

Hypoplastisches Linksherzsyndrom

Syndrome de l'hypoplasie du cœur gauche

Daniel Trachsel^a, Christian Balmer^b, Maja I. Hug^a, René Prêtre^c, Margrit Fasnacht^b, Katharina Waldvogel^a, Oskar Baenziger^a

^a Universitätskinderhospital, Abteilung für Intensivmedizin und Neonatologie, Zürich

^b Universitätskinderhospital, Abteilung für Kardiologie, Zürich

^c Universitätskinderhospital, Herzchirurgie, Zürich

Quintessenz

- Das hypoplastische Linksherzsyndrom ist eine schwere kongenitale Missbildung der linken Herzseite, das durch einen hypoplastischen linken Ventrikel, eine Hypoplasie oder Atresie der Mitralklappen und Aortenklappen sowie einer meistens hochgradigen Hypoplasie der Aorta ascendens gekennzeichnet ist.
- Der grosse Kreislauf wird vom rechten Ventrikel aus durch eine Verbindung zwischen dem linken und rechten Herzen – meistens einem offenen Foramen ovale – und einem offenen Ductus arteriosus Botalli mit Mischblut versorgt.
- Das Verständnis der komplexen Pathophysiologie und Operationstechnik ist Voraussetzung für die prä- und postnatale Betreuung der stetig wachsenden Anzahl chirurgisch palliiertes HLHS-Patienten.
- Die chirurgische Palliation ist ein dreistufiges Verfahren: Im Neugeborenenalter wird in einem ersten Eingriff eine Versorgung des Pulmonal- und Systemkreislaufs durch den rechten Ventrikel ermöglicht. Durch den zweiten Eingriff im ersten Lebenshalbjahr wird der rechte Ventrikel entlastet, indem die Pulmonalarterien passiv über die Vena cava superior versorgt werden. Im dritten Eingriff im Kleinkindesalter wird eine zusätzliche Anastomose zwischen Vena cava inferior und den Pulmonalarterien angelegt, mit dem Ziel, die Zyanose zu verbessern.
- Die Applikation von Sauerstoff des dekompensierten Patienten im Stadium Norwood I kann lebensgefährlich sein und kommt nur nach Ausschluss einer manifesten Herzinsuffizienz bei nachgewiesener Lungenpathologie in Betracht. Die O₂-Applikation nach der bidirektionalen cavo-pulmonalen Anastomose (BDCPA) und Fontan-Modifikation ist ungefährlich.
- Pulmonale Infekte, zunehmende Zyanose und Zeichen der Herzinsuffizienz müssen rasch abgeklärt werden. Thorax-Röntgen, EKG und Echokardiographie sollen grosszügig indiziert werden.
- HLHS-Patienten sind prädestiniert für Thrombosen im Bereich des Shunts, der Vena cava superior und des Pulmonalkreislaufs. Nebst Thrombozyten-Aggregationshemmung bzw. Antikoagulation ist besonders während interkurrenter Infekte auf eine genügende Hydratierung zu achten.



CME zu diesem Artikel finden Sie auf S. 777 oder im Internet unter www.smf-cme.ch

Quintessence

- *Le syndrome de l'hypoplasie du cœur gauche est une malformation cardiaque congénitale grave caractérisée par une hypoplasie du ventricule gauche, une hypoplasie ou une atrésie des valves mitrales et aortiques et une hypoplasie la plupart du temps très marquée de l'aorte ascendante.*
- *La grande circulation part du ventricule droit à travers une communication entre le cœur gauche et droit – en général un foramen ovale perméable – et un canal de Botal encore ouvert, donc avec du sang artériel et veineux.*
- *Bien connaître la physiopathologie et la technique opératoire complexes est la condition de la prise en charge pré- et postnatale du nombre toujours plus important de patients ayant un SHCG corrigé chirurgicalement.*
- *Le traitement palliatif chirurgical se fait en trois temps: la première intervention chez le nouveau-né, qui permet une circulation pulmonaire et systémique par le ventricule droit. La seconde, à six mois environ, soulage le ventricule droit en déviant le sang de la veine cave supérieure dans les artères pulmonaires, passivement. Et la troisième chez le petit enfant, avec une nouvelle anastomose entre la veine cave inférieure cette fois et les artères pulmonaires, dans le but de corriger la cyanose.*
- *L'administration d'oxygène à un patient décompensé au stade I de Norwood peut être fatale et ne doit être envisagée qu'après exclusion d'une insuffisance cardiaque manifeste et confirmation d'une pathologie pulmonaire. L'administration d'O₂ après anastomose cavo-pulmonaire bidirectionnelle (BDCPA) et modification de Fontan ne présente aucun danger.*
- *Infections pulmonaires, cyanose progressive et signes d'insuffisance cardiaque doivent être rapidement investigués. Radiographies du thorax, ECG et échocardiographie sont indiqués généreusement.*
- *Les patients SHCG sont prédestinés aux thromboses au niveau des shunts, de la veine cave supérieure et de la circulation pulmonaire. En plus des inhibiteurs de l'adhésivité plaquettaire ou des anticoagulants, il faut veiller à ce qu'ils soient suffisamment hydratés, surtout pendant les infections intercurrentes.*

