

Single Ventricle: State of the Art im Management des funktionell univentrikulären Herzens

Teil I: Morphologische und klinische Beschreibung aus der Sicht des Kinderherzchirurgen

ZUSAMMENFASSUNG

Die Prognose der Kinder mit einem funktionell univentrikulären Herzen hat sich in den letzten 20 Jahren deutlich verbessert. Patienten, die in ihrer Kindheit gut auf die Fontan-Operation vorbereitet wurden, haben eine 90%ige Wahrscheinlichkeit, später ein Leben mit – wenn überhaupt – wenigen Einschränkungen und normaler Lebensqualität zu führen. Dennoch gibt es laufend Herausforderungen zu meistern, um das Leben von Patienten mit Single Ventricle weiter zu verbessern.

SCHLÜSSELWÖRTER

Embryologie, Fontan, Mitralatresie, Pulmonalatresie, Single Ventricle, Trikuspidalatresie

ABSTRACT

The outlook for children managed with a single ventricle pathway has improved dramatically over the past two decades. Today children who are managed carefully through infancy, so as to optimize their anatomy and physiology for a subsequent Fontan procedure, have a 90% probability of leading good quality lives with minimal if any restrictions. That is not to say that there are no ongoing challenges, which, when overcome, will allow even further improvement in the lives of patients managed with a single ventricle pathway.

KEY WORDS

Single Ventricle, Fontan procedure, Trikuspidal atresia, Mitral atresia

Einleitung

Es ist hilfreich, sich die embryologische Ventrikelentwicklung anzuschauen, um den Mechanismus des Single Ventricle nachzuvollziehen. Durch die Drehung des primären Herzschauches trennt sich der primäre linke Ventrikel vom Bulbus cordis. Mit der Septierung bildet sich der AV-Kanal aus endokardialem Kissen. Viele Single

Ventricle treten aufgrund einer schlechten Ausbildung der AV-Klappen auf. Ein weiterer Grund ist die inkomplette Septierung der beiden Ventrikel.

Klassifizierung nach Van Praagh

Van Praagh hat eine einfache Methode vorgestellt, komplexe anatomische Formen wie Single Ventricle zu klassifizieren. Eine wichtige Voraussetzung ist, dass alle Ventrikel eine eindeutige linke oder rechte ventrikuläre Morphologie aufweisen. Der linke Ventrikel zeigt eine glatte, feine trabekelartige endokardiale Oberfläche mit normalerweise 2 papillären Muskeln an der freien Wand, aber nicht am Septum. Im Gegensatz dazu weist der rechte Ventrikel eine starke Trabekelierung und mehrfache Sehnenfädenverankerung der Trikuspidalklappe auf. Die AV-Klappe ist fester Bestandteil eines Ventrikels; Mitralklappe im linken Ventrikel und Trikuspidalklappe im rechten Ventrikel [1].

Van Praaghs Klassifizierung involviert drei Herzsegmente [2]:

1. Die Lage des Herzens: Im Normalfall (situs solitus) befindet sich die V. cava inferior rechts und mündet von rechts in den rechten Vorhof. Diese Einteilung bezieht sich auch auf die normale Lage von Lunge und Abdominalorganen (Leber rechts, Magen links). Weicht die Lage vom Normalfall ab, so sprechen wir vom situs inversus.

2. Drehung der Ventrikel: Normalerweise dreht sich der primäre Ventrikel rechts (dextro – D), so dass der morphologisch linke Ventrikel links liegt und der morphologisch rechte Ventrikel rechts zu liegen kommt. Wenn er sich jedoch links dreht (levo – L), befindet sich der morphologisch rechte Ventrikel links und andersherum. Die Drehung erfolgt unabhängig von der Lage.

3. Lage der großen Gefäße: Liegt die Aorta rechts von der Pulmonalarterie, nennt man dies Rechtslage der Aorta „D“ oder bei linksseitiger Lage von der Pulmonalarterie „L“.

Ein typisches Beispiel ist die Transposition der großen Arterien. Wenn z. B. SDD vorliegt, befindet sich der rechte Vorhof des Patienten rechts und ist aufgrund der d-Drehung mit der rechten Seite des rechten Ventrikels verbunden. Die Aorta kann vor oder rechts der Pulmonalarterie liegen, so dass der Patient trotzdem SDD-klassifiziert wird. Dieser Patient weist eine umgekehrte Physiologie auf, da blaues Blut vom rechten Vorhof zur rechten Kammer in die Aorta fließt.

Ein Patient mit SLL hat Situs solitus der Atria, der rechtsseitige rechte Vorhof ist mit dem rechts liegenden linken Ventrikel verbunden, während der links liegende rechte Ventrikel mit der links liegenden Aorta verbunden ist. Auch wenn dieser Patient eine Transposition der großen Gefäße hat, ist die Physiologie trotzdem normal, daher ist die SLL-Transposition auch als kongenitale korrigierte Transposition bekannt.

Single Ventricle mit systemischen Ausflusshindernissen

Behinderung zwischen funktionell singulärem Ventrikel und systemischem Auswurf ist der entscheidendste Faktor, der das Langzeitergebnis eines Patienten mit univentrikulärem Herzen bestimmt [3].

