechniken entwickelt. Alle Verfahren werden mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt. Nach heutigem Kenntnisstand bietet die beste Langzeitprognose eine anatomische Korrektur in Form der arteriellen Switch-Operation (Abb. 35).

### Langzeitprognose:

Sehr gut. Nach der Operation ist mit einer guten körperlichen Belastbarkeit und unbeeinträchtigten Lebensführung zu rechnen. Langfristig zu beachten sind mögliche narbenbedingte Verengungen an den Herzkranzarterien, der Lungenschlagader und der Körperschlagader, bzw. eine Undichtigkeit der Körperschlagaderklappe.



## L-Transposition der großen Arterien

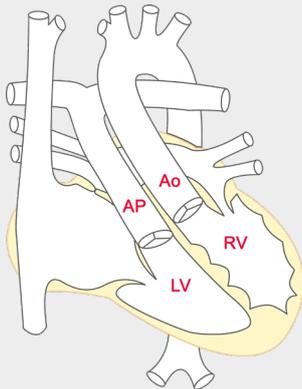


Abb. 36: Vertauschung der großen Arterien und der beiden Hauptkammern

### Bezeichnung:

Vertauschung der großen Gefäße und Herzkammern (Aorta vorn links) (Kürzel: L-TGA)

### Beschreibung:

Bei der L-Transposition der großen Gefäße liegt neben einer Vertauschung der großen Gefäße (AP und Ao) gleichzeitig eine Vertauschung auch der Hauptkammern (LV und RV) vor (Abb. 36). (Vergleich mit dem normalen Herzen) Durch diese doppelte Vertauschung ist der Blutfluß in der Regel normal und es besteht ein normaler Sauerstoffgehalt im Blut. Dieser Herzfehler wird daher auch „angeboren korrigierte Transposition“ genannt. Häufig bestehen jedoch zusätzliche Herzfehler wie ein Kammerscheidewanddefekt oder eine Verengung der Lungenschlagader bzw. eine Veränderung der Trikuspidalklappe.

### Krankheitszeichen:

Möglicherweise keine. Der Sauerstoffgehalt ist normal. Bei Vorliegen zusätzlicher Herzfehler findet sich evtl. ein Herzgeräusch, eine leichte Zyanose (=Blausucht) oder beschleunigte Atmung, Trinkschwäche, Gedeihstörung.

### Therapie:

In der Regel erfolgt eine Operation bei diesem Krankheitsbild nur, wenn Begleitfehlbildungen bestehen und diese korrigiert werden müssen (z.B. Kammerscheidewanddefekt). In diesen Fällen stellt sich dann die Frage, ob nur die Begleitfehlbildung operiert oder auch in einer großen Operation die Vertauschung der Gefäße und der Herzkammern rückgängig gemacht werden soll (=„Double-switch-Operation“). Problematisch daran ist, dass diese Operation mit einem hohen Risiko behaftet und die Gefahr von bleibenden Herzrhythmusstörungen mit der Notwendigkeit einer Versorgung mit einem Herzschrittmacher sehr hoch ist.

### Langzeitprognose:

Ohne Begleitfehlbildungen gut; der Herzfehler wird gelegentlich als Zufallsbefund erst im Erwachsenenalter festgestellt. Wird in erster Linie durch die Funktionsfähigkeit der rechten Herzkammer bestimmt, die das ganze Leben hindurch den Körperkreislauf unterstützen muss. Auch ohne Herzoperation treten im Laufe des Lebens sehr oft Herzrhythmusstörungen auf.

## Hypoplastisches Linksherzsyndrom

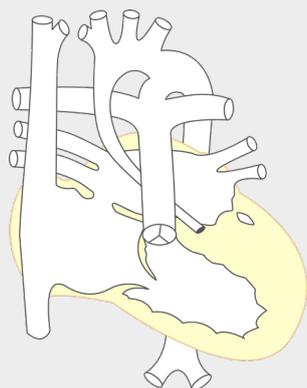
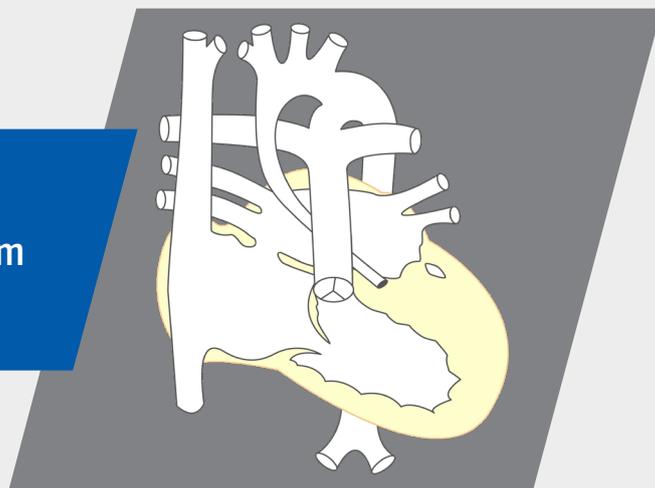


Abb. 37: Hypoplastisches Linksherzsyndrom mit kleiner linker Hauptkammer, kleiner Körperschlagader und verschlossener Körperschlagader- und Mitralklappe

### Bezeichnung:

Syndrom der unterentwickelten linken Herzseite (Kürzel: HLHS)

### Beschreibung:

Das Hypoplastische Linksherzsyndrom ist durch folgende Veränderungen (Abb. 37) gekennzeichnet:

- » zu kleine linke Herzkammer
- » hochgradig verengte oder verschlossene Mitralklappe
- » hochgradig verengte oder verschlossene Körperschlagaderklappe
- » schmale Körperschlagader mit kleinem Aortenbogen, evtl. Aortenisthmusstenose

Häufig findet sich eine kleine Lücke in der Vorhofscheidewand, die den Abfluss des Blutes aus der Lunge und damit eine ausreichende Sauerstoffversorgung gestattet. Andernfalls ist der Herzfehler mit dem Leben nicht vereinbar. Die Versorgung des Körperkreislaufes erfolgt über einen offenen Ductus arteriosus. Sobald sich der Ductus arteriosus beginnt zu verschließen, erkranken die Kinder schwer.

Wir wissen heute, dass sich das HLHS

bei den noch ungeborenen Kindern oft auf dem Boden einer sehr schweren Verengung der Körperschlagaderklappe im Laufe der Schwangerschaft entwickelt.