Vous trouverez les questions à choix multiple concernant cet article à la page 778 ou sur internet sous www.smf-cme.ch


Einleitung

Das hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS) gehört mit einer Häufigkeit von etwa 1:5000 Geburten (ca. 15/Jahr in der Schweiz) zu den häufigeren unter den schweren kongenitalen Herzvitien [1]. Wesentliches *funktionelles* Merkmal des HLHS ist die parallele Versorgung des pulmonalen und des systemischen Kreislaufs über den rechten Ventrikel. Die Malformation führt unbehandelt immer innerhalb der ersten Lebensstage bis -wochen zum Herzkreislaufversagen – spätestens wenn der Spontanverschluss des Ductus arteriosus Botalli die Systemperfusion unterbricht.

Bis Mitte der neunziger Jahre war die operative Palliation mit einer hohen Komplikationsrate und entsprechend hoher Mortalität behaftet, so dass in der Schweiz in der Regel davon abgeraten wurde. Damit kamen Hausärzte und frei praktizierende Pädiater höchst selten mit HLHS-Patienten in Kontakt, deren Betreuung dann ohne kurative Zielsetzung auf das Wohlbefinden ausgerichtet war. In den vergangenen Jahren hat die kardiochirurgische Versorgung komplexer Herzvitien jedoch enorme Fortschritte gemacht, und sowohl die palliative Chirurgie als auch die Herztransplantation sind heute valable Optionen für Neugeborene mit HLHS [2]. Erstere wird heutzutage als Alternative zur «*comfort care*» auch in der Schweiz angeboten, während die Herztransplantation in diesem Alter in Europa bisher noch spezialisierten Zentren vorbehalten ist. Morphologie, zusätzliche Missbildungen und die Haltung der Eltern spielen bei der Wahl der Therapie eine Rolle.

Die Betreuung der operierten Patienten erfolgt in enger Zusammenarbeit des Zentrumsspitals mit den Hausärzten und Pädiatern. Nachfolgend sollen daher die praxisrelevanten Besonderheiten der chirurgischen Palliation des HLHS zusammengefasst werden.

Pathophysiologie des unkorrigierten HLHS

Das HLHS ist definiert durch die Hypoplasie des linken Ventrikels, welche in aller Regel assoziiert ist mit einer Hypoplasie oder Atresie der Mitralklappe und der Aortenklappe sowie der Aorta ascendens und des Aortenbogens. Daher wird arterialisiertes Blut aus dem pulmonalen Kreislauf vom linken Vorhof über das Foramen ovale oder einen Vorhofseptumdefekt (ASD), gelegentlich auch über einen Ventrikelseptumdefekt (VSD), auf die rechte Seite dirigiert, wo es zur Durchmischung mit dem venösen Blut aus der Systemzirkulation und den Koronarien kommt (Abb. 1A ). Das Mischblut wird zum Teil über den Ductus arteriosus in die systemische Zirkulation ausgeworfen, zum Teil noch vor dem Ductus in

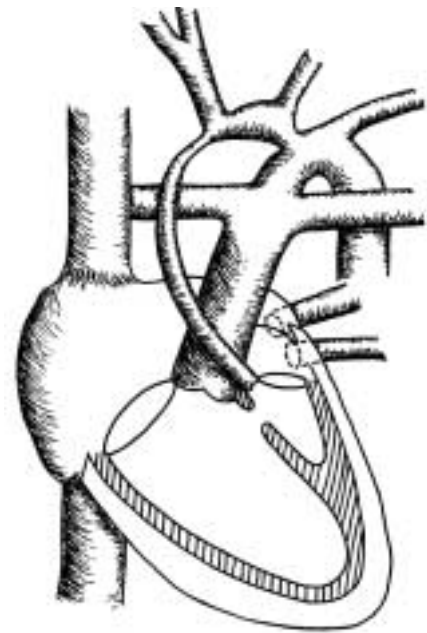


Abbildung 1A.
Halbschematische Darstellung der HLHS-Kreislauf-Morphologie in den verschiedenen Stadien. Verhältnisse nach Geburt.

die Pulmonalarterien geleitet. Grosser und kleiner Kreislauf sind daher parallel geschaltet. Die Pulmonalgefässe sind weitgehend dem Systemdruck ausgesetzt, was längerfristig zu einer abnormen Entwicklung der Pulmonalgefässe und konsekutiv zu einer permanenten Erhöhung des pulmonal vaskulären Widerstands (PVR) führt [3]. Das zu leistende Herzzeitvolumen (HZV) wird ausschliesslich durch die Bedürfnisse des Systemkreislaufs bestimmt. Für den rechten Ventrikel addiert sich das durch den Lungenkreislauf gepumpte Volumen hinzu, wodurch eine Volumenbelastung resultiert. Kritisch ist zudem die Durchblutung der Koronarien, die je nach Ausmass der Linksobstruktion entweder anterograd über den hypoplastischen linken Ventrikel oder retrograd über den Ductus arteriosus und die Aorta ascendens erfolgt.

