

Journal für **Kardiologie**

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Pathophysiologie und Diagnostik komplexer angeborener Herzfehler

Nagel B, Maier R, Gasser S, Mair J

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2015; 22

(3-4), 63-69

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Veranstungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Pathophysiologie und Diagnostik komplexer angeborener Herzfehler

B. Nagel¹, R. Maier², S. Gasser², J. Mair³

Kurzfassung: Die Langzeitüberlebensrate von Kindern mit angeborenen Herzfehlern hat sich in den vergangenen Jahrzehnten durch die Fortschritte in der Kinderkardiologie und Kinderherzchirurgie deutlich verbessert und liegt heute bei > 90 %. Hiermit hat sich eine neue Patientengruppe entwickelt: die der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). Aufgrund der häufig reparativen, nicht-korrigierenden Operationen von Patienten mit komplexen angeborenen Herzfehlern muss mit Komplikationen im Langzeitverlauf gerechnet werden. Diese müssen rechtzeitig erkannt und korrekt behandelt werden. Hierfür ist die Kenntnis der heterogenen Anatomie, Pathophysiologie und Hämodynamik dieser Herzfehler Voraussetzung. Die optimale multidisziplinäre Betreuung von EMAH-Patienten erfolgt in speziellen EMAH-Zentren in Zusammenarbeit mit den behandelnden Internisten/Kardiologen. Das gesamte Spektrum der diagnostischen Modalitäten muss hierfür zur Verfügung stehen. Exemplarisch sollen in der

folgenden Übersicht der häufigste zyanotische Herzfehler, die Fallot'sche Tetralogie, die unterschiedlichen Formen der Transposition der großen Arterien sowie die Besonderheiten des univentrikulären Herzens vorgestellt werden. Die Anatomie, Pathophysiologie und spezielle Diagnostik zum Langzeit-Follow-up dieser Herzfehler stehen im Vordergrund.

Schlüsselwörter: angeborene Herzfehler, Fallot'sche Tetralogie, Transposition der großen Gefäße, univentrikuläre Herzfehler

Abstract: Pathophysiology and Diagnostics in Complex Congenital Heart Disease. The advances in pediatric cardiology and pediatric cardiac surgery have led to a long term survival of children with congenital heart defects of > 90%. A new patient population has developed, the adults with congenital heart defects (ACHD). Due to the mostly reparative and not corrective surgery of patients with complex congenital

heart defects long term complications often occur. These complications have to be recognized in time and treated correctly. Thus the knowledge of the heterogenous anatomy, pathophysiology and hemodynamics of these heart defects are necessary. The optimal care of ACHD should be multidisciplinary and take place in special ACHD-centers in cooperation with the treating specialist in internal medicine or cardiologist. The whole spectrum of diagnostic modalities has to be provided in these centers. Exemplarily the most frequent cyanotic heart defect, tetralogy of Fallot, the different forms of transposition of the great arteries as well as the features of the univentricular circulation are presented with special emphasis on the anatomy, pathophysiology and diagnostic options for longterm follow-up. **J Kardiolog 2015; 22 (3–4): 63–9.**

Key words: congenital heart defect, tetralogy of Fallot, transposition of the great arteries, univentricular heart defect

■ Einleitung

Durch die Fortschritte in der Kinderkardiologie und Kinderherzchirurgie hat sich die Langzeitüberlebensrate von Kindern mit angeborenen Herzfehlern in den vergangenen Jahrzehnten zunehmend verbessert und liegt heute bei > 90 % [1]. Dies hat zur Folge, dass sich ein neues, ständig wachsendes Patientenkollektiv entwickelt, nämlich jenes der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). Die Gesamtzahl an EMAH wird in den USA auf ca. 1 Million und in Deutschland auf ca. 250.000 geschätzt, wovon die Hälfte der Patienten komplexe angeborene Herzfehler hat [2, 3]. Erwachsene mit komplexen angeborenen Herzfehlern haben meist eine reparative, nicht-korrigierende chirurgische Therapie erhalten, weshalb mit Komplikationen im Langzeitverlauf zu rechnen ist [4, 5]. Diese chronisch kranken Patienten benötigen deshalb häufig eine langfristige und regelmäßige Betreuung in spezialisierten EMAH-Zentren. Aus der großen Anzahl komplexer angeborener Herzfehler sollen exemplarisch der häufigste zyanotische Herzfehler, die Fallot'sche Tetralogie (TOF), die unterschiedlichen Formen der Transposition der großen Arterien (TGA) und der Formenkreis der univentrikulären Herzfehler (UVH) vorgestellt werden. Im Vordergrund sollen dabei die Schilde-

lung der pathophysiologischen Besonderheiten dieser Herzfehler sowie die wesentlichen Instrumente des diagnostischen Follow-up stehen.

■ Fallot'sche Tetralogie (TOF)

Basisinformation

Die TOF ist der häufigste zyanotische Herzfehler und macht ca. 6 % aller angeborenen Herzfehler aus. Unbehandelt geht dieser komplexe Herzfehler mit einer hohen Mortalität einher; nur 25 % aller Patienten überleben die erste Lebensdekade [6]. Die Langzeitüberlebensrate 30 Jahre nach erfolgreicher operativer Korrektur ist hingegen ausgezeichnet und liegt bei 90 % [7].

Pathophysiologie

Der Herzfehler hat 4 konstante Merkmale, die echokardiographisch sicher diagnostiziert werden können: eine Subpulmonalstenose mit unterschiedlich stark ausgeprägter Hypoplasie der Pulmonalklappe und der Pulmonalarterien, einen Ventrikelseptumdefekt (VSD), eine nach rechts verlagerte, über dem VSD reitende Aorta und eine rechtsventrikuläre Hypertrophie [8]. Die Subpulmonalstenose kommt durch eine Deviation der muskulären Struktur, die den subaortalen vom subpulmonalen Auslass (sog. „outlet septum“) trennt, in den rechtsventrikulären Ausflusstrakt (RVOT) hinein zustande (Abb. 1). In der Regel nimmt diese RVOT-Obstruktion während der ersten Lebenswochen bis -monate zu und führt durch den größer werdenden Rechts-Links-Shunt auf Ventrikel Ebene zu einer Zyanose. Die anatomische Korrekturoperation wird zwischen dem 4. und 12. Lebensmonat durchgeführt, wenn nicht durch eine ausgeprägte Zyanose schon früher notwendig [9, 10]. Die Operation besteht entweder aus