### Krankheitszeichen:

Zunächst gute Sauerstoffsättigungswerte. Rasche Entwicklung eines Herzversagens und Schock in den ersten Lebensstagen. Frühzeichen können sein: angestrenzte und stöhnende Atmung, Blässe, schlechte Urinausscheidung, schlechter Blutdruck, vergrößerte Leber. Das Krankheitsbild ähnelt äußerlich einer Sepsis (=“Blutvergiftung“).

### Therapie:

Es kommen heute die folgenden drei Behandlungsalternativen in Frage:

- » Compassionate Care
- » Darunter versteht man den Verzicht auf eine weitergehende Therapie bei gleichzeitiger fürsorglicher, familienorientierter Sterbebegleitung.
- » Herztransplantation
- » Hier sind die schlechte Verfügbarkeit kleiner Spenderorgane und die Langzeitbehandlung mit Medikamenten zur Verhinderung einer Abstoßung zu

beachten.

- » Operation nach Norwood.

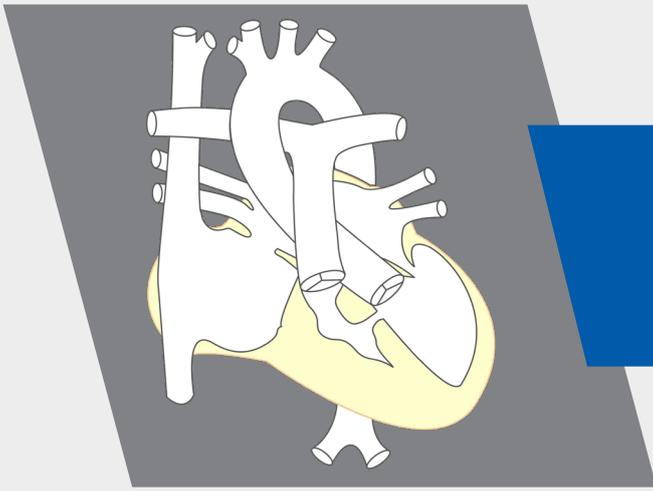
Das Herz-Kreislaufsystem wird in drei Operationen so umgestellt, dass es mit nur einer Herzkammer funktioniert.

Bei untergewichtigen Frühgeborenen, die eine Norwood-Operation mit großer Wahrscheinlichkeit nicht überstehen würden, empfehlen wir als Überbrückungsmaßnahme die sogenannte Giessen-Prozedur. Diese erfolgt ohne den Einsatz der Herz-Lungen-Maschine.

### Langzeitprognose:

Ohne Therapie liegt die durchschnittliche Lebenserwartung bei wenigen Tagen. Nach der Norwood-Operation sollte ein normales Alltagsleben, einschließlich einer mäßigen körperlichen Leistungsfähigkeit (Breitensport, Schulsport ohne Benotung) möglich sein. Kein Leistungssport.

Da die Operation vor ca. 30 Jahren erstmals beschrieben wurde, sind die ältesten Patienten jetzt in diesem Alter. Über die maximale Lebenserwartung kann damit noch keine Aussage getroffen werden.



## Trikuspidalatresie

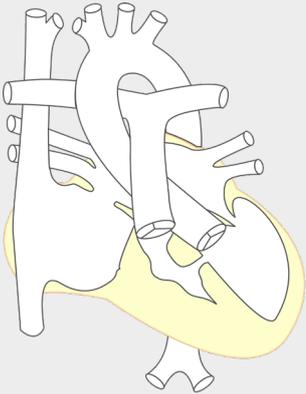


Abb. 38: Verschlussene Trikuspidalklappe und kleine rechte Hauptkammer

### Bezeichnung:

Verschlussene Trikuspidalklappe (Kürzel: TA)

### Beschreibung:

Bei der Trikuspidalatresie ist die Trikuspidalklappe nicht oder nur als Membran angelegt. Es resultiert ein großer rechter Vorhof, aus dem das Blut nur über einen Vorhofscheidewanddefekt in den linken Vorhof und dann in die linke Herzkammer gelangen kann. Von dort fließt das Blut sowohl in den Körperkreislauf als auch über einen Kammerscheidewanddefekt in die kleine rechte Herzkammer und von dort in die Lungenschlagader. Ist zusätzlich die Lungenschlagaderklappe verschlossen, kann das Blut nur über einen offenen Ductus arteriosus in die Lungenschlagader gelangen.

### Krankheitszeichen:

Solange der Ductus arteriosus offen ist, wenig Symptome. Schließt sich dieser, kommt es zu einer deutlichen Zyanose (=Blausucht). Herzgeräusch durch den Kammerscheidewanddefekt oder den offenen Ductus.

### Therapie:

Operationsziel ist - wie auch bei einer ganzen Reihe weiterer Herzfehler mit nur einer funktionierenden Herzkammer - die Trennung des Lungen- und Körperkreislaufes im Sinne einer Fontan-Zirkulation. Heute erfolgt die Umstellung auf diese Fontan-Zirkulation in der Regel in zwei Schritten, zunächst durch eine bidirektionale Glenn-Operation (im 4.-6. Lebensmonat) und dann durch die Fontan-Komplettierung (im 2.-3. Lebensjahr).

### Langzeitprognose:

Nach der Fontan-Operation sollte ein normales Alltagsleben, einschließlich einer mäßigen körperlichen Leistungsfähigkeit (Breitensport, Schulsport ohne Benotung) möglich sein. Kein Leistungssport.

Da die Operation vor ca. 35 Jahren erstmals beschrieben wurde, sind die ältesten Patienten jetzt zwischen 30 und 40 Jahren alt. Über die maximale Lebenserwartung kann damit noch keine Aussage getroffen werden.

## Truncus arteriosus communis

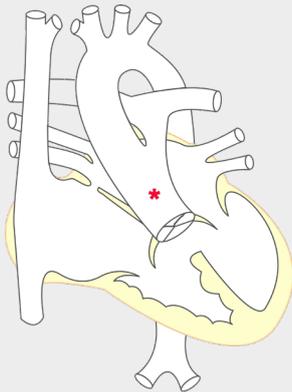
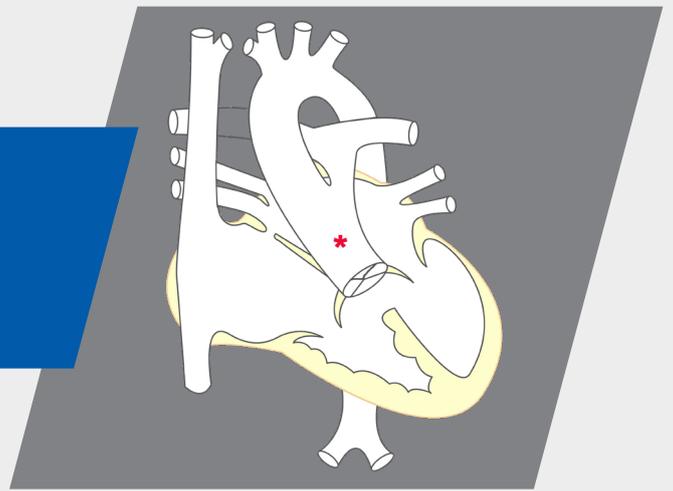