Ziele der chirurgischen Palliation des HLHS

Erster Schritt der chirurgischen Palliation (Neugeborenenalter): Norwood-I-Operation

Die Norwood-I-Operation wird in den ersten Lebensstagen durchgeführt und verfolgt drei Ziele.

- Erstens soll die Ductus-Abhängigkeit der System- und der Koronarzirkulation aufgehoben werden.
- Zweitens wird die Obstruktion im Bereiche des Aortenbogens und des Aortenisthmus beseitigt.
- Drittens sollen der Blutfluss und der Druck im Lungenkreislauf reduziert werden.

Verwendete Abkürzungen

HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom
PVR	Pulmonal vaskulärer Widerstand
PaO ₂	Arterieller Sauerstoffpartialdruck
ASD	Vorhofseptumdefekt
VSD	Ventrikelseptumdefekt
HZV	Herzminutenvolumen
VCS	Vena cava superior
VCI	Vena cava inferior
BDCPA	bidirektionale cavopulmonale Anastomose
SpO ₂	Sauerstoffsättigung
Q _P	Pulmonal-Herzzeitvolumen
Q _S	System-Herzzeitvolumen

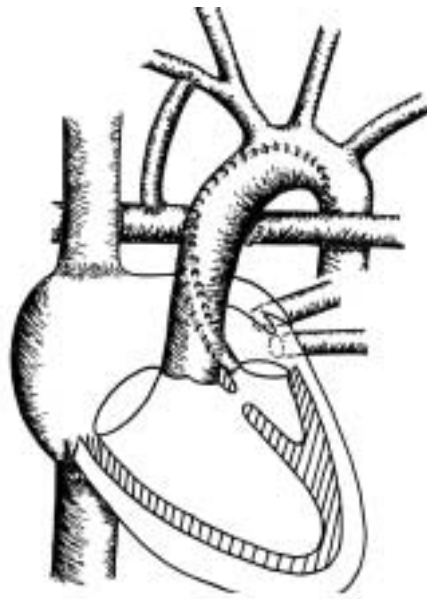


Abbildung 1B.
Halbschematische Darstellung der HLHS-Kreislauf-Morphologie in den verschiedenen Stadien. Norwood-I-Operation: Konstruktion einer Neoaorta, Absetzen der Lungenarterien, Anlage eines Shunts zum Pulmonalkreislauf (hier modifizierter Blalock-Taussig-Shunt).

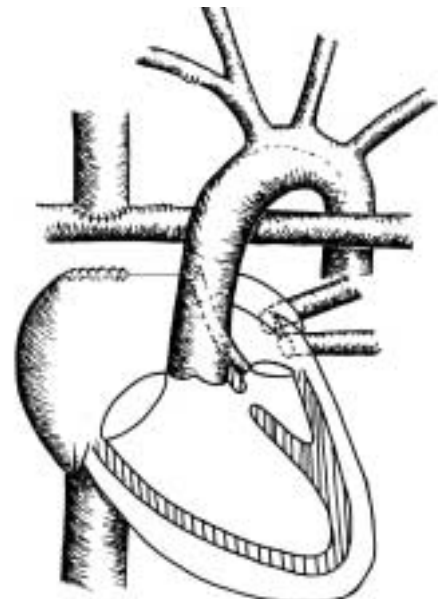




Abbildung 1C.
Halbschematische Darstellung der HLHS-Kreislauf-Morphologie in den verschiedenen Stadien. Bidirektionale cavopulmonale Anastomose (BDCPA): Dekonnektion der VCS vom rechten Vorhof, Anastomose der VCS mit der Pulmonalarterie, Entfernung des Shunts.

Dazu wird mit dem Hauptstamm der Pulmonalarterie und der hypoplastischen Aorta ascendens unter Erhalt der Koronarien eine Neo-Aorta konstruiert (Abb. 1B ). Linke und rechte Pulmonalarterien werden abgetrennt und miteinander zu einem quer verlaufenden Gefäss konnektiert. Die Lungenzirkulation wird mittels eines Shunts (i.d.R. Goretex®-Tube) von der Aorta (zentraler Shunt), von einer A. subclavia (modifizierter Blalock-Taussig-Shunt) oder direkt aus dem rechten Ventrikel (RV-PA Shunt) mit dem Systemkreislauf verbunden. Der ASD wird chirurgisch erweitert. Damit wird das Blut aus grossem und kleinem Kreislauf weiterhin auf Höhe des rechten Vorhofs gemischt – und der rechte Ventrikel versorgt System- und Lungenkreislauf parallel. Die Volumenbelastung des rechten Ventrikels bleibt postoperativ also bestehen.