Eingelangt am 2. Dezember 2013; angenommen nach Revision am 9. Jänner 2014; Pre-Publishing Online am 26. Mai 2014

Aus der ¹Klinischen Abteilung für Kinderkardiologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, der ²Klinischen Abteilung für Kardiologie, Universitätsklinik für Innere Medizin, Medizinische Universität Graz, und der ³Klinischen Abteilung für Kardiologie, Universitätsklinik für Innere Medizin III, Medizinische Universität Innsbruck

Korrespondenzadresse: OA Dr. Bert Nagel, Klinische Abteilung für Kinderkardiologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 30; E-Mail: bert.nagel@klinikum-graz.at

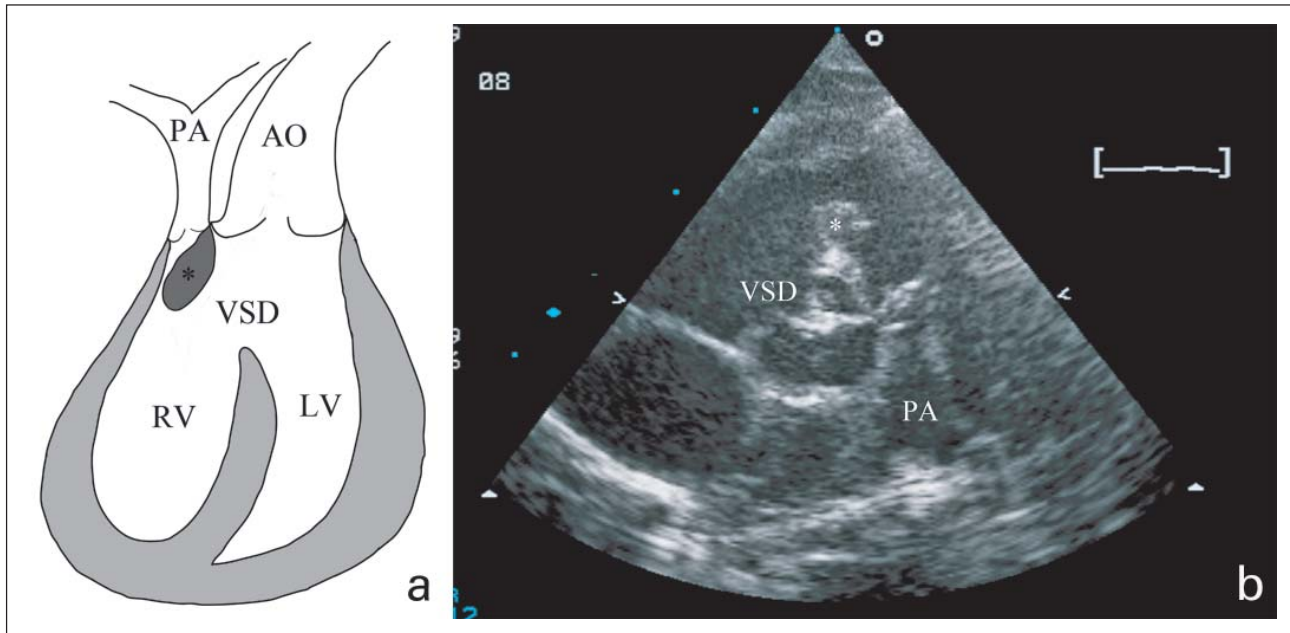


Abbildung 1: (a): Fallot'sche Tetralogie mit Deviation des „outlet“ Septums (Stern) in den rechtsventrikulären Ausflusstrakt mit der Folge einer Subpulmonalstenose; **(b):** Kurze Achse einer transthorakalen Echokardiographie mit verdickter und dysplastischer Pulmonalklappe. PA = Pulmonalarterie; VSD = Ventrikelseptumdefekt

einer Ventrikulotomie mit Patcherweiterung des RVOT oder einer transpulmonalen Myektomie und einem VSD-Patchverschluss. Ist der Anulus der Pulmonalklappe ausreichend groß, wird er erhalten und ggf. eine Kommissurotomie durchgeführt. Ist der Anulus zu klein, wird ein transanulärer Patch notwendig, der durch Verlust des Klappenschlusses immer zu einer Pulmonalinsuffizienz führt.

Die Pulmonalinsuffizienz führt im mittel- bis langfristigen Verlauf zu einer Volumenbelastung und Dilatation des rechten Ventrikels (RV) mit entsprechender Funktionsstörung. Die zunehmende Dilatation des RV kann eine Trikuspidalinsuffizienz zur Folge haben. Durch den VSD-Verschluss kommt es häufig zu einem kompletten Rechtsschenkelblock mit einer Verlängerung der QRS-Dauer, deren Ausmaß mit der Größe des rechten Ventrikels korreliert [11]. Obwohl die Pulmonalinsuffizienz meist über Jahrzehnte gut toleriert wird, nimmt mit der Dauer derselben das Risiko für das Auftreten einer Herzinsuffizienz, für atriale und ventrikuläre Tachykardien und den plötzlichen Herztod zu [12].

Diagnostik

Der Ersatz der insuffizienten Pulmonalklappe ist die kausale Therapie der Pulmonalinsuffizienz. Der optimale Zeitpunkt des Klappenersatzes lässt sich trotz detaillierter Diagnostik nur annähernd bestimmen [13].

Im Rahmen des 1–2-jährlichen regelmäßigen Follow-up wird im EKG die QRS-Dauer beurteilt, die bei TOF-Patienten von prognostischer Bedeutung ist. Eine QRS-Dauer von > 180 ms bedeutet ein erhöhtes Risiko für das Auftreten maligner ventrikulärer Rhythmusstörungen oder einen plötzlichen Herztod [12]. Ein 24-h-EKG kann asymptotische ventrikuläre oder atriale Tachykardien dokumentieren. Es sei betont, dass vorliegende Rhythmusstörungen Folge einer hämodynamischen Beeinträchtigung sein können.