Dabei ist die Ausflussbehinderung wichtiger als die Morphologie des Single Ventricle. Wenn eine systemische Ausflussbehinderung jedoch frühzeitig in der Kindheit festgestellt wird und adäquate Maßnahmen in der frühen palliativen Therapie des Kindes getroffen werden, ist es möglich, das Ausmaß dieses Risikofaktors zu minimieren.

Ausflussbehinderungen treten oft mit einer Unterentwicklung des Aortenbogens und einer Aortenstenose (nach Abgang des Truncus brachiocephalicus, der A. carotis communis und der A. subclavia) auf. Auch wenn sich diese Behinderung noch nicht während der neonatalen Phase zeigt, sollte das Vorhandensein von Aortenstenose und/oder hypoplastischer Aorta z. B. mit Da-

mus-Kaye-Stansel- oder Norwood-Op. behoben werden.

BEHINDERUNG DES PULMONALEN AUSWURFS

Im Allgemeinen besteht eine reziproke Beziehung zwischen dem pulmonalen Auswurf und dem systemischen Auswurf. Z. B. findet sich bei einem bestehenden systemischen Auswurfhindernis normalerweise keine pulmonale Ausflussbehinderung und umgekehrt. Bei weniger als 10 % der Patienten mit funktionell univentrikulärem Herz befindet sich ein Hindernis in beiden Systemen. Wie auch bei systemischen Obstruktionen, gibt es bei pulmonalen Obstruktionen ebenfalls zahlreiche anatomische Variationen, die zu einer pulmonalen Ausflussbehinderung führen. Es könnte eine komplette Atrésie der Pulmonalarterien und -klappe oder eine subpulmonale muskuläre Stenose mit Klappenhypoplasie und Pulmonalklappenstenose vorkommen. Weiterhin kann AV-Klappen-Gewebe den subpulmonalen Bereich verlegen. Atrésie oder Stenose am Beginn der pulmonalen Arterien verkompliziert das Management des Single Ventricle.

SINGLE-VENTRICLE-ANOMALIEN

Trikuspidalatresie/Stenose und Pulmonalatresie mit intaktem ventrikulären Septum

SDN-Trikuspidalklappenatresie, z. B. Trikuspidalklappenatresie mit normal großen Gefäßen, ist die einfachste Form des Single Ventricle. Diese Anomalie wurde zum ersten Mal um 1960 von Fontan operiert (Fontan-Op.). Fontan beschrieb einen entscheidenden Vorteil des Vorhandenseins eines normalen linken Ventrikels, verbunden mit der Aorta, obwohl es experimentell keinen Beweis eines Vorteils für Single left Ventricle gegenüber Single right Ventricle oder gemeinsamem Ventrikel gibt.

Der Patient mit Trikuspidalatresie hat eine komplette Fehlentwicklung der Trikuspidalklappe. Sie kann durch muskuläres sowie fibrotisches Gewebe oder atretische Membranen ersetzt sein [4]. Ein offenes Foramen ovale ist Bedingung für das Überleben. Pulmonaler Blutfluss wird über ein VSD vom linken Ventrikel in die infundibuläre Kammer, die mit den Hauptpulmonalarterien verbunden ist, geleitet. Alternativ kann dies auch mit Pulmonalatresie vorkommen; unter diesen Umständen ist das Kind auf einen offenen Ductus oder eine andere Art arterieller Verbindungen wie z. B. aortopulmonales Fenster für den Blutfluss angewiesen.

Wenn eine Transposition der großen Arterien mit Trikuspidalklappenatresie (SDD der großen Arterien und Trikuspidalklappenatresie) vorliegt, ist die Größe des Defekts ausschlaggebend für den eventuellen Vorfall einer systemischen Ausflussbehinderung. Falls eine Aortenstenose oder Hypoplasie des Aortenbogens vorliegt, ist es wahrscheinlich, dass dieser Defekt kleiner ist als die Größe des Aortenrings. Echokardiographische Studien haben gezeigt, dass falls die Öffnungsfläche des Defekts kleiner als $2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ ist, es wahrscheinlich ist, dass es durch den Defekt in der Zukunft zu Einschränkungen kommt, falls diese nicht sowieso schon vorhanden sind. Falls die Trikuspidalklappe offen, aber stenosiert ist, z. B. bei einer Trikuspidalklappenstenose, muss eine Untersuchung gemacht werden, die Aussagen über die Möglichkeit einer Zwei-Kammer-Reparatur erlaubt.

Die Berechnung der z-Werte für Diameter und Öffnungsfläche der Trikuspidalklappe ist hilfreich. Falls die z-Klappe kleiner als -2 und speziell kleiner als $-2,5$ bis -3 ist, dann wird ein Single Ventricle einer Zwei-Ventrikel-Reparatur vorgezogen.