Zweiter Schritt der chirurgischen Palliation (ca. 3. bis 6. Lebensmonat): bidirektionale cavo-pulmonale Anastomose (BDCPA)

Ziel der BDCPA ist die Normalisierung der Volumenbelastung des rechten Ventrikels. Dazu wird der aortopulmonale Shunt entfernt sowie die Vena cava superior (VCS) vom rechten Vorhof abgetrennt und an die Pulmonalarterie anastomosiert, wodurch System- und Lungenkreislauf in Serie und nicht mehr parallel geschaltet sind (Abb. 1C ). Damit erfolgt die Durchblutung der Lungen passiv über die VCS, welche beim Säugling rund die Hälfte des HZV drainiert. Treibende Kraft der Lungenperfusion ist der Druck in der VCS. Durch die Abkoppelung der Lungenzirkulation

wird ausserdem der diastolische Druck im System angehoben, wodurch sich die Koronarperfusion verbessert und das Risiko plötzlicher Todesfälle infolge Myokardischämie verringert. O₂-gesättigtes Blut aus der Lunge und venöses Blut aus Vena cava inferior (VCI) und dem Sinus coronarius wird weiterhin auf Höhe des rechten Vorhofes durchmischt, so dass eine zentrale Zyanose mit O₂-Sättigungswerten (SpO₂) um 70% bis 80% bestehenbleibt.

Voraussetzung für eine gut funktionierende BDCPA ist ein tiefer PVR. Aus diesem Grunde muss mit der Operation zugewartet werden, bis sich der in der Neugeborenenzeit physiologischerweise erhöhte PVR weitgehend auf Erwachsenenwerte abgesenkt hat, was mittels Herzkatheter-Untersuchung dokumentiert wird. Allerdings darf die Operation nicht zu lange hinausgezögert werden, da die chronische Volumenbelastung zu Sekundärschäden wie Ventrikelhypertrophie sowie AV-Klappeninsuffizienz führen kann.

Dritter Schritt der chirurgischen Palliation (Kleinkindesalter): die Fontan-Modifikation (Fontan-Kompletierung)

Ziel der Fontan-Modifikation ist die Verbesserung der Zyanose. Hierfür wird das Blut aus der VCI mittels Conduit in die Pulmonalarterien geleitet (Abb. 1D ). Damit zirkuliert das gesamte HZV passiv durch die Lungen, bevor es zum Herzen gelangt und ins System ausgeworfen wird. Voraussetzung dazu ist eine mittels Herzkatheter dokumentierte stenosefreie BDCPA und ein

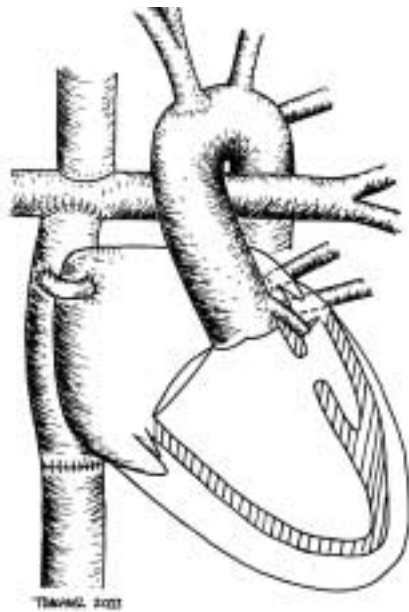


Abbildung 1D.

Halbschematische Darstellung der HLHS-Kreislauf-Morphologie in den verschiedenen Stadien. Fontan-Modifikation: Abkoppelung der VCI vom rechten Vorhof, Anastomose der VCI mit der Pulmonalarterie über Conduit (beachte Fenestrierung zum rechten Vorhof).

optimal niedriger PVR. Häufig wird eine kleine Rechts-Links-Verbindung in Form eines Fensters zwischen VCI und rechtem Vorhof oder eines Shunts als Überdruckventil angelegt. Dies erleichtert die Aufrechterhaltung der Systemperfusion bei interkurrent erhöhtem PVR (s. unten).

Ambulante Nachbetreuung der HLHS-Patienten

Generelle Aspekte

Die häufigsten Gründe für das Aufsuchen des Hausarztes oder der Notfallstation sind neben den üblichen pädiatrischen Notfallsituationen vor allem die Herzinsuffizienz und die zunehmende Zyanose.

Tabelle 1. Aufstellung der bei HLHS-Patienten in der ambulanten Betreuung am häufigsten verwendeten kardialen Medikamente. Weitere spezifische Nebenwirkungen sind zu beachten.