Die Echokardiographie mit Funktionsmarkern zur Beurteilung der biventrikulären Funktion ermöglicht die Abschätzung des Schweregrades der Pulmonalinsuffizienz sowie der Größe und Funktion des RV. Zusätzliche Läsionen wie eine Stenose im Bereich des RVOT, der Pulmonalklappe oder der zentralen Pulmonalarterien, ein Rest-VSD oder eine relevante Trikuspidalinsuffizienz können beurteilt werden. Die 3-dimensionale Echokardiographie sowie der Gewebedoppler können ergänzend wichtige Informationen zum Zustand des RV und LV liefern.

Mittels kardialer Magnetresonanztomographie (cMRT) können sowohl die Regurgitationsfraktion über die Pulmonalklappe als auch die Volumina des RV und die Ejektionsfraktionen der Ventrikel bestimmt werden. Rezente Untersuchungen zeigen, dass bei einem enddiastolischen RV-Volumen von > 160 ml/m² Körperoberfläche ein Pulmonalklappenersatz zwar zu einer Abnahme, aber nicht zu einer völligen Normalisierung der RV-Größe führt [14] (Abb. 2).

Eine regelmäßige Untersuchung der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit mittels Spiroergometrie ist notwendig, da die Patienten trotz subjektiver Beschwerdefreiheit objektivierbare Limitationen aufweisen können.

Die Bestimmung von NT-proBNP als Marker der Herzinsuffizienz kann bei der Einschätzung einer rechtsventrikulären Funktionsstörung hilfreich sein.

Symptome der Rechtsherzinsuffizienz, eine mittelschwere bis schwere Dilatation und/oder Dysfunktion des RV bei höhergradiger Pulmonalinsuffizienz, eine Trikuspidalinsuffizienz, eine zunehmende QRS-Dauer, eine schlechtere körperliche Leistungsfähigkeit oder das Auftreten symptomatischer atrialer oder ventrikulärer Tachykardien können somit Indikationen zum Pulmonalklappenersatz sein. In der Regel werden zum Pulmonalklappenersatz biologische Klappen verwendet.

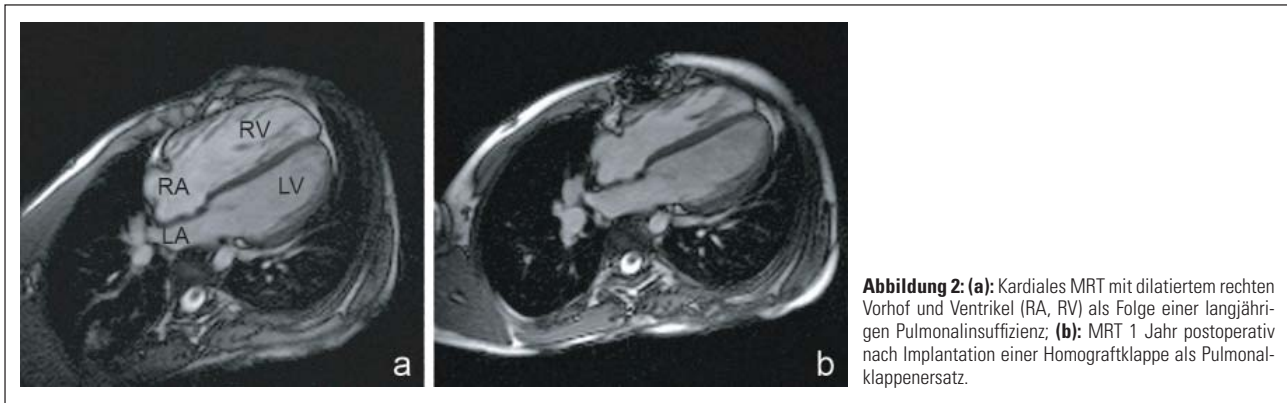


Abbildung 2: (a): Kardiales MRT mit dilatiertem rechten Vorhof und Ventrikel (RA, RV) als Folge einer langjährigen Pulmonalinsuffizienz; (b): MRT 1 Jahr postoperativ nach Implantation einer Homograftklappe als Pulmonalklappenersatz.

Seit Kurzem stehen transvenös implantierbare Pulmonalklappen zur Verfügung [15].

■ Komplette Transposition der großen Arterien (TGA)

Basisinformation

Die komplette TGA ist nach der TOF der zweithäufigste angeborene Herzfehler mit Zyanose und macht ca. 5 % aller angeborenen Herzfehler aus [1].

Pathophysiologie

Die TGA ist dadurch definiert, dass die Aorta aus dem morphologisch rechten Ventrikel und die Pulmonalarterie aus dem morphologisch linken Ventrikel kommt (sog. ventrikuloarterielle Diskordanz). Diese Form der TGA wird auch als d-TGA bezeichnet, wobei das „d“ auf die rechtsseitige Lage des rechten Ventrikels verweist. Die system- und pulmonalarterielle Zirkulation verläuft bei der TGA parallel statt seriell wie beim normalen Herzen, sodass zum Überleben eine Verbindung zwischen den beiden Kreisläufen bestehen muss, entweder ein VSD, ein Vorhofseptumdefekt (ASD) oder ein persistierender *Ductus arteriosus* (PDA). Diese Verbindungen erlauben, dass sauerstoffarmes Blut aus dem Systemkreislauf (RV/Aorta) zur Oxygenierung in den Pulmonalkreislauf (LV/Pulmonalarterie) gelangt und sauerstoffreiches Blut aus dem Pulmonalkreislauf in den Systemkreislauf. Unterschieden wird zwischen der simplen TGA und der komplexen TGA, bei der assoziierte Läsionen wie VSD, Subpulmonalstenose oder Aortenisthmusstenose vorkommen (ca. 50 % aller Patienten mit TGA). Die d-TGA präsentiert sich üblicherweise mit Zyanose bereits am 1. Lebenstag. Stark zyanotische Babys benötigen eine sog. Rashkind-Ballon-Atrioseptostomie, bei der mittels Einreißen des Vorhofseptums eine größere atriale Kommunikation und somit ein besseres Vermischen des Blutes der beiden Kreisläufe erreicht werden kann [16].