Ein Patient mit Pulmonalatresie und intakten Kammersepten muss sofort auf den Weg des Single Ventricle gebracht werden. Meist haben diese Patienten eine kleine Trikuspidalklappe und ein kleines Volumen des rechten Ventrikels. Diese Patienten haben oft Koronararterienstenosen und gegebenenfalls eine Abhängigkeit der Koronarperfusion vom rechten Ventrikel. Diese Patienten müssen den Single-Ventricle-Weg einschlagen, auch wenn die Trikuspidalklappe der Normgröße entspricht und somit eine Zwei-Kammer-Reparatur erlauben würde.

Double Inlet Single Ventricle

Wie der Name sagt, besitzt dieser Patient 2 AV- oder Inlet-Klappen. Der dominante Ventrikel ist in der Regel der morphologisch linke Ventrikel (d- oder l-loop). Es kann eine Stenose vorliegen; meist assoziiert mit einer Hypoplasie einer der beiden AV-Klappen (Abb. 1).

Subtypen des Double Inlet Single Ventricle

- SLL Double Inlet Single Left Ventricle

Diese Patienten haben einen dominanten morphologisch linken Ventrikel, der auf der rechten Seite liegt. Beide Inlet-Klappen drainieren in den Single Left Ventricle, obwohl die linke Trikuspidalklappe zumindest zum Teil mit links sitzendem morphologisch rechten Ventrikel verbunden ist. Häufig ragen Chordae der Trikuspidalklappe in den linken Ventrikel hinein. Die Aorta befindet sich links anterior zu der Pulmonalarterie und entspringt der links liegenden rechten Ventrikel-Ausflussbahn. Die Größe des bulboventrikulären Foramens (die Verbindung zwischen dem linken Ventrikel und der Ausflussbahn) ist wichtig. Wenn diese Öffnung kleiner als der Aortenannulus oder kleiner als $2 \text{ cm}/\text{cm}^2$ ist, liegt eine Ausflussbahnstenose zwischen Single Ventricle und Aorta vor.

Es könnte eine subpulmonale und/oder eine Pulmonalklappenstenose den pulmonalen Blutfluss einschränken. Dies könnte teilweise durch überschüssiges AV-Klappen-Gewebe unterhalb der Pulmonalklappe auftreten.

- SDD Double Inlet Single Left Ventricle

Diese Patienten haben eine normale d-Drehung, so dass der morphologisch linke Ventrikel links liegt. Trotzdem kommt

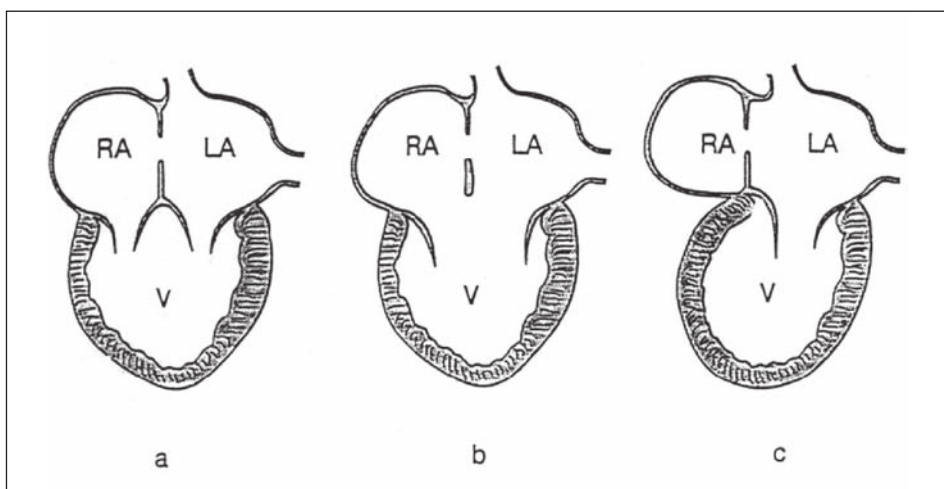


Abb. 1: Univentriculäre atrioventrikuläre Verbindung: a) mit zwei getrennten AV-Klappen („double inlet“), b) mit einer gemeinsamen AV-Klappe („common inlet“), c) mit Atrésie einer AV-Klappe („single inlet“)

es zu einer Transposition der großen Arterien, so dass die Aorta aus rechtsgelegener Ausflussskammer entspringt. Die Größe des bulboventrikulären Foramens ist sehr wichtig. Dies ist die wahrscheinlichste Stelle einer Obstruktion zwischen dem Single Ventricle und der Aorta. Trotzdem kann es gelegentlich durch Malalignment des coronalen Septums zu einer Behinderung innerhalb der Kammer kommen.

-SDN Double Inlet Single Ventricle (Holmes heart)

Diese Variante ist seltener als SLL oder SDD. Da die Aorta normalerweise mit dem Single Left Ventricle verbunden ist, kommt es in diesem Fall eher seltener zu einer systemischen Ausflussbehinderung. SDN Double Inlet Single Ventricle eignet sich für ventrikuläre Septierung, falls ein Ventrikelseptum bereits ansatzweise vorhanden ist und falls Kammer und Trikuspidalklappe normal entwickelt sind. Bei einem Holmes-Herz handelt es sich also um ein normal entwickeltes Herz mit einem großen Septierungsfehler (großer VSD) [5].

