



Chirurgische Behandlung angeborener Herzfehler

Die operative Behandlung angeborener Herzfehler begann in den 30er Jahren mit dem ersten Verschluß eines persistierenden Ductus arteriosus, d. h. einer bleibenden Kurzschlußverbindung zwischen großem Kreislauf und Lungenstrombahn. Zusammen mit der ersten Korrektur einer Aortenisthmusstenose 1944 stellten diese Eingriffe die ersten Versuche dar, einen angeborenen Fehler des Herz-Kreislauf-Systems durch eine Operation vollständig zu beseitigen.

Die erste Anlage einer Kurzschlußverbindung zwischen Systemkreislauf und Lungenstrombahn durch den Chirurgen Blalock in Zusammenarbeit mit der Kardiologin Helen Taussig 1938 eröffnete insofern einen neuen Weg in der chirurgischen Behandlung von Herzfehlern, daß hier nicht der Herzfehler komplett beseitigt wurde, sondern eine Operation schwerwiegende Folgen des Herzfehlers auf das Kreislaufsystem mindern sollte. Die vollständige Korrektur von angeborenen Herzfehlern war allerdings über weitere Jahre aufgehalten durch fehlende Möglichkeiten, den Kreislauf des Kindes während einer Operation am Herzen aufrecht zu halten.

Verschiedene Versuche wurden unternommen, dieses Problem zu lösen. Erst die Entwicklung der Herz-Lungen-Maschine 1953 durch Gibbon und Mitarbeiter eröffnete die Möglichkeit, die Funktionen von Herz und Lunge für einen begrenzten Zeitraum zu ersetzen und so Voraussetzungen zu schaffen, die dann die Operation am Herzen ermöglichten. Aufbauend auf diese Technologie konnte in den folgenden 20 Jahren eine Vielzahl von Eingriffen entwickelt werden, mit denen angeborene Herzfehler direkt korrigiert wurden. Es wurden auch solche Eingriffe entwickelt, die es erlaubten, bei komplexen Herzfehlern normale Kreislaufverhältnisse herzustellen, wenn der Herzfehler eine vollständige Korrektur nicht zuließ. Verfeinerungen in der intensivmedizinischen Betreuung herzkranker Kinder sowie Verbesserungen der Herz-Lungen-Maschinen-Technologie und der intraoperativen Behandlung ermöglichten dann in den 80er und 90er Jahren die Durchführungen von komplexen Eingriffen auch bei Säuglingen und Neugeborenen.

Vor diesem Hintergrund ermöglicht die Herzchirurgie heute die Korrektur einer Vielzahl von Herzfehlern bereits im Säuglingsalter. In den 80er Jahren wurden häufig im Säuglingsalter zunächst stabilisierende palliative Eingriffe durchgeführt, um eine definitive Korrektur im Vorschulalter durchzuführen. Heute bemüht man sich, die Herzfehler je nach Bedarf auch im Säuglingsalter komplett zu korrigieren. In Anbetracht der Vielzahl verschiedenster Herzfehler und des unterschiedlichen Schweregrades der Beeinträchtigung von Herz- und Kreislauffunktion muß man heute für den jeweiligen Patienten die jeweils beste Lösung unter der Voraussetzung einer relativ frühzeitigen Korrektur anstreben.

Herzfehler mit Überdurchblutung der Lunge

Die häufigsten angeborenen Fehlbildungen des Herz-Kreislauf-Systems sind solche, die zu einer Überdurchblutung der Lunge führen. Der persistierende Ductus arteriosus auf der Ebene der großen Gefäße wie auch Vorhofseptumdefekt und Ventrikelseptumdefekt leiten Blut vom Systemkreislauf in die Lungenstrombahn. Diese Herzfehler können mit einer in der Regel relativ einfachen Operation vollständig korrigiert werden und sind dann nach Korrektur auch mit normaler Herzfunktion und normaler Entwicklung des Herzens verbunden. Der sog. Atrio-ventrikular-Kanal stellt eine Sonderform dieser Herzfehlbildungen dar, bei der ein Defekt des Vorhofseptums, des Ventrikelseptums und auch der Einlaßklappen von rechtem und linkem Ventrikel vorliegt. Auch hier ist die Korrektur in der Mehrzahl der Patienten vollständig möglich. Besonders die Beteiligung der Herzklappen erschwert jedoch die korrigierende Operation und



Herzkrankes Kind Homburg/Saar e.V.

kann im langfristigen Verlauf Folgeeingriffe besonders an der Einlaßklappe des linken Ventrikels (Mitralklappe) nach sich ziehen. Die meisten Eingriffe bei Herzfehlern dieser Art werden im Vorschulalter durchgeführt. Bei Defekten des Ventrikelseptums und sog. Atrioventrikularkanal kann auch die Korrektur im Säuglingsalter aufgrund der schweren Lungenüberdurchblutung erforderlich werden.