Bis Mitte der 1980er-Jahre war die Standard-OP der simplen TGA die sog. Vorhofumkehr-OP. Dabei wurde durch Neuseptierung auf Vorhofebene mittels Verwendung nativen Vorhofmaterials (Senning-OP) oder durch Einnähen eines Perikardpatches (Mustard-OP) das systemvenöse Blut über den LV in die Pulmonalarterie gebracht und das pulmonalvenöse Blut über den RV in die Aorta [17, 18] (siehe zur Veranschaulichung Fig. 1 in [16]: <http://circ.ahajournals.org/content/114/24/2699.figures-only>). Die 20-Jahres-Überlebensraten sind exzellent

und betragen in einer rezenten Untersuchung 91 % [19]. Allerdings können im Langzeitverlauf zahlreiche Spätkomplikationen auftreten. Eine Folge der extensiven Vorhofchirurgie ist die Entwicklung von bradykarden und tachykarden Rhythmusstörungen. Die Sinusknotendysfunktion ist häufig und kann eine Schrittmachertherapie in bis zu 20 % der Patienten notwendig machen [19]. Ventrikuläre und supraventrikuläre Tachykardien, hier insbesondere Vorhofflattern, kommen gehäuft vor und sind verbunden mit einem erhöhten Risiko des plötzlichen Herztodes [19, 20]. Eine im Verlauf zunehmend eingeschränkte Funktion des rechten Systemventrikels, eine koexistierende Trikuspidalinsuffizienz sowie Baffle-Obstruktionen oder interatriale Shunts sind möglich.

Im Gegensatz zur Vorhofumkehr-Operation stellt die arterielle Switch-Operation das normale anatomische Arrangement des Herzens wieder her und ist heute die OP-Methode der Wahl. Aorta und Pulmonalarterie werden verlagert, wodurch die Pulmonalarterie mit der Bifurkation vor der Aorta zu liegen kommt. Bei dieser OP muss zusätzlich ein Transfer der Koronararterien durchgeführt werden. Komplikationen im Langzeitverlauf sind als Folge dieser Operation Distorsionen im Bereich der Pulmonalarterien mit der Entwicklung von Pulmonalarterien-Aststenosen, Dilatationen im Bereich der Neo-Aortenwurzel mit der Entwicklung einer Aorteninsuffizienz. Koronarstenosen können ebenfalls vorkommen und zu Herzinfarkt oder plötzlichem Herztod führen [16].

Diagnostik

Regelmäßige und lebenslange Kontrolluntersuchungen in einer EMAH-Ambulanz meist 1x/Jahr sind notwendig.

Die meisten Patienten mit simpler TGA, die derzeit in den EMAH-Ambulanzen gesehen werden, hatten in der Vergangenheit eine Vorhofumkehr-Operation. Für diese Patienten ist neben der Messung der peripheren Sauerstoffsättigung die Bestimmung der QRS-Dauer im Standard-EKG von Bedeutung, da mit einer QRS-Dauer von ≥ 140 ms gemeinsam mit einer deutlichen Dysfunktion des rechten Systemventrikels und höherem Patientenalter anhaltende ventrikuläre Tachykardien und/oder plötzlicher Herztod assoziiert sind [21]. Regelmäßige 24-h-EKGs können auch asymptomatische Tachyarrhythmien zur Darstellung bringen.

Echokardiographisch (transthorakal und bei Bedarf transösophageal) als auch mittels cMRT sollten die rechtsventriku-

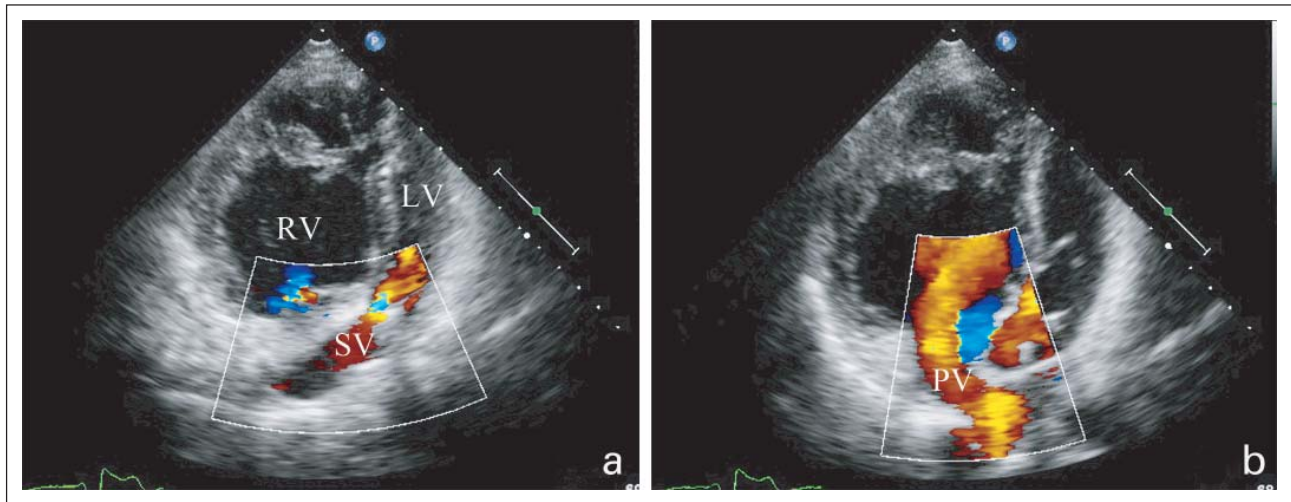


Abbildung 3: (a): Transthorakale Echokardiographie mit Darstellung des systemvenösen Atriums (SV) mit Fluss in den LV; **(b):** Pulmonalvenöses Atrium (PV) mit Fluss in den RV.

läre Größe und Funktion sowie der Bereich des systemvenösen und pulmonalvenösen Tunnels beurteilt werden, um dort Lecks (Verbindungen zwischen den beiden Vorhofanteilen) oder Stenosen auszuschließen (Abb. 3). Alternativ kommt für Schrittmacher- oder ICD-Patienten ein CT des Herzens in Frage.

Eine regelmäßig durchzuführende Spiroergometrie kann Rhythmusstörungen unter Belastung oder ein Leck zwischen den Vorhoftunnels mit auftretender Zyanose (Shunt vom systemvenösen in den pulmonalvenösen Tunnel) demaskieren. Eine Verschlechterung der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit kann immer auch ein Zeichen einer zunehmenden Verschlechterung der Systemventrikel-Funktion bedeuten.