Single Ventricle mit gemeinsamer AV-Klappe und Heterotaxie-Varianten (Asplenie/Polysplenie oder atrialer Isomerismus)

Es gibt einige anatomische Varianten des Single Ventricle, die eine gemeinsame AV-Klappe besitzen.

- Unbalancierter kompletter AV-Kanal

Wenn die AV-Klappe unbalanciert mit den beiden Ventrikeln verbunden ist, besteht in diesem Fall ein ausgeprägtes Ungleichgewicht, so dass das Management in Richtung Single Ventricle gelenkt wird. Dies ist wahrscheinlicher, wenn der rechte Ventrikel dominant ist. In diesem Fall würde eine Korrektur des kompletten AV-Kanals zu einer inadäquaten Mitralklappe, möglicherweise auch zu einem inadäquaten linken Ventrikel und zu einer subaortalen Stenose führen. Diese Patienten haben häufig eine Aortenbogenverengung und Aortenhypoplasie. Es muss eine schwerwiegende Unterentwicklung des rechten Ventrikels und der Trikuspidalklappe vorliegen, damit AV-Kanal mit dominantem linken Ventrikel ein Single-Ventricle-Management bedingt.

- Heterotaxie

Es gibt eine Reihe von Synonymen für Heterotaxie: Asplenie/Polysplenie-Syndrom und atrialer Isomerismus. Bei diesen Patienten besteht eine unausgeprägte Differenzierung zwischen rechts und links. Dies

kann zu beidseitiger Rechtsheit (Asplenie-Syndrom) mit z. B. bilateralen rechten Lungen führen. Zudem können sie bilaterale rechte Vorhöfe besitzen. Diese Patienten haben bilateral angelegte V. cava superior und möglicherweise einen bilateralen Eingang der hepatischen Venen in den Vorhof. Es ist nicht ungewöhnlich, dass beim Fehlen des linken Vorhofs Anomalien der Pulmonalvenenmündungen auftreten. Patienten mit Polysplenie tendieren zu bilateraler Linksseitigkeit. Nicht selten liegt eine Unterbrechung der V. cava inferior vor, die über Azygos-Kontinuität mit der links liegenden oder rechts liegenden V. cava superior verbunden wird. Bei Patienten mit Polysplenie kann auch eine Anomalie der Pulmonalvenenmündung vorliegen, obwohl Van Praagh beschrieb, dass die Verbindung zum Vorhof und das Auftreten abnormaler Pulmonalvenenmündung auf Fehlanheftung des Septum primum in einer abnormal linksseitigen Position beruht. In beiden Fällen, Asplenie und Polysplenie, liegt eine minimale Entwicklung des Vorhofseptums vor, so dass ein gemeinsamer Vorhof besteht.

Ebenfalls in beiden Fällen kommt subpulmonale oder Pulmonalklappenstenose gehäuft vor (Pulmonalklappenatresie und Asplenie sowie Pulmonalklappenstenose und Polysplenie). Anomalien der Abzweigungen der Pulmonalarterien kommen öfters in Verbindung mit Pulmonalklappenatresie auf. Die Anatomie der Abzweigungen der Pulmonalarterien variiert je nachdem, ob es sich um eine Asplenie oder eine Polysplenie handelt. Bei einer Asplenie finden sich oft bilaterale rechtsseitige Pulmonalarterien, während bei der Polysplenie bilaterale linksseitige Pulmonalarterien vorliegen.

- Mitralklappenatresie und hypoplastischer linker Ventrikel

Fehlen der Mitralklappe oder Trikuspidalklappe schließt eine biventrikuläre Operation aus. Mitralklappenatresie oder schwere Stenose präsentiert sich oft als Teil eines hypoplastischen Linksherz-Syndroms (HLHS) und Shone-Syndroms. Die Assoziation mit Aortenklappenatresie oder schwerwiegender Unterentwicklung des linken Ventrikels stellt eine ganz klare Indikation zur Norwood-Operation dar. Wenn jedoch nur die Mitralklappe unterentwickelt ist, muss eine Untersuchung des z-Score für beide Durchmesser und die Öffnungsfläche der Mitralklappe gemacht werden. Ein z-Score von kleiner -2 bis -3 ist eine Kontraindikation für eine Zwei-Kammer-Reparatur. Neben dem Auftreten mit HLHS tritt die Mitralk-

klappenatresie auch oft in Kombination mit einem Double Outlet des rechten Ventrikels auf. Obwohl die Aorta bei dieser Anomalie direkt aus dem funktionierenden Single Right Ventricle entspringt, z. B. SDD Double Outlet Right Ventricle mit Mitralklappenatresie, besteht bei dieser Anomalie dennoch die Gefahr einer systemischen Ausflussbehinderung. Normalerweise entspringt die Aorta unter diesen Umständen vom subaortalen Konus. Dieser kann lang und eng sein und daher signifikante systemische Ausflussbehinderung hervorrufen.

KLINIK

Parallele versus In-Reihe-Zirkulation

In Reihe = in series = normaler Herz-Lungen-Körperkreislauf.