Wirkstoff	Markenname	Dosierung	Besonderes
Furosemid	Lasix®	2-4 (-8) mg/kg/d in 3×	Hyponatriämie Hypokaliämie
Spirolacton	Aldactone®	1,5-3 mg/kg/d in 2×	
Azetylsalizylsäure	Aspegic Baby®	(2-5) mg/kg/die in 1×	max. 100 mg/d
Hydrochlorothiazid	Esidrex®	1-2 mg/kg/die in 1-2×	
Captopril	Lopirin®	<1 Jahr 1 mg/kg/d in 2× >1 Jahr 2 mg/kg/d in 2×	muss vorsichtig eingeschlichen werden; cave Niereninsuffizienz
Enalapril	Reniten®	>1 Jahr 0,05-0,5 mg/kg/d in 1-2×	


- **Infekte.** Pulmonale Infekte sind wohl die häufigste Ursache für eine kardiale Verschlechterung. Bei entsprechender Klinik ist die Indikation für ein Thoraxröntgenbild grosszügig zu stellen. Da jeder Infekt zur Dekompensation führen kann, ist das konsequente Einhalten des Impfschemas nach den aktuellen Empfehlungen besonders sinnvoll. Die Primärprävention beinhaltet zudem eine jährliche Grippeimpfung (inklusive der Familie), die Kariesprophylaxe und eine ausgewogene Ernährung, ggf. mit Vitamin-Supplementation. Differentialdiagnostisch ist bei Fieber stets an das Vorliegen einer Endokarditis zu denken. Das Endokarditis-Risiko ist generell hoch, die Prophylaxe bei entsprechenden Eingriffen unerlässlich [4].
- **Herzinsuffizienz.** Die meisten Kinder stehen unter Dauermedikation (Tab. 1 ↩). Kardiale Ursachen einer Dekompensation schliessen Verschlechterung der Myokardfunktion, Insuffizienz der AV-Klappe und Rhythmusstörungen ein. Diese müssen mittels EKG und Echokardiographie aktiv gesucht werden. Nicht selten ist die Kontraktilität bereits frühpostoperativ infolge Ischämieschaden durch eine längere Operationszeit an der Herzlungenmaschine (HLM) beträchtlich reduziert und nicht die unmittelbare Hauptursache der akuten Symptomatik.
- **Arrhythmien.** Supraventrikuläre Tachykardien können rasch zur Dekompensation führen. Meist liegt elektrophysiologisch ein AV-Reentrymechanismus zugrunde. Die Konversion erfolgt einerseits mittels Korrektur von Elektrolytstörungen und Antipyrese, andererseits durch vagale Manöver oder intravenös verabreichtes Adenosin. Die Notwendigkeit einer prophylaktischen antiarrhythmischen Therapie nach Konversion muss individuell abgewogen werden. Prinzipiell kommen hierfür je nach Kontraktilität Propafenon oder Amiodaron in Frage. Da die Symptome unspezifisch sind, muss der Therapieerfolg mittels wiederholter 24h-EKG-Aufzeichnungen kontrolliert werden.
- **Thrombose-Prophylaxe.** Es besteht ein vermehrtes Risiko für Thrombosen im Bereich des Shunts, der VCS und des Pulmonalkreislaufs. Dies ist bedingt durch den verlangsamteten Blutfluss im Lungengefässbett (venöses Flussmuster nach BDCPA und Fontan), durch die Einlage von Fremdmaterial (Goretex®-Tubes für Blalock-Taussig-Shunt und Fontan) und durch die Störung des Gerinnungssystems [5]. Da nach der Norwood-I-Operation die Lungenperfusion ausschliesslich über einen Goretex®-Shunt erfolgt, dessen thrombotischer Verschluss fatale Folgen hätte, ist eine konsequente Thrombozyten-Aggregationshemmung mit Azetylsalizylsäure bis zur BDCPA entscheidend. Polyglobulie und Dehy-

dratation erhöhen das Risiko für einen thrombotischen Verschluss des aortopulmonalen Shunts, so dass insbesondere an heissen Tagen oder während febriler Infekte für eine ausreichende Hydrierung gesorgt werden muss. Bei Vorhandensein des typischen systolodiastolischen «Maschinengeräusches» ist ein totaler Verschluss mit grosser Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen. Nach BDCPA wird an unserer Klinik wiederum Azetylsalicylsäure während der ersten sechs postoperativen Monate eingesetzt, während die Patienten nach Fontan-Modifikation während mindestens sechs Monaten voll antikoaguliert werden.

- **Polyglobulie.** Wie alle Kinder mit zyanotischen Herzvitien erhöhen Kinder mit einem HLHS in den Stadien Norwood I und BDCPA die O₂-Transportkapazität über eine Polyglobulie, um die erniedrigte SpO₂ zu kompensieren. Aus rheologischen Überlegungen wurden früher Aderlässe zur Senkung des Hämatokrits durchgeführt. Neuere Studien bei Erwachsenen haben jedoch gezeigt, dass dies mit einer Häufung von zerebrovaskulären Ereignissen assoziiert ist [6]. Unmittelbar postoperativ werden daher Hämoglobinwerte über 130 g/L angestrebt, eine Indikation zur Reduktion des Hämoglobins wird erst bei extrem hohen Werten von über 200 g/L diskutiert. Altersgemäss normale Hämatokritwerte sind für zyanotische Kinder relativ zu tief. Alle Kinder mit zyanotischen Herzvitien werden bei uns mit Eisentropfen substituiert.
- **Gekreuzte Embolien.** Bei der Anlage einer intravenösen Infusion besteht das Risiko einer Luftembolie in den Systemkreislauf, mit der gefürchteten Komplikation eines zerebrovaskulären Insultes. Die Gefahr ist am grössten bei Patienten im Norwood-I-Stadium; sie

können aber auch bei Patienten nach BDCPA und Fontan-Modifikation mit Fenestrierung auftreten. Eine sorgfältige Handhabung der Infusionsschläuche sowie die Zwischenschaltung eines Luftfilters kann dieses Risiko vermindern.