Die ersten Patienten, die mit einer arteriellen Switch-Operation erwachsen geworden sind, stellen sich nun in den EMAH-Ambulanzen vor. Der Großteil dieser Patienten ist asymptomatisch und im NYHA-Stadium I. Die entscheidende diagnostische Technik ist die Echokardiographie, um eine globale oder regionale LV-Dysfunktion, aber auch eine Pulmonalarterienstenose oder eine Dilatation der Aortenwurzel mit Aorteninsuffizienz auszuschließen. Ein cMRT kann bei mangelnder Schallqualität sinnvoll sein, insbesondere zur Darstellung der Pulmonalarterien und der Aorta. Bei fraglicher Myokardischämie kann eine Stressechokardiographie, Myokardszintigraphie oder Koronarangiographie notwendig werden [13].

■ Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (ccTGA)

Basisinformation

Die sog. ccTGA ist ein seltener Herzfehler (< 1 % aller angeborenen Herzfehler). Er repräsentiert eine heterogene Patientenpopulation, die Diagnose wird häufig erst im Erwachsenenalter gestellt, auch wenn sie oft übersehen wird [16].

Pathophysiologie

Bei diesem Herzfehler ist der rechte Vorhof über die Mitralklappe mit dem morphologisch linken Ventrikel konnektiert (die AV-Klappe „geht“ immer mit dem Ventrikel), aus dem wiederum die Pulmonalarterie entspringt, der linke Vorhof kommuniziert über die Trikuspidalklappe mit dem links

gelegenen morphologisch rechten Ventrikel, aus dem die Aorta entspringt (siehe zur Veranschaulichung Fig. 4 in [16]: <http://circ.ahajournals.org/content/114/24/2699.figures-only>). Es besteht somit eine atrioventrikuläre und ventrikuloarterielle Diskordanz bzw. Ventrikelinversion, das Blut fließt zwar in die richtige Richtung, aber durch die „falsche“ Kammer. Die ccTGA wird auch als l-TGA bezeichnet, da der morphologische RV im Gegensatz zur kompletten TGA links liegt. Die meisten Patienten (bis zu 90 %) haben assoziierte kardielle Anomalien wie einen VSD, eine Pulmonalstenose, eine abnorme linksseitige Trikuspidalklappe und ein erhöhtes Risiko für einen kompletten AV-Block mit zunehmendem Alter. Patienten mit isolierter ccTGA können erst in der 4.–5. Lebensdekade durch Zeichen der Herzinsuffizienz aufgrund zunehmenden Versagens des morphologisch rechten, links gelegenen Systemventrikels und/oder durch eine schwere Insuffizienz der links gelegenen Trikuspidalklappe auffallen. Eine häufige Fehldiagnose, die zur Verschleppung der richtigen Diagnose führt, ist die dilatative Kardiomyopathie [16].

Diagnostik

Das EKG kann einen AV-Block I bis hin zum kompletten AV-Block zeigen. Da nicht nur die Ventrikel, sondern auch die Tawara-Schenkel invertiert sind, kann ein tiefes Q in den Ableitungen II, III, aVF und V1–3 auffallen und als Myokardinfarkt fehlinterpretiert werden [13].

Die Diagnosestellung erfolgt mit der Echokardiographie durch die morphologischen Unterschiede der beiden Ventrikel und der dazugehörigen AV-Klappen, hier hilft insbesondere, dass die Trikuspidalklappe immer weiter in Richtung kardialem Apex als die Mitralklappe ansetzt (Abb. 4). Die Darstellung kann durch das Vorliegen einer Dextrokardie oder Mesokardie erschwert sein. Das cMRT kann die Ventrikelgrößen und die Funktion exakt bestimmen.

Wegen des erhöhten AV-Block-Risikos sollten regelmäßig EKG und 24-h-EKG abgeleitet werden.

Wie bei den bisher genannten Herzfehlern ist eine Herzkatheter-Untersuchung indiziert, wenn die nicht-invasiven Untersuchungen bestehend aus Echokardiographie und MRT nicht

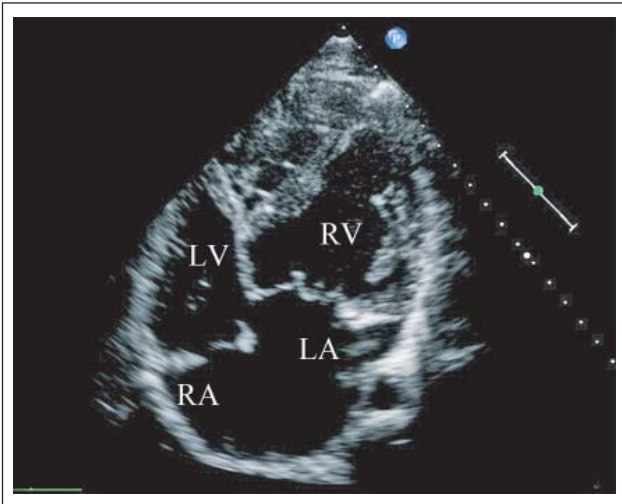


Abbildung 4: Transthorakale Echokardiographie, die die linksgelegene Trikuspidalklappe (gehört immer zum RV) zeigt, deren Ansatz weiter apikalwärts ist als die rechtsgelegene Mitralklappe (gehört immer zum LV).

konklusiv waren oder der Verdacht auf eine pulmonale Hypertonie, z. B. infolge einer massiven Insuffizienz der Trikuspidalklappe, besteht.