Abb. 39: Ursprung der Lungenschlagader und der Körperschlagader aus einem gemeinsamen Gefäßstamm (Stern) in Kombination mit einem Kammerseidewanddefekt

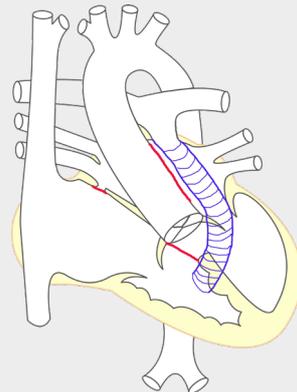


Abb. 40: Nach Verschluss des Kammerseidewanddefektes (rot), Trennung der Gefäße (rot) und Verbindung der Lungenschlagader mit der rechten Herzkammer über ein klappentragendes Rohr (blau)

### Bezeichnung:

Abgang der Lungen- und Körperschlagader aus einem gemeinsamen Gefäßstamm (Kürzel: TAC)

### Beschreibung:

Kennzeichen dieses Herzfehlers ist ein kurzer gemeinsamer Gefäßstamm, aus dem die Lungen- und Körperschlagader abgehen (Abb. 39). Dieser gemeinsame Gefäßstamm geht über eine einzige Herzklappe aus dem Herzen ab, die meist fehlerhaft ausgebildet und undicht bzw. verengt ist. Es findet sich zusätzlich immer ein direkt unter dieser Klappe gelegener Kammerseidewanddefekt. Je nach Abgangsmuster der Lungenschlagader aus dem gemeinsamen Gefäßstamm werden 4 Typen unterschieden.

### Krankheitszeichen:

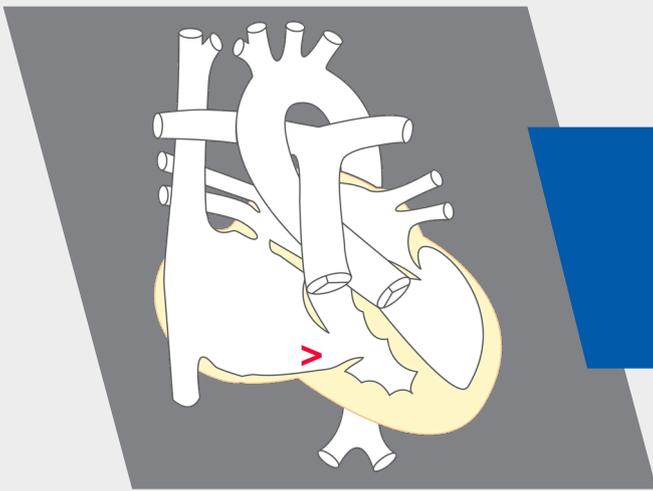
Herzgeräusch. Im Neugeborenenalter bereits Zeichen der vermehrten Lungendurchblutung: beschleunigte Atmung, Trinkschwäche, Schwitzen, vergrößerte Leber.

### Therapie:

Wir führen die Operation, durch die Lungen- und Körperkreislauf getrennt werden, in der Regel in der 3. oder 4. Lebenswoche durch. Sie besteht in einem Flicker-Verschluss des Kammerseidewanddefektes, Heraustrennen der Lungenschlagader und Anschluss an die rechte Herzkammer mit einem klappentragenden Rohr sowie Verschluss der Körperschlagader mit einem Flicker (Abb. 40). Unmittelbar nach der Operation besteht ein mögliches Risiko in einem plötzlichen krisenhaften Anstieg des Blutdruckes in der Lungenschlagader.

### Langzeitprognose:

Meist gut; in erster Linie abhängig von dem Entwicklungszustand der Lungenarterien. Das implantierte klappentragende Verbindungsrohr muß entsprechend des Körperwachstums oder bei Verkalkungen im Lauf des Lebens mehrfach ausgewechselt werden.



## Ebstein-Anomalie

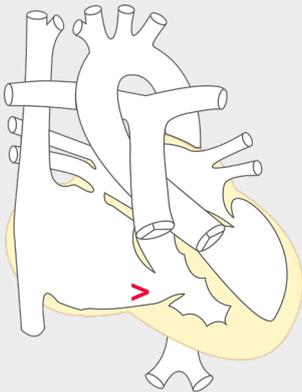


Abb. 41: Zur Herzspitze hin verlagerte Trikuspidalklappe (➤), dadurch kleine rechte Hauptkammer

### Bezeichnung:

Ebstein-Anomalie (Kürzel: Ebstein)

### Beschreibung:

Die Ebstein'sche Anomalie ist durch eine Verlagerung der Trikuspidalklappe in den rechten Ventrikel charakterisiert (➤ in Abb. 41). Die ursprüngliche Vorhof-Kammergrenze bleibt dabei als klappenloser Ring bestehen. Die Trikuspidalklappe weist in der Regel eine mehr oder weniger ausgeprägte Undichtigkeit auf und die rechte Herzkammer ist kleiner als normal. Häufig besteht zusätzlich ein Defekt in der Vorhofscheidewand.

### Krankheitszeichen:

Herzgeräusch. Mehr oder weniger ausgeprägte Zyanose (=Blausucht). Während Neugeborene unmittelbar nach der Geburt sehr krank sein können, liegt im Kindesalter oft ein guter Allgemeinzustand vor und es bestehen kaum Krankheitszeichen. Im Erwachsenenalter eingeschränkte Belastbarkeit und zunehmende Zyanose.