Besonderheiten nach Norwood-I-Operation

Die Verteilung des Schlagvolumens auf den parallel geschalteten Pulmonal- und den Systemkreislauf wird bestimmt durch das Verhältnis der Gefässwiderstände in den beiden Kreisläufen. Eine *Reduktion* des Gefässwiderstandes in einem der beiden Kreisläufe führt daher zu einer proportionalen *Mehrdurchblutung* des betroffenen Kreislaufes (Tab. 2 ). *Im kompensierten Zustand* bestimmt das Verhältnis des pulmonalen zum systemischen HZV (sogenannte Q_P/Q_S-Ratio) im wesentlichen die SpO₂. Konkret führt eine vermehrte Lungendurchblutung zu einer prozentualen Zunahme des O₂-gesättigten Blutes im rechten Ventrikel und damit zu einer höheren SpO₂. Zu beachten ist jedoch, dass das systemische HZV vom Bedarf der Peripherie bestimmt wird und sich das pulmonale HZV deshalb dazuaddiert. Daher leistet der Ventrikel beim HLHS bei einem Q_P/Q_S von 1, das heisst bei einer 1:1-Verteilung des pulmonalen zum systemischen HZV, stets *das Doppelte des systemischen HZV*. Erfahrungsgemäss entspricht dies einer SpO₂ von 70% bis 80%. *Massnahmen, die im kompensierten Zustand zu einer Erhöhung der Sättigung führen, erreichen dies durch eine Zunahme des pulmonalen HZV bei gleichbleibendem systemischem HZV. In dieser Situation kann sich das zu leistende totale HZV für den rechten Ventrikel leicht auf das 5- bis 6fache erhöhen, was auf die Dauer zur kardialen Dekompensation führen wird.* Eine vorsichtige, kontrollierte O₂-Gabe rechtfertigt sich daher bei HLHS-Patienten im Stadium Norwood I erst dann, wenn erstens eine kardiale Dekompensation ausgeschlossen und zweitens eine pulmonale Pathologie diagnostiziert ist, welche den erhöhten O₂-Bedarf erklärt. Dabei sollen jedoch SpO₂-Werte von 70 bis 80% angestrebt werden.

Bei Kindern, die sich in der kardialen Dekompensation mit einer erniedrigten SpO₂ präsentieren, hat die Behandlung der Herzinsuffizienz absolute Priorität, da in dieser Situation aufgrund der ausgeprägten peripheren O₂-Ausschöpfung auch bei erhöhtem Q_P/Q_S eine erniedrigte SpO₂ resultieren kann. *In dieser Situation kann eine zusätzliche O₂-Applikation über eine weitere Zunahme des Q_P/Q_S und damit des total zu leistenden HZV zum akuten Herzversagen führen.* Als Ursache für eine rasch abnehmende Kontraktilität kommt nach Norwood I am ehesten eine koronare Minderperfusion in Frage. Diese ist erklärbar durch einen Steal-Effekt über den aortopulmonalen Shunt mit sehr tiefen diastolischen Blutdruckwerten. Somit kann die

Tabelle 2. Nicht erschöpfende Aufstellung der wichtigsten Modulatoren des pulmonalen und systemischen Kreislaufwiderstands, welche beim HLHS eine Rolle spielen.

Pulmonal-vaskulärer Widerstand (PVR)	System-vaskulärer Widerstand (SVR)
Erhöhung des PVR	Erhöhung des SVR
Hypoxie, Hyperkapnie	Hypervolämie
Azidose	β ₁ -Mimetika
Hypervolämie	α ₁ -Mimetika
Husten, Weinen, Laryngospasmus, PEEP	Kälte, Stress, Schmerz
ungenügende Zwerchfellatmung	Kompression der Aorta
erhöhter intraabdominaler Druck	
α ₁ -Mimetika, (β-Blocker)	
Erniedrigung des PVR	Erniedrigung des SVR
FiO ₂ -Erhöhung, Hyperventilation	Sepsis, SIRS
Alkalose	Azidose
Medikamente (z.B. Nitrate, Na-Nitroprussid, Prostazykline, β ₂ -Mimetika, Sildenafil)	Medikamente (z.B. Na-Nitroprussid, ACE-Hemmer, Anästhetika, β ₂ -Mimetika)
inhalatives NO	Kalzium-Antagonisten