■ Das univentrikuläre Herz (UVH)

Basisinformation

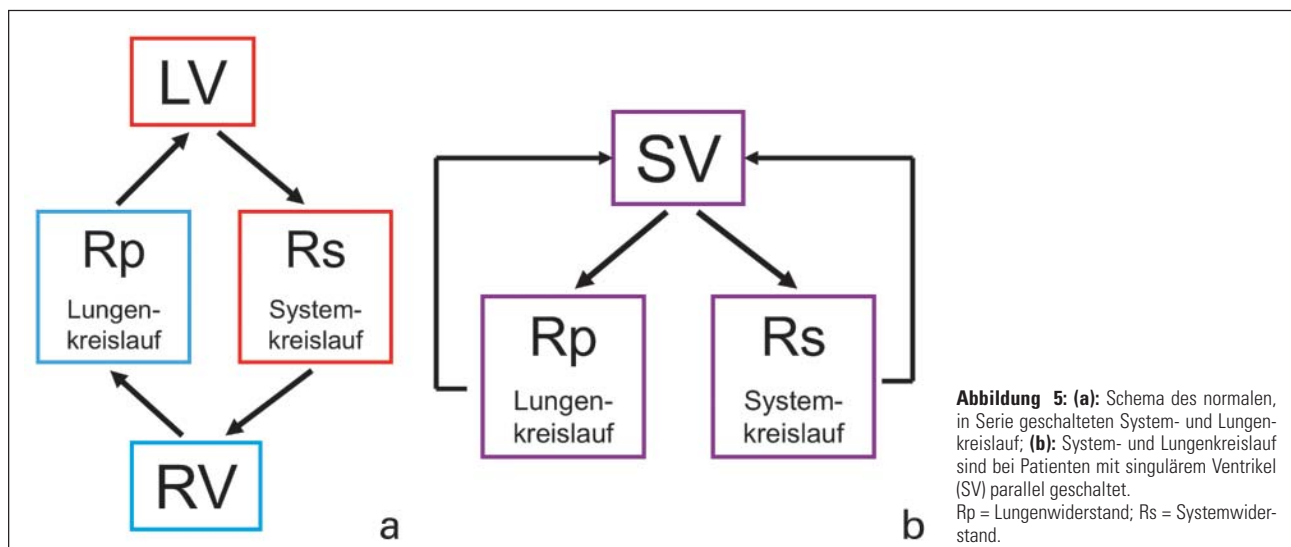
Etwa 1–3 % aller angeborenen Herzfehler weisen funktionell oder anatomisch einen singulären Ventrikel auf. Vor der Einführung operativer Verfahren betrug die 15-Jahres-Überlebensrate etwa 50 % [22]. Die Langzeitüberlebensrate 20 Jahre nach dem für diese Patientengruppe in Frage kommenden palliativen Operationsverfahren, der Fontan-Operation, beträgt heute ca. 83 % [23].

Pathophysiologie

Der heterogenen Gruppe der UVH, die zum Teil sehr komplexe angeborene Herzfehler umfasst, ist gemeinsam, dass aus anatomischen Gründen eine biventrikuläre anatomische Korrektur nicht möglich ist. Es handelt sich häufig um Herzen mit Atresie einer atrioventrikulären Klappe (Trikuspidalatresie, Mitralatresie), Herzen mit 2 atrioventrikulären Klappen,

die in einen Ventrikel münden („Double Inlet Ventricle“) oder Herzen mit einem normal ausgebildeten und einem hypoplastischen Ventrikel (z. B. Hypoplastisches Linksherzsyndrom). Zusätzlich kann eine TGA mit oder ohne Obstruktion des Blutflusses in eine der beiden großen Arterien vorliegen [24, 25]. Während bei der normalen biventrikulären Zirkulation System- und Lungenkreislauf in Serie geschaltet sind, laufen die beiden Kreisläufe beim UVH parallel (Abb. 5). So kann die Lungenperfusion bei fehlender Pulmonalstenose drastisch vermehrt sein und zu einer Lungenüberflutung und Herzinsuffizienz führen. Eine vorliegende Pulmonalstenose führt dazu, dass weniger Blut in die Lunge fließt, als Folge entsteht eine zentrale Zyanose, indem mehr „Mischblut“ (systemvenöses sauerstoffarmes Blut gemischt mit sauerstoffreichem pulmonalvenöses Blut) in den Körperkreislauf gelangt [26].

Eine komplette Trennung von systemvenösem und pulmonalvenösem Kreislauf bei einem UVH (Trikuspidalatresie) gelang erstmals 1971 durch F. Fontan und E. Baudet [27]. Diese Operation ermöglichte, dass das systemvenöse Blut der unteren und oberen Körperhälfte unter Ausschluss einer pumpenden, subpulmonalen Kammer direkt in die Lunge fließen konnte, womit dann Lungen- und Systemkreislauf wieder in Serie geschaltet sind. Es erfolgten seitdem zahlreiche Modifikationen dieser Operationsmethode zur Optimierung des passiven Blutflusses. Seit Mitte der 1990-er Jahre hat sich die sog. extrakardiale Fontan-Operation durchgesetzt (Abb. 6). Die Operation erfolgt in 2 Teilschritten: Zunächst wird meist im späteren Säuglingsalter die V. cava superior vom rechten Vorhof abgesetzt und mit der rechten Pulmonalarterie konnektiert; meist in einem Alter ab 2 Jahren wird als 2. Schritt die V. cava inferior vom rechten Vorhof abgesetzt und ein extrakardiales Conduit bestehend aus Goretex zwischen der V. cava inferior und der rechten Pulmonalarterie eingebracht [24, 25]. Durch die Fontan-Operation kommt es zu einem Anstieg oder einer Angleichung des zentralvenösen Druckes an den pulmonalarteriellen Druck und somit zu einer geringen venösen Hypertonie. Bei normalem linksatrialen Druck resultiert ein gewünscht geringer transpulmonaler Gradient von wenigen mmHg, der die „driving force“ für die pulmonale Perfusion darstellt. Die diastolische Saugkraft des Systemventrikels sowie der intrathorakale Sog bei Inspiration för-