### Therapie:

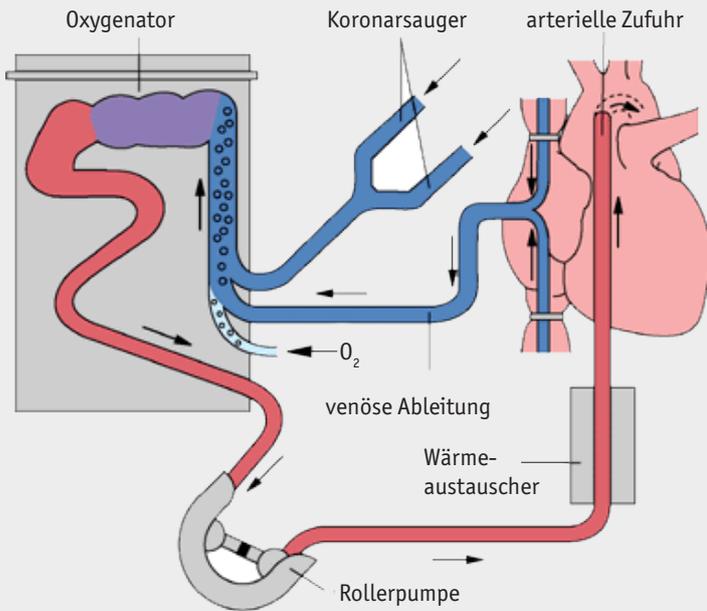
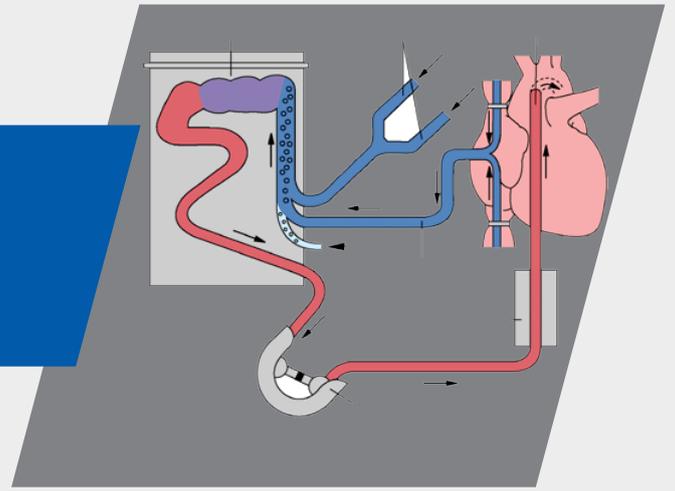
Diese erfolgt erst bei Auftreten von Krankheitszeichen. Bei gutem Zustand der Trikuspidalklappe und der rechten Herzkammer genügt manchmal ein kateterinterventioneller Verschluss des Vorhofscheidewanddefektes mit einem Schirmchen.

Durch eine Operation mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine kann eine Rekonstruktion der Trikuspidalklappe oder eine Raffung des vergrößerten rechten Vorhofes in Höhe der normalen Vorhof-Kammer-Grenze erfolgen, wodurch die Trikuspidalklappe in die anatomisch richtige Ebene verlagert wird. Zur dauerhaften Entlastung der rechten Herzkammer kann zusätzlich die Durchführung einer Glenn-Operation notwendig sein. In diesem Fall wird nur das Blut der oberen Körperhälfte über eine bidirektionale Glenn-Anastomose in die Lungenstrombahn geleitet, das Blut der unteren Körperhälfte weiterhin über den rechten Vorhof und die rechte Herzkammer in die Lunge eingespeist (1 ½-Ventrikel-Zirkulation).

### Langzeitprognose:

Ordentlich. Probleme meist erst im Erwachsenenalter.

## Aufbau und Funktion der Herz-Lungen-Maschine



Die Herz-Lungen-Maschine (HLM) unterstützt oder ersetzt die Herz- und Lungenfunktion während einer Operation am Herzen oder den herznahen Blutgefäßen.

### Funktionsweise:

Aus den beiden Hohlvenen fließt das sauerstoffarme Blut über eingelegte, Schläuche zur HLM zurück (venöse Ableitung; Abb. 42). Dort erfolgt im sogenannten Oxygenator die Aufsättigung des Blutes mit Sauerstoff. Anschließend wird das Blut mit einer Rollerpumpe über einen Wärmetauscher in die Körperschlagader des Patienten zurückgepumpt (arterielle Zufuhr). Mit den sogenannten Koronarsaugern (Abb. 42) wird Blut aus dem Operationsgebiet abgesaugt und der HLM zugeführt, um den Blutverlust des Patienten gering zu halten.

Man unterscheidet verschiedene Funktionszustände einer HLM:

- » Operation am schlagenden Herzen  
Die HLM dient zur Sauerstoffversorgung und Entlastung des Herzens.
- » Operation mit Herzstillstand  
Herz und Lunge sind komplett ausgeschaltet und das Herz selbst wird nicht durchblutet. Die HLM übernimmt die gesamten Funktionen von Herz und Lunge.
- » Operation mit Kreislaufstillstand während tiefer Unterkühlung  
Bei Operationen am Aortenbogen wird für ca. 1 Stunde auch die HLM angehalten, so dass kein Blut mehr fließt. Die Körpertemperatur des Patienten wird hierbei auf 18 °C heruntergekühlt. Um mögliche Beeinträchtigung der Hirnfunktion zu vermeiden,

verwenden wir fast immer die sogenannte selektive Hirnperfusion. Dabei wird nur das Gehirn über die HLM durchblutet.

- » Operation mit selektiver Hirnperfusion  
Wir verwenden dieses Verfahren gerne statt eines Kreislaufstillstandes. Dabei sorgt die HLM nur für die Durchblutung des Gehirns.

## Bündelung der Lungenschlagader

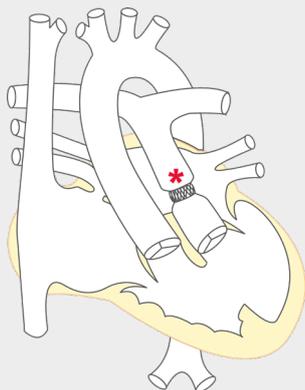


Abb. 43: Künstliche Verengung der Lungenschlagader durch das angelegte Bändchen (Stern) bei einem Herz mit einer großen, gemeinsamen Herzkammer

Eine Bündelung der Lungenschlagader wird als ein Zwischenschritt bis zur späteren Korrekturoperation eingesetzt, um das Wachstum zu ermöglichen, den Kreislauf zu stabilisieren, und die Lungenüberflutung zu beseitigen.

Nach Eröffnung des Brustkorbes wird ein Kunststoffbändchen um die Lungenarterie gelegt und etwas zugezogen (\* in Abb. 43). Diese Verengung führt zur Verminderung der Lungendurchblutung und Steigerung des Blutdrucks mit Entlastung des Herzens. Dieser Eingriff wird ohne HLM durchgeführt.

Das OP-Risiko ist in der Regel gering. Der Sauerstoffgehalt ist nach der Operation etwas reduziert, aber noch ausreichend hoch, um Körperwachstum zu ermöglichen. Der Zeitpunkt der Korrekturoperation hängt von der zugrunde liegenden Krankheit ab.