Der unoperierte Single-Ventricle-Patient besitzt einen parallelen Pulmonal- und Systemkreislauf. Das Blut, das den Single Ventricle verlässt, kann entweder in den Systemkreislauf oder in die Lunge strömen. Daher ist der Widerstand des pulmonalen Gefäßbettes und des systemischen Gefäßbettes ausschlaggebend für das Ausmaß des jeweiligen Blutflusses, falls keine Behinderung des pulmonalen oder systemischen Ausflusses besteht. Bei Nichtvorhandensein einer pulmonalen oder systemischen Ausflussbahneinengung sowie pulmonaler Gefäßanomalie überwiegt der Pulmonalfluss.

Balancierter Single Ventricle

Gelegentlich hat ein Patient ein gerade noch ausreichendes Maß an Verengung der pulmonalen Ausflussbahn, um eine balancierte Verteilung des Blutes zu den Lungen und dem Körperkreislauf zu gewähren. Hier findet sich eine arterielle Sauerstoffsättigung von ca. 80 % mit erstaunlich guter Überlebenschance und guter Lebensqualität. Der Single Ventricle muss unter diesen Umständen das Doppelte des normalen Auswurfes bewältigen.

Single Ventricle mit pulmonaler Ausflussbahneinengung

Öfter als der balancierte Single Ventricle kommt der Single Ventricle mit progressiver Obstruktion der pulmonalen Ausflussbahn vor, so dass der Patient eine progressive Zyanose entwickelt. Mit der Zeit leidet der Patient unter den typischen Folgen einer schweren Zyanose mit Polycythaemia, Apoplexie, Hirnabszess, Hämoptyse und letztlich Tod. Auf der anderen Seite des Spektrums wird der Patient mit inadäquater Behinderung des pulmonalen Ausflusses eher einen exzessiven Pulmonalblutfluss in den ersten Lebenswochen

und -monaten entwickeln, da der pulmonale Widerstand sinkt. Symptome des kongestiven Herzfehlers treten dann auf. Wenn sich das Herz dem massiven Blutvolumen, mit dem es konfrontiert wird, anpasst, kommt es schließlich zur progressiven Entwicklung einer pulmonalen Gefäßerkrankung. Auch wenn die Symptome des Patienten zunächst durch den Abfall des pulmonalen Widerstandes und Anpassung an den systemischen Widerstand abnehmen, so verschlimmert sich letztlich die Zyanose mit dem Fortschreiten der pulmonalen Gefäßerkrankung.

Single Ventricle mit systemischer Ausflussbehinderung

In den meisten Fällen handelt es sich um eine progressive Behinderung. Falls keine Pulmonalausflussbehinderung besteht, so kommt es trotzdem durch gesteigerte systemische Ausflussbehinderung zu erhöhtem pulmonalen Blutfluss. Das Volumen des Single Ventricle wird progressiv steigen, bis der Ventrikel letztlich versagt. Falls andererseits keine Begleitbehinderung des Pulmonalausflusses besteht – anatomisch oder operativ bedingt (Banding) –, so wird die progressive Ausflussbehinderung des Systemkreislaufs zu gesteigertem Druck im Single Ventricle führen. Die ernsthafte Konsequenz eines erhöhten Drucks ist eine progressive ventrikuläre Hypertrophie mit sich verschlechternder Compliance.

KLINIK DER PATIENTEN MIT SINGLE VENTRICLE

Die klinische Manifestation des Patienten mit Single Ventricle hängt von der Balance des Blutflusses zwischen systemischem und pulmonalem Kreislauf ab. Ein Neugeborenes, z. B. mit einer schweren Form von Pulmonalausflussbehinderung, wird beim Verschluss des Ductus zyanotisch. Der Patient ohne pulmonale Ausflussbehinderung wird zuerst ohne Symptome sein, jedoch während der ersten Tage und Wochen durch sinkenden pulmonalen Widerstand zunehmend Symptome des kongestiven Herzfehlers aufweisen. Der venöse Rückfluss von pulmonalem und systemischem Kreislauf auf Vorhof- und Kammerebene (Mischblut) führt zu einer moderaten Zyanose. Bei der Lungenauskultation ist ein systolisches Geräusch zu hören, das auf eine pulmonale oder systemische Ausflussbehinderung zu rückzuführen ist.

DIAGNOSTIK

Solange keine systemische Ausflussbehinderung besteht, vermittelt die arterielle

Sauerstoffsättigung eine ziemlich genaue Aussage über den pulmonalen Blutfluss. Eine arterielle Sauerstoffsättigung von 75 bis 80 % zeigt, dass das pulmonale Gefäßbett noch vor exzessivem Druck und Blutfluss bewahrt wird. Dies gilt jedoch nicht für das ältere Kind, das initial einem exzessiven pulmonalen Blutfluss ausgesetzt war und nun ein Eisenmenger-Syndrom mit fallender arterieller Sauerstoffsättigung aufgrund der progressiven vaskulären Erkrankung hat.