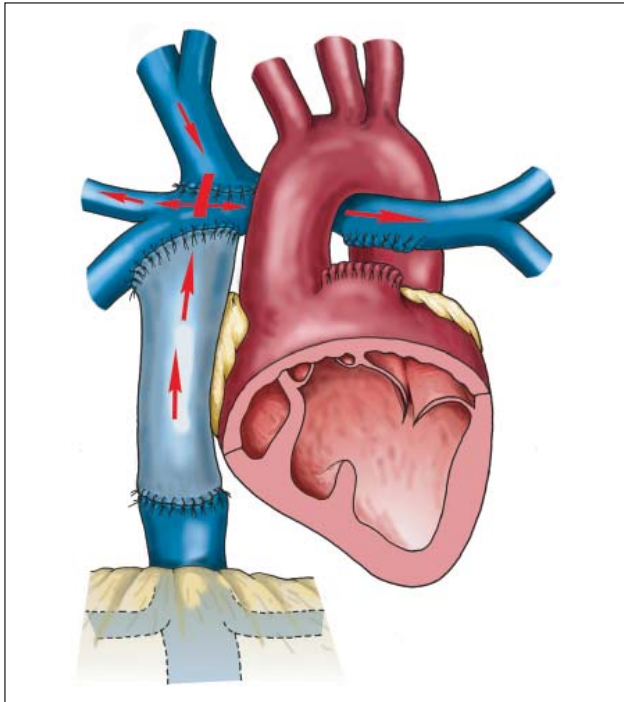


Abbildung 6: Extrakardialer Fontan-Kreislauf, bei dem das systemvenöse Blut über die Hohlvenen am Herzen vorbei direkt in die Pulmonalarterie umgeleitet wird. Aus [25].

dern diese passive pulmonale Perfusion [24–26]. Die Durchführung einer erfolgreichen Fontan-Operation erfordert mehrere Voraussetzungen, um eine günstige Hämodynamik zu erreichen: ein niedriger pulmonalvaskulärer Widerstand und Druck, eine gute Ventrikelfunktion, ein gut ausgebildetes pulmonales Gefäßbett, fehlende relevante AV-Klappeninsuffizienz und Sinusrhythmus [13].

Diagnostik

Ein Großteil der Fontan-Patienten hat über viele Jahre nach Operation einen problemlosen Verlauf, jedoch können nachfolgend zahlreiche Komplikationen auftreten [28]. Hierzu gehören Herzrhythmusstörungen, eine chronische Zunahme des pulmonalvaskulären Gefäßwiderstandes mit systemvenöser Hypertonie, Ödemen, Pleuraergüssen, Aszites, bis hin zur Eiweißverlustenteropathie, plastische Bronchitis und Versagen des Fontan-Kreislaufes. Zudem besteht das Risiko von thromboembolischen Komplikationen aufgrund des verzögerten venösen Blutflusses. Diesen möglichen Problemen ist bei der Betreuung dieser Patienten Rechnung zu tragen.

Ein bei den mindestens jährlichen Kontrollen regelmäßig durchzuführendes EKG zeigt häufig einen AV-Knotenrhythmus, ein 24-h-EKG sollte ebenfalls insbesondere zum Ausschluss relevanter Bradykardien bei Sinusknotendysfunktion oder Vorhofftachykardien angelegt werden.

Die Echokardiographie kann wesentliche Fragen nach der Ventrikelfunktion und der AV-Klappenfunktion beantworten. Um den Fontan-Tunnel zu beurteilen, sind eine transösophageale Echokardiographie oder andere Bildmodalitäten notwendig.

Jährliche Blutuntersuchungen sollten ein Blutbild, Serumalbumin, Leber- und Nierenwerte sowie ein NT-proBNP enthalten. Besteht der Verdacht auf eine Eiweißverlustenteropathie, muss die Ausscheidung von α 1-Antitrypsin im Stuhl gemessen werden.

Ein cMRT oder CT kann hilfreich bei der Beurteilung des Fontan-Kreislaufes und der Herzfunktion sein.

Eine sonographische Beurteilung der Leber ist in größeren Abständen sinnvoll, um frühzeitig eine Leberfibrose oder Leberzirrhose zu erkennen.

Auch die Spiroergometrie gehört hier zum Repertoire der Routineuntersuchungen.

Eine Herzkatheteruntersuchung sollte erfolgen, sobald genannte Komplikationen auftreten, um eine hämodynamische Ursache auszuschließen bzw. zu erkennen [13].

Konklusion

Die Zahl der Erwachsenen mit komplexen angeborenen Herzfehlern nimmt kontinuierlich zu. Aufgrund der Besonderheiten in der Anatomie, Pathophysiologie und Hämodynamik dieser Herzfehler ist deren genaue Kenntnis Voraussetzung für eine kompetente Betreuung. Spezifische postoperative Komplikationen, die Entwicklung erworbener Herzerkrankungen und nicht-kardialer Erkrankungen mit zunehmendem Alter stellen hohe Anforderungen an die behandelnden Ärzte und verlangen eine multidisziplinäre Begleitung in speziellen EMAH-Zentren in Zusammenarbeit mit den behandelnden Internisten/Kardiologen.

Hierfür muss das gesamte Spektrum der diagnostischen Modalitäten zur Verfügung stehen. Neben der ausführlichen Anamnese, der klinisch-physikalischen Untersuchung, dem EKG und der Messung der peripheren Sauerstoffsättigung ist die Echokardiographie das First-line-Instrument in der Routinediagnostik dieser Patienten und kann durch die 3-dimensionale Echokardiographie und die Möglichkeiten des Gewebedoppler-Imagings ergänzt werden. Das cMRT und cCT haben einen zunehmenden Stellenwert insbesondere zur Darstellung von Strukturen, die durch die Echokardiographie nicht ausreichend beurteilt werden können, u. a. zur Volumetrie und Funktionsbeurteilung von morphologisch rechten Ventrikeln und zur Gefäßdarstellung (z. B. Fontan-Kreislauf oder Pulmonalarterien bei TOF oder TGA). Die Spiroergometrie ist essenziell zur Beurteilung der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit als Gradmesser für Lebensqualität und Belastbarkeit im Alltag. Die Herzkatheteruntersuchung ist speziellen Indikationen vorbehalten, hierzu gehören u. a. Shuntbestimmungen, die Beurteilung des pulmonalvaskulären Widerstandes und die Darstellung extrakardialer Gefäße.

Interessenkonflikt

Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt vorliegt.