## Anlage eines aortapulmonalen Shunts

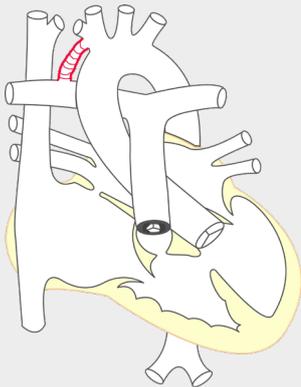
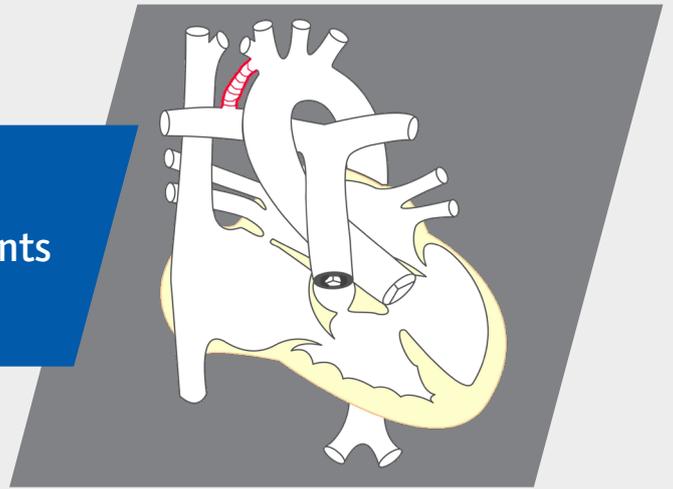
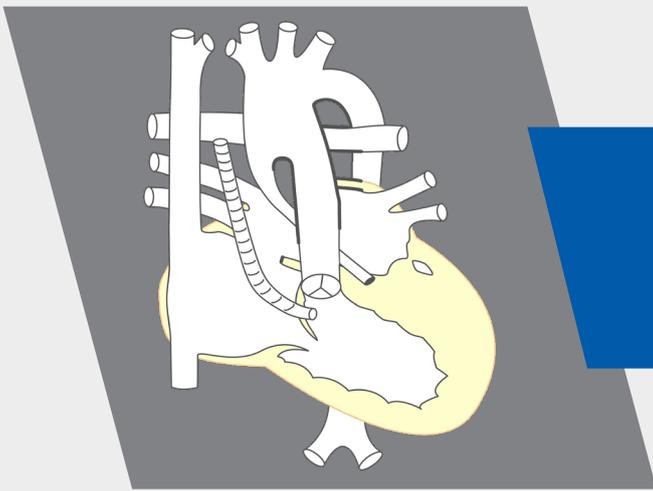


Abb. 44: Blalock-Taussig-Shunt (rot)  
bei Fallot'scher Tetralogie

Zu Ehren der Erstbeschreiber dieser Operationstechnik, der Kinderkardiologin Helen Taussig und des Chirurgen Alfred Blalock, wird dieser Shunt als Blalock-Taussig-Shunt (Kürzel: BTS) bezeichnet.

Nach Eröffnung des Brustkorbs werden die Körper- und Lungenschlagader mit einem kleinen Kunststoffröhrchen (Durchmesser 3-4 mm) direkt verbunden und damit kurzgeschlossen. Damit wird die Lungendurchblutung und die Sauerstoffversorgung des Körpers gesichert. Diese Operation wird häufig mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine am schlagenden Herzen durchgeführt.

Hier besteht ein geringes bis mittleres OP-Risiko. Der Zeitpunkt der Korrekturoperation hängt von der zugrunde liegenden Krankheit ab.



## Norwood-Operation

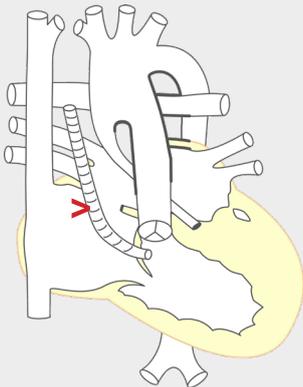


Abb. 45: Norwood-Sano-Operation bei Hypoplastischem Linksherzsyndrom

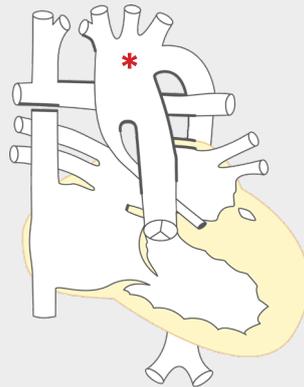


Abb. 46: Bidirektionale Glenn-Operation bei Hypoplastischem Linksherzsyndrom

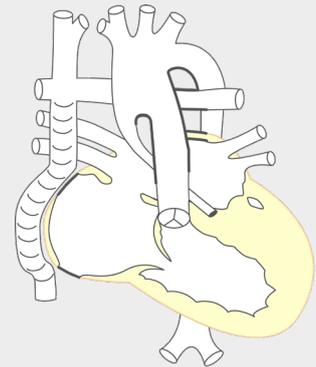


Abb. 47: Extrakardiale Fontan-Operation bei Hypoplastischem Linksherzsyndrom

Die Therapie der Patienten mit Hypoplastischem Linksherzsyndrom beinhaltet eine Kreislaufumstellung auf ein Ein-Kammer-System in drei Operationsschritten. Als erster Schritt wird die Norwood-Operation in der Regel in der zweiten Lebenswoche durchgeführt. Nach Brustkorberöffnung und Anschluss an die Herz-Lungen-Maschine wird zunächst die Körpertemperatur abgesenkt. Nach Erreichen von 18 °C erfolgt im Kreislaufstillstand und unter selektiver Hirnperfusion (siehe HLM) die Rekonstruktion des Aortenbogens (\* in Abb. 45) unter Einbeziehung der Lungen- und Körperschlagader. Damit kann die rechte Herzkammer das Blut in den Körperkreislauf pumpen. Der zuvor abgetrennte Rest der Lungenschlagader wird über einen sogenannten Sano-Shunt (➤ in Abb. 45) mit der rechten Kammer verbunden. Damit wird die Lungendurchblutung gewährleistet. Diese Sano-Variante bringt bessere Kreislaufstabilität postoperativ und wir verwenden sie häufiger als der klassische BT-Shunt.

Der zweite Schritt ist die Glenn-Operation im Alter von ca. 4-6 Monaten. Der dritte Schritt ist die Fontan-Operation im Alter von ca. 2-3 Jahren.