SIRS: Systemic Inflammatory Response Syndrome

Myokardperfusion, welche vorwiegend in der Diastole erfolgt, kritisch werden. Durch die Anlage eines RV-PA-Shunts anstelle eines Blalock-Taussig-Shunts wird diese Problematik entschärft. Die zunehmende myokardiale Hypertrophie durch die chronische Volumenbelastung des rechten Ventrikels wie auch allfällige Koronar-anomalien akzentuieren dieses gefürchtete Problem, welches als Hauptursache der relativ hohen Mortalität nach Norwood I angesehen wird. Auch eine residuelle Obstruktion im Aortenbogen oder Aortenisthmusbereich kann sich unter dem Bild einer Herzinsuffizienz mit verminderter Ventrikelkontraktion äussern. Beide Situationen, verminderte Koronarperfusion und relevante distale Obstruktion, erfordern eine rasche Abklärung. Im Falle einer zunehmenden AV-Klappeninsuffizienz muss neben der Anpassung der medikamentösen Herzinsuffizienztherapie auch eine chirurgische Intervention im Sinne einer BDCPA, allenfalls mit Rekonstruktion der AV-Klappe, in Erwägung gezogen werden.

Besonderheiten nach BDCPA

Die BDCPA ist eine kleinere Operation mit geringerer Mortalität und Morbidität als die Norwood-I-Operation – und die Hospitalisation ist meist kürzer. Die frühpostoperativen Probleme *Perikarderguss* und *Wundinfekt* können daher auch noch in den ersten Tagen nach Spitalaustritt auftreten.

Da die Lungenzirkulation nach der BDCPA passiv aus der VCS erfolgt, führt jede Erhöhung des PVR zu einem Rückstau in die VCS und letztendlich zu einer präferentiellen Umverteilung des HZV in die untere Körperhälfte. Folgen sind eine erniedrigte SpO₂ (zunehmende Zyanose) und die Entstehung eines VCS-Syndroms (obere Einflussstauung mit Plethora im Gesicht, Zunahme des Kopfumfanges, Auftreten kosmetisch störender epithorakaler Umgehungskreisläufe, Kopfschmerzen etc.). Eine langsame Zunahme der Zyanose wird im Verlauf allerdings bei allen BDCPA-Patienten gesehen, bedingt durch die Veränderungen der Körperproportionen während des Wachstums und die Zunahme der körperlichen Aktivität der Beine mit dem Erlernen von Gehen und Laufen, wodurch es zu einer physiologischen Umverteilung des HZV kommt. Die relative Zunahme des venösen Rückflusses aus der unteren Körperhälfte führt bereits in Ruhe zu einer vermehrten Zyanose, welche unter Belastung mit Dyspnoe assoziiert ist. Das Ausmass dieser Symptome bestimmt im wesentlichen den Zeitpunkt der Fontan-Modifikation. Eine rasche Zunahme der Zyanose ist generell abklärungsbedürftig (hämodynamisch relevante veno-venöse oder intrapulmonale Kollateralen, Pulmonalarterienobstruktionen etc.).

Die Verabreichung von Sauerstoff nach BDCPA ist nicht kontraindiziert. Sie führt über eine pulmonale Vasodilatation und eine verbesserte Oxi-

genierung praktisch in allen Fällen zu einer Verbesserung der Zyanose.

Die Wahrscheinlichkeit für eine Abflussstörung der Lymphe und Ausbildung eines *Chylothorax* nach BDCPA ist erhöht. Die Diagnose des Chylothorax erfolgt in den ersten postoperativen Tagen mittels Bestimmung von Zellzahl ($\geq 1000/\mu\text{L}$ mit $\geq 75\%$ Lymphozyten) und Triglyzeridgehalt ($\geq 1,2$ mmol/L bei fetthaltiger Nahrung) im Pleurapunktat. Die Therapie der in der Regel sehr hartnäckigen Ergüsse erfolgt mittels Optimierung der Hämodynamik und über eine spezielle Diät, die frei sein muss von langkettigen Fettsäuren. Gelegentlich ist auch eine vorübergehende parenterale Ernährung mit enteraler Nahrungskarenz notwendig. Die Diät muss nach Sistieren der Ergussbildung für insgesamt 6 Wochen fortgesetzt werden. Bei Verwendung vollständig fettfreier Ernährung werden die essentiellen Fettsäuren und fettlöslichen Vitamine einmal wöchentlich intravenös mittels Kurzinfusion zugeführt.

Bei Vorliegen von Symptomen der *Herzinsuffizienz* steht differentialdiagnostisch die diastolische Dysfunktion des hypertrophen, durch Volumenentlastung verkleinerten und vermindert dehnbaren rechten Ventrikels im Vordergrund. Wiederum müssen auch hämodynamisch signifikante Restbefunde wie AV- oder Neoaortenklappeninsuffizienz sowie Aortenbogen- oder Aortenisthmusobstruktion, Rhythmusstörungen und, frühpostoperativ, der Perikarderguss in Betracht gezogen werden.