■ Fragen zum Text

- 1) Kennzeichen der Fallot'schen Tetralogie sind:
 - a) ein rein muskulärer Ventrikelseptumdefekt
 - b) nur supralvalvuläre Pulmonalstenose
 - c) Pulmonalstenose mit Pulmonalinsuffizienz kombiniert
 - d) hypertrophierter rechter Ventrikel
 - e) ein Vorhofseptumdefekt liegt nicht zusätzlich vor
- 2) Beim Follow-up von Patienten mit operierter Fallot'scher Tetralogie ist zu beachten:
 - a) Eine QRS-Dauer von > 180 ms geht mit einem erhöhten Risiko für das Auftreten maligner ventrikulärer Rhythmusstörungen und eines plötzlichen Herztodes einher.
 - b) Herzkatheteruntersuchungen sollten regelmäßig durchgeführt werden.
 - c) Follow-up-Untersuchungen in 1–2-jährlichen Abständen sind empfehlenswert.
 - d) Spiroergometrie ist zum Follow-up nicht geeignet.
 - e) Ein mittels MRT bestimmtes enddiastolisches rechtsventrikuläres Volumen von > 160 ml/m² kann ein Indikator für die Notwendigkeit eines Pulmonalklappenersatzes sein.
- 3) Die Vorhofumkehr-Operation
 - a) ist heutzutage die Standard-Korrektur bei der kompletten Transposition der großen Arterien.
 - b) hat im Langzeit-Verlauf ein hohes Risiko für die Entwicklung von Rhythmusstörungen.
 - c) ist bei einer QRS-Dauer von ≥ 140 ms und Dysfunktion des rechten Systemventrikels bei höherem Patientenalter mit anhaltenden ventrikulären Tachykardien und/oder plötzlichem Herztod assoziiert.
 - d) macht eine Einschränkung der Funktion des rechten Systemventrikels im Verlauf unwahrscheinlich.
 - e) benötigt nur Follow-up-Untersuchungen im Abstand von 5–10 Jahren.
- 4) Bei Patienten mit univentrikulärem Herzen:
 - a) ist eine komplette Trennung von systemvenösem und pulmonalvenösem Kreislauf möglich.
 - b) erfolgt die Kreislauftrennung in nur 1 Teilschritt.
 - c) können nach Fontan-Operation im Langzeit-Verlauf zahlreiche Komplikationen auftreten.
 - d) sind nach Fontan-Operation mindestens jährliche Kontrollen notwendig.
 - e) sind Kontrollen mittels Echokardiographie ohne weitere apparative Diagnostik im Verlauf ausreichend.

Lösung

Literatur:

1. <http://www.kompetenznetz-ahf.de/congenital-heart-defects> (Zuletzt gesehen: 16.4.2014)
2. Kaemmerer H, Hess J. Adult patients with congenital heart abnormalities: present and future. Dtsch Med Wochenschr 2005; 130: 97–101.
3. Marelli A, Mackie A, Ionescu-Ittu R, et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. Circulation 2007; 115: 163–72.
4. Nagel BHP, Gebauer V, Maier R et al. Angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter. Ein Überblick. Monatsschr Kinderheilkd 2010; 158: 956–64.
5. Mair J, Nagel B, Stein JI. Häufige Notfälle bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern. J Kardiologie 2012; 19: 224–30.
6. Perloff JK. Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization: a narrowing base. In: Perloff JK, Child JS, Aboulhosn J (eds). Congenital Heart Disease in Adults. Saunders, Philadelphia, 2009; 25–68.
7. Chiu SN, Wang JK, Chen HC, et al. Long-term survival and unnatural deaths of patients with repaired tetralogy of Fallot in an Asian cohort. Circ Cardiovasc Qual Outcomes 2012; 5: 120–5.
8. Apitz J. Fallotsche Tetralogie. In: Apitz J (Hrsg). Pädiatrische Kardiologie. 2. Aufl. Steinkopff, Darmstadt, 2002; 389–404.
9. Al Habib HF, Jacobs JP, Mavroudis C, et al. Contemporary Patterns of Management of Tetralogy of Fallot. Data from the Society of Thoracic Surgeons Database. Ann Thorac Surg 2010; 90: 813–20.
10. <http://www.kinderkardiologie.org/dgpkleitlinien.shtml> (Zuletzt gesehen: 16.4.2014)
11. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, et al. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. Circulation 1995; 92: 231–7.
12. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet 2000; 356: 975–81.
13. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J 2010; 31: 2915–57.
14. Lee C, Kim YM, Lee CH, et al. Outcomes of pulmonary valve replacement in 170 patients with chronic pulmonary regurgitation after relief of right ventricular outflow tract obstruction: implications for optimal timing of pulmonary valve replacement. J Am Coll Cardiol 2012; 60: 1005–14.
15. Lurz P, Nordmeyer J, Giardini A, et al. Early versus late functional outcome after successful percutaneous pulmonary valve implantation: are the acute effects of altered right ventricular loading all we can expect? J Am Coll Cardiol 2011; 57: 724–31.
16. Warnes CA. Transposition of the great arteries. Circulation 2006; 114: 2699–709.
17. Senning A. Surgical correction of transposition of the great arteries. Surgery 1959; 45: 966–80.
18. Mustard WT. Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. Surgery 1964; 55: 469–72.
19. Dos L, Teruel L, Ferreira JJ, et al. Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. Heart 2005; 91: 652–6.
20. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. J Am Coll Cardiol 1997; 29: 194–201.
21. Schwerzmann M, Salehian O, Harris L, et al. Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. Eur Heart J 2009; 30: 1873–9.
22. Kuroczynski W. Entwicklung der Fontan-Prozedur als Behandlungskonzept für Kinder mit angeborenen komplexen Herzfehlern. Herz 2007; 32: 241–7.
23. Khairy P, Fernandes SM, Mayer Jr JE, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. Circulation 2008; 117: 85–92.
24. Rehak T, Gamillscheg A. Die Fontan-Operation als definitive Palliation bei funktionell univentrikulären Herzen. J Kardiologie 2012; 19: 324–31.
25. Gamillscheg A, Nagel B, Heinzl B, et al. Fallbericht: Fontanzirkulation und pulmonaler Gefäßwiderstand. J Kardiologie 2010; 17: 419–22.
26. Gewillig M, Brown SC, Eyskens B, et al. The Fontan circulation: who controls cardiac output? Interact Cardiovasc Thorac Surg 2010; 10: 428–33.
27. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 1971; 26: 240–8.
28. Goldberg DJ, Dodds K, Rychik J. Rare problems associated with the Fontan circulation. Cardiol Young 2010; 20 (Suppl 3): 113–9.

Richtige Antworten: 1d; 2a, c, e; 3b, c; 4a, c, d

← Zurück

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum

Disclaimers & Copyright

Datenschutzerklärung