Das Risiko der Norwood-Operation ist hoch aufgrund des sehr komplexen Gefäßeingriffes. Auch nach der Operation versorgt die rechte Herzkammer Körper- und Lungenkreislauf. Dadurch ist der Sauerstoffgehalt etwas geringer, aber noch ausreichend hoch um das Körperwachstum zu ermöglichen.

## Glenn-Operation

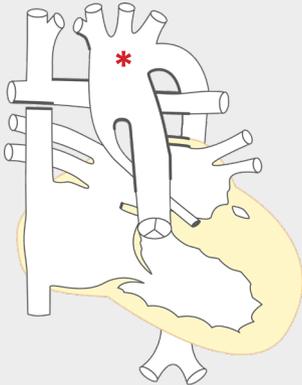
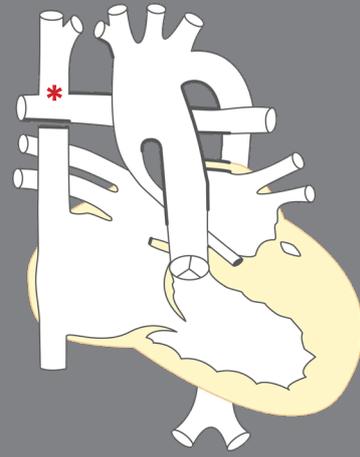


Abb. 48: Bidirektionale Glenn-Operation bei Hypoplastischem Linksherzsyndrom

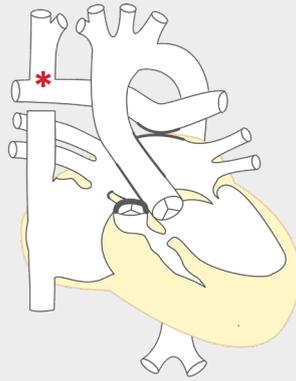


Abb. 49: Bidirektionale Glenn-Operation bei Trikuspidalatresie

Die Glenn-Operation wird bei vielen komplexen Herzfehlern (HLHS, TA) vorgenommen. Sie erfolgt meist zwischen dem 4. und 6. Lebensmonat und hat zum Ziel, den venösen Blutstrom aus der oberen Körperhälfte direkt in die Lunge am Herzen vorbei zu bringen. Nach Brustkorberöffnung wird die Herz-Lungen-Maschine angeschlossen und am schlagenden, entlasteten Herzen die obere Hohlvene mit der rechten Lungenschlagader verbunden (\* in Abb. 48 und 49).

Hier besteht ein geringes bis mittleres OP-Risiko. Der Sauerstoffgehalt bleibt nach der Operation etwas geringer, weil das venöse Blut aus der unteren Körperhälfte noch in das Herz fließt. Relativ häufig sammelt sich Wasser um die Lunge herum (Pleuraerguss), das über Wunddrainagen aus dem Körper geleitet wird.

## Fontan-Operation

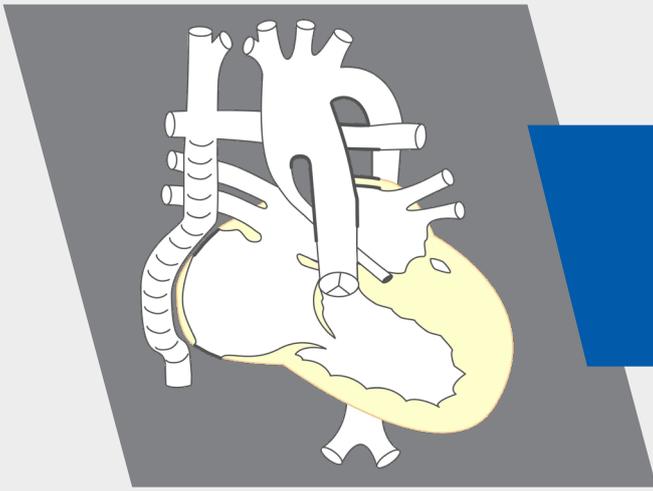


Abb. 50: Extrakardiale Fontan-Operation bei Hypoplastischem Linksherzsyndrom

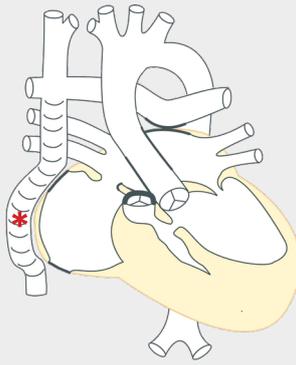


Abb. 51: Extrakardiale Fontan-Operation bei Trikuspidalatresie

Die Fontan-Operation erfolgt in der Regel im Alter von 2-3 Jahren nach vorheriger Glenn-Operation. Sie hat zum Ziel, den venösen Rückstrom aus der unteren Körperhälfte direkt in die Lunge am Herzen vorbei zu bringen. Nach der erneuten Brustkorberöffnung wird die Herz-Lungen-Maschine angeschlossen und am schlagenden Herzen die untere Hohlvene vom rechten Vorhof abgetrennt. Anschließend wird die untere Hohlvene an ein Kunststoffrohr angenäht und dieses Rohr außerhalb des Herzens gelegt und mit der rechten Lungenschlagader verbunden (\* in Abb. 50 und 51). Häufig wird ein kleines Röhrchen seitlich an dieses Rohr angeschlossen und mit dem rechten Vorhof verbunden, um einen Überlauf zu ermöglichen (Fontan-Fenestrierung).

Nach dieser Operation ist die Kreislaufumstellung komplett, d.h. das Blut fließt passiv in den Lungenkreislauf, kommt als sauerstoffreiches Blut ins Herz und wird anschließend in den Körperkreislauf gepumpt.

Hier besteht ein geringes bis mittleres OP-Risiko. Der Sauerstoffgehalt des Blutes ist nach dieser Operation fast normal. Häufig sammelt sich nach der Operation für eine gewisse Zeit Wasser um die Lunge herum (Pleuraerguss), das über Wunddrainagen aus dem Körper geleitet wird. Dieses Problem kann teilweise durch die Fontan-Fenestrierung abgemildert werden.