Beim Neugeborenen und Kleinkind kann man meist auf eine Herzkatheteruntersuchung zur Messung von pulmonalem Ausfluss und Druck verzichten.

Das normale Thorax-Röntgen ist eine hilfreiche Ergänzung zur Bestimmung der arteriellen Sauerstoffsättigung bei der Beurteilung des pulmonalen Blutflusses. Hat der Patient keine pulmonale Ausflussbehinderung, wird er Zeichen der Kongestion und ein vergrößertes Herz aufweisen. Ein Patient mit schwerwiegender Pulmonalausflussbehinderung hat oligemische Lungenareale und weist eine relativ kleine Herzgröße auf.

Echokardiographische Untersuchungen mit farbigem Doppler zur Prüfung, ob der Ductus offen ist, sind sehr wichtig. Ein offener Ductus kann die echokardiographische Beurteilung der pulmonalen Obstruktion schwierig machen. Auch wenn der Ductus geschlossen ist, ist es ratsam, eine Untersuchung der pulmonalen Ausflussbehinderung durch die Bestimmung des Doppler-Gradienten zwischen Single Ventricle und Pulmonalarterien durchzuführen. Beim Neugeborenen und Kleinkind sollten diese Informationen nur Ergänzung zur Bestimmung der systemischen arteriellen Sauerstoffsättigung sein. Es muss daran erinnert werden, dass der pulmonale vaskuläre Widerstand in den ersten Wochen geringer wird, so dass ein zunächst erhöhter arterieller pulmonaler Druck nicht zu allzu großen Bedenken führen sollte. Der Fall wäre bei einem älteren Kind ernster zu sehen.

Die segmentale Klassifizierung der kardialen Anatomie des Patienten sollte bestimmt werden. Die Anatomie der systemischen Venen und Pulmonalvenen ist wichtig für die Methode der chirurgischen Rekonstruktion und für die Prognose des Patienten. Außerdem ist die Bestimmung sowohl des Grades der Behinderung des pulmonalen Ausflusses sowie der Art der Obstruktion wichtig für die Aussage, ob es sich um eine progressive Obstruktion handelt oder nicht. Z. B. ist bei einem Pa-

tienten mit einem kleinen VSD bei Vorhandensein einer Trikuspidalklappenatresie mit normal großen Arterien der Verschluss des VSD wahrscheinlich. Dies kann zu einem geringeren pulmonalen Blutfluss mit zunehmender Zyanose in den kommenden Wochen führen. Hier müssen die Pulmonalarterienäste auf Stenosen untersucht werden. Es ist selten, dass ein Patient mit Single Ventricle auch multiple periphere Pulmonalarterienstenosen aufweist, und falls dies der Fall ist, ist diese Diagnose während der Neugeborenen- und frühen Kindheitsphase nicht entscheidend.

Beurteilung der systemischen Ausflussbehinderung

Beim Vorhandensein einer Koarktation der Aorta im juxtaductalen Bereich muss man an eine vorhandene oder sich noch entwickelnde Obstruktion denken. Wenn der Ductus weit ist, besteht meist kein Gradient in der Koarktationsgegend. Das Vorhandensein einer prominenten Koarktation sollte nach dem Ductusschluss kontrolliert werden. Weiterhin sollten der proximale Aortenbogen, der distale Aortenbogen und der Aortenisthmus sowie der z-Wert berechnet werden. Ist der z-Wert kleiner als -2, liegt eine Hypoplasie vor, welche genauere Untersuchungen über die Anatomie des Single Ventricle nach sich zieht. Ein Patient mit Trikuspidalklappenatresie und Transposition der großen Gefäße könnte z. B. eine Obstruktion im Bereich des VSD oder in der infundibulären Ausflusskammer aufweisen. Bei einem Patienten mit PDA wird, auch wenn eine schwere Obstruktion vorhanden ist, kein Gradient gemessen. Der Ductus gleicht den Druck zwischen aufsteigender und absteigender Aorta aus, so dass der hypoplastische rechte Ventrikel gegen denselben Druck arbeitet wie der linke Ventrikel. Auch wenn der Ductus noch nicht verschlossen ist oder im Falle, dass der Ductus nicht schließt, sollte eine morphologische Beurteilung der Größe des VSD durchgeführt werden. Der Defekt ist oft nicht zirkulär begrenzt und muss daher genau dokumentiert werden. Studien haben gezeigt, dass eine Öffnungsfläche, die kleiner als $2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ ist, inadäquat ist und zu einer systemischen Ausflussbehinderung führen kann.

KONSERVATIVE UND INTERVENTIONELLE THERAPIE

Nur eine kleine Anzahl von Patienten mit einem Single Ventricle haben einen balancierten pulmonal-systemischen Blutfluss. Patienten mit einem schweren Grad an Pul-

monalausflussbehinderung leiden oft unter schwerer Zyanose, wenn sich der Ductus schließt. Aufgrund ihrer Abhängigkeit vom Ductus werden diese Patienten mit Prostaglandin E1 behandelt, bis ein Shunt zwischen Pulmonalarterien und systemischem Blutfluss geschaffen ist. Patienten, die keine pulmonale Ausflussbehinderung aufweisen, haben initial geringere Symptome, entwickeln jedoch einen kongestiven Herzfehler, wenn der pulmonale Widerstand sinkt. Diese Patienten benötigen eine übliche antikongestive Therapie, so dass diese Patienten in einem stabilen Status zum Banding des Pulmonalishauptstammes kommen, vorausgesetzt es besteht keine systemische Ausflussbehinderung.