Besonderheiten nach der Fontan-Modifikation

Nach der Fontan-Modifikation erfolgt die gesamte Lungenperfusion passiv ohne zwischengeschaltete Pumpe. Daher gilt für die Nachbetreuung das Augenmerk nebst der Herzinsuffizienztherapie ebenfalls der Optimierung des PVR. Da bei einer intermittierenden PVR-Erhöhung keine Möglichkeit zur Umverteilung des HZV besteht, kann in diesem Falle ein akutes Vorlast-Versagen des Kreislaufes auftreten. Um dieser Gefahr vorzubeugen, wird während der Fontan-Modifikation häufig eine kleine Rechts-Links-Verbindung (Fenestration) als Überdruckventil angelegt, was mutmasslich zur verbesserten Prognose der chirurgischen Palliation des HLHS beigetragen hat (Abb. 1D) [7]. Aus diesem Grunde haben auch Patienten nach der Fontan-Modifikation häufig eine SpO₂ um 90% bis 95%. Bei körperlicher Anstrengung kommt es zu einer Zunahme der Zyanose, da der Lungendurchfluss nicht adäquat gesteigert werden kann. Dies führt zu einer Erhöhung des Druckes im Lungengefässbett und damit zu einer Zunahme des Rechts-Links-Shunts über die Fenestration und über veno-venöse Kurzschlussverbindungen.

Die Aufrechterhaltung des Systemdruckes führt zu einer chronischen Druckbelastung des rechten Ventrikels, welcher bezüglich Geometrie und

Anordnung der Muskelfasern darauf suboptimal vorbereitet ist. Leistungsminderung, Dyspnoe und Ödeme können auf diese Weise über Tage oder Wochen entstehen. Die *proteinverlierende Enteropathie* ist eine seltene, aber typische Langzeitkomplikation nach Fontan-Modifikation. Vor der Einleitung einer Therapie müssen Hämodynamik und Rhythmus abgeklärt und, falls nötig, behandelt werden.

Langzeitprognose

Nach Norwood-I-Operation liegt die Überlebensrate bis zur BDCPA bei rund 80% [2]. Nach BDCPA und anschliessender Fontan-Modifikation wird in der Literatur bis dato eine 15-Jahres-Überlebensrate von 39% angegeben [8]. Mit

zunehmendem Alter wird eine wachsende Anzahl dieser Patienten herzinsuffizient; therapeutisch kommt dann nur noch eine Herztransplantation in Frage. Das Ausmass der begleitenden Morbidität und schliesslich der Lebensqualität ist individuell sehr unterschiedlich. In bezug auf die psychomotorische Entwicklung haben Studien gezeigt, dass die chirurgische Palliation eine normale Entwicklung der kognitiven Leistungen und der akademischen Funktion erlauben kann [9]. Die Leistungen der Patienten mit Fontanzirkulation als Gruppe ist jedoch tiefer als die Leistung der allgemeinen Population [10]. Zum jetzigen Zeitpunkt bietet die primäre Herztransplantation bezüglich Mortalität und neurologischem Outcome gegenüber der palliativen Chirurgie keine wesentlichen Vorteile [11].

Literatur

- 1 Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, part I. A study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol* 2003;24:195-221.
- 2 Tweddell JS, Hoffman GM, Mussatto KA, Fedderly RT, Berger S, Jaquiss RDB, et al. Improved survival of patients undergoing palliation of hypoplastic left heart syndrome: Lessons learned from 115 consecutive patients. *Circulation* 2002;106:82-9.
- 3 Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Campbell DN. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;82:511-9.
- 4 Moreillon P, Swiss Working Group for Endocarditis Prophylaxis. Endocarditis prophylaxis revisited: experimental evidence of efficacy and new Swiss recommendations. *Schweiz Med Wochenschr* 2000;130:1013-26.
- 5 van Nieuwenhuizen RC, Peters M, Lubbers LJ, Trip MD, Tijssen JGP, Mulder BJM. Abnormalities in liver function and coagulation profile following the Fontan procedure. *Heart* 1999;82:40-6.
- 6 Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:842-6.
- 7 Gaynor JW, Bridges ND, Cohen MI, Mahle WT, Decamp WM, Steven JM, et al. Predictors of outcome after the Fontan operation: is hypoplastic left heart syndrome still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:237-45.
- 8 Mahle WT, Spray TL, Wernovsky G, Gaynor JW, Clark BJ3. Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2000;102:136-41.
- 9 Wernovsky G, Stiles KM, Gauvreau K, Gentles TL, du Plessis AJ, Bellinger DC, et al. Cognitive Development after Fontan operation. *Circulation* 2000;102:883-9.
- 10 Mahle WT, Clancy RR, Moss EM, Gerdes M, Jobes DR, Wernovsky G. Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2000;105:1082-9.
- 11 Gutgesell HP, Gibson J. Management of hypoplastic left heart syndrome in the 1990s. *Am J Cardiol* 2002;89:842-6.

Korrespondenz:
Dr. D. Trachsel
Abteilung für Intensivmedizin
und Pneumologie
Universitätskinderhospital
beider Basel
Römergasse 8
CH-4005 Basel
daniel.trachsel@ukbb.ch