## Arterielle Switch-Operation

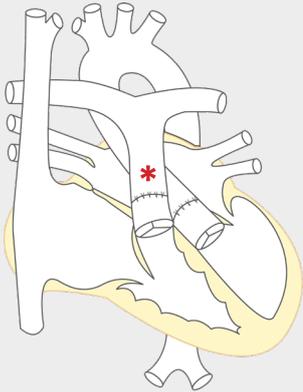
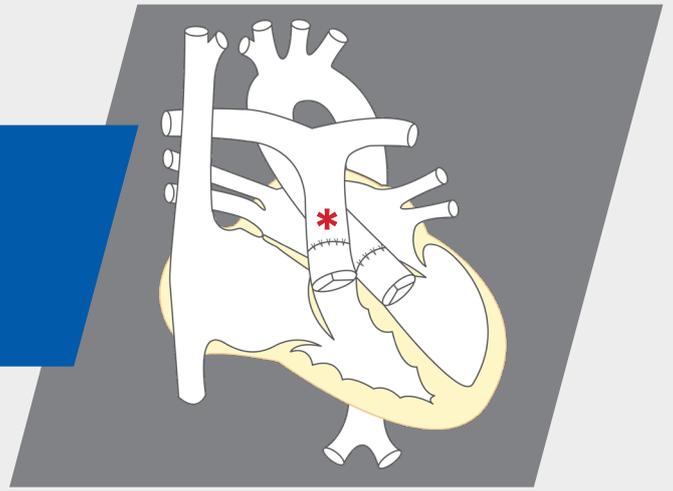
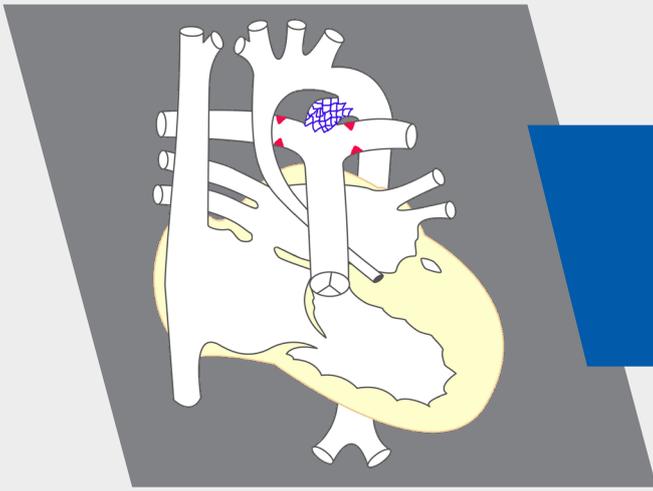


Abb. 52: Art. Switch-Operation: Rücktausch der großen Gefäße und Umsetzen der Herzkranzarterien bei D-TGA

Die D-Transposition der großen Arterien wird in der Regel durch die arterielle Switch-Operation in der zweiten Lebenswoche chirurgisch behandelt. Nach Brustkorberöffnung wird der Patient mit der Herz-Lungen-Maschine verbunden. Anschließend werden am stillgelegten Herzen beide großen Gefäße zusammen mit den Herzkranzgefäßen vertauscht und an die anatomisch richtige Herzkammer angeschlossen (\* in Abb. 52). Eine spätere Operation ist auch möglich, hier muss aber die linke Kammer über die Bündelung der Lungenschlagader über 1-2 Wochen trainiert werden.

Das Risiko der Operation ist erhöht bei atypischer Lage der Herzkranzgefäße oder bei Vorliegen von anderen angeborenen Herzfehlern (VSD, usw.).

Mögliche Langzeitprobleme können sich an den Nahtstellen in Form von Verengungen der Lungen- oder Körperschlagader bzw. der Herzkranzarterien entwickeln. Ein anderes Problem kann in einer zunehmenden Undichtigkeit der Körperschlagaderklappe bestehen.



## Giessen-Prozedur

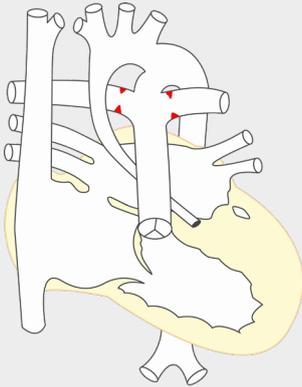


Abb. 53: Giessen-Prozedur bei einem Hypoplastischen Linksherzsyndrom: Beide Lungenarterienäste sind mit einem schmalen Bändchen etwas eingeeignet (rot).

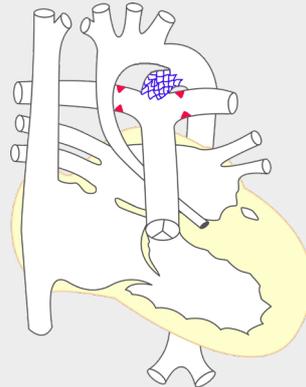


Abb. 54: Als zweiter Schritt dieser Prozedur wird der Ductus arteriosus mit einem Stent offen gehalten (blau).

Wir führen die Giessen-Prozedur typischerweise bei folgenden Patienten durch:

- » Patienten mit einer kritischen Verengung der Körperschlagaderklappe können eine sehr kleine linke Herzkammer haben, so dass nach der Geburt nicht klar ist, ob diese jemals ihre normale Funktion erlangen wird. Es besteht hier also ein Grenzbefund zum Hypoplastischen Linksherzsyndrom. Um einer solch kleinen und meist funktionsgestörten linken Herzkammer Zeit zur Erholung zu geben, ist gelegentlich die Durchführung der sogenannten Giessen-Prozedur zu empfehlen.
- » Bei untergewichtigen Frühgeborenen mit einer sehr kleinen linken Herzkammer, die eine Norwood-Operation mit großer Wahrscheinlichkeit nicht überstehen würden. Das kleinste Frühgeborene, bei dem wir diese Giessen-Prozedur erfolgreich durchgeführt haben, wog 1200 g. Dies ist möglich, da der operative Eingriff ohne Herz-Lungen-Maschine erfolgt.

Unter der Giessen-Prozedur verstehen wir die folgende Kombination eines katheterinterventionellen und eines herzchirurgischen Eingriffes:

Zunächst wird nach der Geburt der Ductus arteriosus mit einem Medikament (Minprog®) offen gehalten und dann operativ beide Lungenarterienäste mit einem schmalen Bändchen etwas eingeeignet (Abb. 53). Dadurch wird eine Überflutung der Lunge verhindert und das Blut stärker über den offenen Ductus arteriosus in die Körperschlagader geleitet. Anschließend wird im Herzkatheterlabor der Ductus arteriosus mit einer Gefäßstütze (=stent) versorgt, damit er dauerhaft offen bleibt (Abb. 54). Das o.g. Medikament Minprog® kann dann abgesetzt und das Kind in der Regel nach Hause entlassen werden.