Eine interventionelle Kathethertherapie wird bei Patienten mit Single Ventricle während der Neugeborenen- und frühen Kindheitsperiode nicht durchgeführt. In seltenen Fällen, bei Vorliegen einer Mitralklappenatriesie und eines obstruierenden Vorhofseptums, muss das Vorhofseptum erneut vor der Operation geöffnet werden, um den pulmonalen Widerstand vor der Operation zu senken und einen adäquaten pulmonalen Blutfluss und Oxygenation zu gewährleisten. Es wird davon abgeraten, eine Pulmonalklappenstenose mit der Ballondilatation zu behandeln, wenn es sich um einen Single Ventricle mit pulmonaler Ausflussbehinderung handelt, da dies zu einem exzessiven pulmonalen Blutfluss führt, der genauso problematisch ist wie ein inadäquater pulmonaler Blutfluss.

Indikation zur Operation und Zeitpunkt der Operation

Die alleinige Diagnose eines Single Ventricle ist bereits eine Indikation zur chirurgischen palliativen Therapie. Nur wenige der Single-Ventricle-Patienten besitzen eine längerfristige Balance zwischen systemischem und pulmonalem Kreislauf, trotzdem handelt es sich um eine beträchtliche Volumenbelastung (etwa doppelt so groß wie normalerweise), auch im Fall von Mischzirkulation, die letztendlich frühzeitig zu einem Ventrikelversagen führt. Außerdem besteht ein größeres Risiko für paradoxen Embolus und Sepsis, wenn auch nur ein kleiner Teil des systemischen venösen Rückflusses in die Lungen gelangt. Der optimale Zeitpunkt der verschiedenen Stufen der palliativen Single-Ventricle-Therapie ist unklar definiert. Es ist jedoch offensichtlich, dass man schon in der frühen Kindheits- und Neugeborenenperiode ein exzessives Volumen und Druck im Single Ventricle vermeiden sollte. Auch der

Vermeidung einer Distorsion der zentralen Pulmonalarterien sowie der Schonung des pulmonalen Gefäßbettes sollte besondere Aufmerksamkeit geschenkt werden. Nach neonataler Palliation erhalten die Patienten im Alter von 6 Monaten einen bidirektionalen Glenn-Shunt. Auch wenn es möglich ist, die anschließende Fontan-Op. hinauszuzögern, sollte eine gefensterte Fontan-Op. ein bis zwei Jahre nach der Glenn-Shunt-Op. bevorzugt durchgeführt werden. Um einen exzessiven Grad an Zyanose zu vermeiden und um den Erfolg des Glenn-Shunts zu kontrollieren, ist eine engmaschige Nachkontrolle der Patienten unabdingbar.

Optimierung der ventrikulären Compliance

Eines der ernstzunehmenden Probleme bei der Aufrechterhaltung der optimalen Compliance des Single Ventricle ist das Entstehen einer ventrikulären Hypertrophie – oft als Folge einer Druckbelastung durch systemische Ausflussbehinderung. Daher muss die Behandlungsstrategie nicht nur das Vorhandensein einer systemischen Ausflussbehinderung ausschließen, sondern auch deren potenzielle Entwicklung antizipieren.

Die ventrikuläre Compliance kann auch durch eine exzessive, chronische Volumenbelastung beeinträchtigt werden. Daher soll-

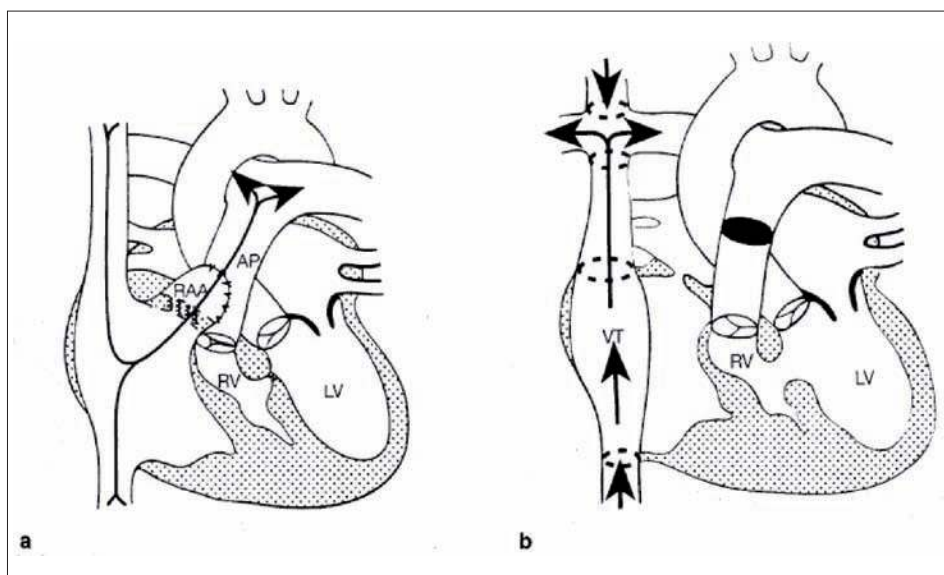


Abb. 2: Flussverhältnisse bei der Fontan-Operation: a) Fontan-Operation; b) Anlage einer totalen kavopulmonalen Anastomose (RAA = rechtes Herzohr; AP = Arteria pulmonalis; RV = rechter Ventrikel; LV = linker Ventrikel; VT = Vorhoftunnel).

CHIRURGISCHER EINGRIFF

Ziele der Operation

Das ultimative Ziel der Operation ist eine optimale systemische Sauerstoffzufuhr mit möglichst niedrigem systemischen Venendruck. Dieses Ziel wird durch Optimierung der Compliance des Single Ventricle wie auch durch Minimierung des totalen Widerstands zwischen systemischen Venen und Ventrikel erreicht. Folglich muss die Entwicklung der Pulmonalarterien optimiert und eine Vernarbung und Verformung verhindert werden. Der pulmonal-vaskuläre Widerstand muss minimiert werden, und der pulmonal-venöse Blutfluss, der gegebenenfalls von links nach rechts durch das Vorhofseptum führt, muss frei von Behinderungen sein. Idealerweise sollte die Prozedur die Wahrscheinlichkeit von Spätfolgen wie Tachyarrhythmien oder Bradyarrhythmien minimieren, die spätere Funktion der AV-Klappen optimieren und das Größenzustandspotenzial mit einbeziehen.

te jegliche Volumenbelastung des Ventrikels so früh wie möglich minimiert werden, um eine Langzeitcompliance zu erreichen. Diese Prämisse wurde jedoch in klinischen Versuchen noch nie untersucht. Es ist interessant, die Vermutung aufzustellen, dass eine ähnliche Prämisse auch für Patienten mit biventrikulärer Zirkulation gilt. Sicherlich werden regelmäßige Übungen und Episoden von ventrikulärer Volumenbelastung als wichtige Kriterien eines gesunden Lebensstils angesehen. Dennoch steht außer Frage, dass eine exzessive Volumenbelastung ($Q_p:Q_s$ größer 3:1 oder 4:1), besonders in Verbindung mit einer systemischen Druckbelastung, wie sie im Fall eines Single Ventricle vorkommt, in relativ kurzer Zeit zu einem dilatierten, schwach kontrahierenden Ventrikel führt.

Optimierung des pulmonalen Gesamtwiderstands

Um den arteriell-pulmonalen Widerstand zu minimieren, ist es wichtig, exzessiven

Druck und Blutfluss in den pulmonalen Arteriolen zu reduzieren. Die Entwicklung der Pulmonalarterien wird durch Eliminierung zentraler Pulmonalstenosen und einen balancierten Blutfluss in die Lungen gewährleistet. Chirurgische Eingriffe an den Pulmonalarterien sollten so zentral wie möglich erfolgen, um eine Verletzung der hilären Äste zu vermeiden. Eine einengungsfreie Kontinuität der Pulmonalarterien sollte aufrechterhalten werden.

Auch Anomalien des venösen pulmonalen Rückflusses sollten so früh wie möglich behoben werden. Eine Restriktion im Bereich eines obligatorischen Links-rechts-Shunts durch das Vorhofseptum sollte so früh wie möglich chirurgisch behoben werden. Ballonseptostomie auf Vorhofebene ist in diesem Fall nicht die adäquate Behandlung.

LITERATUR:

- [1] Van Praagh R: Embryology. In: Fyler DC (ed): *Nadas' Pediatric Cardiology*. Hanley et Belfus, Philadelphia, 1992: 5–16
- [2] Van Praagh R: Segmental approach to diagnosis. In: Fyler DC (ed): *Nadas' Pediatric Cardiology*. Hanley et Belfus, Philadelphia 1992: 27–35
- [3] Freedom RM, Dische MR, Rowe RD: Pathologic anatomy of subaortic stenosis and atresia in the first year of life. *Am J Cardiol* 1977; 39: 1035–1044
- [4] Anderson RH, Wilkinson JL, Gerlis LM, Smith A, Becker AE: Atresia of the right atrioventricular orifice. *Br. Heart J* 1977; 39: 414–428
- [5] Holmes AF: Case of malformation of the heart. *Trans Med Chir Soc Edin* 1824; 1: 252

Es folgen:

Teil II: Chirurgische Verfahren zur Palliation des univentrikulären Herzens

Teil III: Langzeitergebnisse im Management des univentrikulären Herzens

Dr. med. Lotfi Ben Mime
Klinik und Poliklinik für
Herz- und Thoraxchirurgie
der Universität zu Köln
Kerpener Straße 62
50937 Köln
E-Mail: lotfi.ben-mime@uk-koeln.de