## Behandlung von Herzklappenfehlern

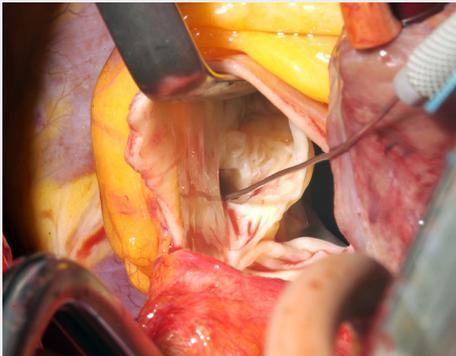


Abb. 55: Bild eines Loches in einem Segel der Körperschlagaderklappe vor der Rekonstruktion. Der Defekt wird mit einem Instrument sondiert.



Abb. 56: Bild aus dem Operationssaal während einer Hybrid-Operation bei einem kleinen Kind. Gut zu sehen ist die Durchleuchtungsanlage zur Steuerung des Eingriffes.

### Rekonstruktion der Herzklappen

Zur Behandlung angeborener Herzklappenfehler stehen viele chirurgische Techniken zur Verfügung. Vereinfacht dargestellt wird dabei eine Einengung (Stenose, z.B. Aortenklappenstenose) durch Einschneiden der Aufhängung der Herzklappen, oder -Segel beseitigt ohne dabei eine wesentliche Undichtigkeit (Insuffizienz) der Klappe zu verursachen. Im Gegensatz dazu werden bei einer Insuffizienz der Klappe (z.B. linksseitige AV-Klappe bei atrioventrikulärem Septumdefekt) die Klappen-segel miteinander vernäht, oder die Segelaufhängung verkürzt um die Dichtigkeit der Herzklappe zu verbessern.

Abgesehen von diesen klassischen chirurgischen Verfahren stehen uns verschiedene weitere Techniken mit teilweisem Klappensegelsatz, bzw. -rekonstruktion, oder Segelumpflanzung zur Verfügung. Diese Operationen können auch bei kleinen Kindern durchgeführt werden und kommen bei Spätkomplikationen einiger Kranksbilder zum Einsatz.

### Herzklappenersatz: Chirurgie, Intervention, oder kombiniert (Hybrid)

Der Goldstandard der Therapie ist der chirurgische Herzklappenersatz mit einer mechanischen oder biologischen Klappenprothese.

Die aktuell sehr schnelle Entwicklung im Bereich des interventionellen, d.h. über einen Katheter erfolgenden Einbau einer Klappenprothese hat auch bei Kindern in ausgewählten Fällen Anwendung gefunden. Eine Herzklappenprothese wird hierfür auf einen Ballon-Katheter zusammen gefaltet, in die gewünschte Position gebracht und dann dort mit Aufblasen eines Ballons entfaltet. Die Leisten- und Halsgefäße sind bei Kindern zu klein für diesen Katheter, so dass hier ein kombiniertes Verfahren angewendet wird (Hybrid-Operation, Abb. 56).

In einer Hybrid-Operation legt der Chirurg zunächst das Herz frei und sichert die Punktionsstelle mit einer Naht. Anschließend schiebt der Kinderkardiologe den Katheter durch diese Naht ins Herz hinein und entfaltet unter

Röntgen- oder Ultraschall-Kontrolle die Herzklappe in die richtige Position. Hiermit können die Komplikationen einer großen Herzoperationen mit HLM-Einsatz vermieden werden.

## Extrakorporale Membran- oxygenierung (ECMO)

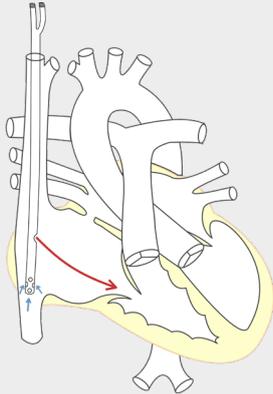


Abb. 57: Schema einer veno-venösen ECMO. Die doppelwandige Kanüle wurde über die rechtsseitige Halsvene eingeführt und bis zum Herzen vorgeschoben.

Das ECMO-System beinhaltet die Grundfunktionen einer Herz-Lungen-Maschine und kann daher entweder die Funktion des Herzens, der Lungen, oder beider Organe ersetzen. ECMO wird grundsätzlich in zwei Kombinationen angewendet:

### Veno-venöse ECMO

Die veno-venöse ECMO dient der Behandlung eines Lungenversagens, wie z.B. bei angeborener Zwerchfellhernie, primärer pulmonaler Hypertonie oder Atemwegsinfektionen. Das ECMO-System wird über eine Kanüle mit zwei Kanälen in einer großen Körpervene (Halsvene bei Neugeborenen oder Leistenevene bei größeren Kindern oder Erwachsenen) angeschlossen und reichert das Blut mit Sauerstoff als künstliche Lunge an. Dieses System kann über mehrere Wochen eingesetzt werden bis sich die Lunge erholt hat. Das Risiko für Komplikationen ist relativ hoch: es können Blutungen oder Infektionen auftreten.

### Veno-arterielle ECMO

Mit einer veno-arteriellen ECMO können sowohl das Herz als auch die Lunge unterstützt werden. Dies kann bei angeborener Aorten- und Mitralstenose oder schwerer Herzmuskelschwäche notwendig sein. Dieses ECMO-System kann auch am Ende einer großen Herzoperation angeschlossen werden, um den schwachen Herzmuskel zu unterstützen und ihm Zeit zur Erholung zu geben. Das ECMO-System wird über zwei Kanülen in einer großen Körpervene und -arterie (Halsgefäße bei Neugeborenen oder Leistengefäße bei größeren Kindern oder Erwachsenen) angeschlossen. Im Gegensatz dazu wird am Ende einer Herzoperation die ECMO über die bereits vorliegenden Kanülen im rechten Vorhof (venös) und der Körperschlagader (arteriell) angeschlossen. Es reichert das Blut mit Sauerstoff als künstliche Lunge an und pumpt das Blut in den Körperkreislauf als künstliches Herz. Dieses System kann auch über mehrere Wochen eingesetzt wer-

den, bis sich Herz und die Lungen erholt haben. Das Risiko für Komplikationen ist relativ hoch: es können Blutungen, Infektionen, Gerinselformung mit Gefäßverschlüssen, oder Organversagen auftreten.

**ukb** universitäts  
klinikum**bonn**

Universitäts-Kinderklinik Bonn  
Prof. Dr. Johannes Breuer  
Direktor der Abteilung für Kinderkardiologie  
Venusberg-Campus 1 . 53127 Bonn

Med. Campus der Universität Oldenburg  
Prof. Dr. Oliver Dewald  
Direktor der Klinik für Herzchirurgie  
Rahel-Straus-Straße 10 . 26133 Oldenburg