Herzfehler mit limitiertem Blutfluß des Systemkreislaufs

Fehlbildungen mit gestörtem Blutfluß des linken Herzens beinhalten die Aortenisthmusstenose, die Stenose der Aortenklappe oder der linksventrikulären Ausflußbahn. Selten kann eine Stenose oberhalb der Aortenklappe (supravalvuläre Aortenstenose) oder im Bereich der Mitralklappe vorkommen. Die Entscheidung zur Korrektur und zum Zeitpunkt der Korrektur hängt im wesentlichen ab vom Schweregrad der Beeinträchtigung und kann bereits in den ersten Lebenstagen erforderlich sein, um eine ausreichende Durchblutung des Körpers zu gewährleisten.

Die Aortenisthmusstenose wird in der Regel ohne Einsatz der Herz-Lungen-Maschine und innerhalb kurzer Zeit nach Stellen der Diagnose beseitigt. Der verengte Bereich der Aorta wird hierbei entfernt und die verbliebenen, gesunden Anteile der Aorta so zusammengenäht, daß der Blutfluß die untere Körperhälfte unbeeinträchtigt ist. Das Risiko des Eingriffes ist gering, selten kann durch die Vernarbungen im Operationsbereich in den Folgejahren eine erneute Verengung auftreten.

Eine Stenose der Aortenklappe kann anfangs meist mit einer Ballonerweiterung durch die Kinderkardiologen behandelt werden. Ist dies nicht möglich oder nicht erfolgreich, ist die Sprengung der Klappe durch den Chirurgen ebenso möglich wie die Beseitigung von Stenosen unter oder oberhalb der Aortenklappe. Da der Ersatz von Herzklappen besonders beim Säugling, jedoch auch am älteren Kind mit eigenen Besonderheiten und Problemen verbunden ist bzw. sein kann, achtet der Kinderherzchirurg darauf, die körpereigenen Herzklappen möglichst zu erhalten und zu rekonstruieren. Nicht immer ist dies bei einer Undichtigkeit oder Verengung der Aortenklappe möglich. Für diese Situation bestehen verschiedene Operationsmöglichkeiten zur Verfügung. Besonders erfolgversprechend ist dabei der Ersatz der Aortenklappe durch die patienteneigene Pulmonalklappe; die letztere wird dann durch eine menschliche Pulmonalklappe (sog. Homograft) ersetzt. Dieser Eingriff wird in medizinischen Kreisen als pulmonales Autograft oder nach dem gleichnamigen englischen Chirurgen als sog. Ross-Operation bezeichnet.

Auch Stenosen im Bereich der Mitralklappe lassen sich häufig beseitigen oder mildern, ohne daß der Ersatz dieser Herzklappe hierbei notwendig wäre.

Herzfehler mit Unterdurchblutung der Lunge

Kennzeichnend für eine andere Gruppe von Fehlbildungen des Herz-Kreislauf-Systems ist die unzureichende Aufsättigung des Körperblutes mit Sauerstoff, die zu dem relativ leicht erkennbaren Zustand der Zyanose führt (blaue Lippen, blaue Finger). Eine Reihe von Herzfehlern kann zu diesem Zustand führen, die häufigste Mißbildung ist die sog. Falltot'sche Tetralogie, bei der der Blutfluß in die Lunge behindert wird durch eine Einengung im Bereich des rechten Ventrikels oder der Pulmonalklappe, die im Einzelfall auch einen angeborenen Verschuß aufweisen kann. Durch einen gleichzeitig vorkommenden Ventrikelseptumdefekt wird das sauerstoffarme Blut aus dem rechten Ventrikel in die Körperschlagader ausgeworfen und führt so zur Zyanose. In schweren Fällen ist die Zyanose bereits kurz nach der Geburt vorhanden, andere Kinder können über Jahre sich normal entwickeln und weisen nur in anfallsartiger Form zyanotische Zustände auf. Begleitend kann bei diesem Herzfehler eine Unterentwicklung (sog.



Herzkrankes Kind Homburg/Saar e.V.

Hypoplasie) der Lungengefäße vorhanden sein. Ist diese Hypoplasie der Lungenschlagadern ausgeprägt, besteht die chirurgische Behandlung der Fallot'schen Tetralogie zunächst in der Anlage einer Kurzschlußverbindung zwischen Systemkreislauf und Lungenstrombahn (sog. Blalock-Taussig-Shunt). Sind die Lungenpulmonalarterien dagegen ausreichend entwickelt, oder haben sie sich nach einer ausreichenden Laufzeit mit einem Blalock-Taussig-Shunt in ihrer Größe verbessert, kann dann die endgültige Korrektur des Herzfehlers erfolgen. Hierbei wird der Ventrikelseptumdefekt verschlossen und der Auslaßtrakt des rechten Ventrikels einschl. der Pulmonalklappe so weit erweitert, daß eine nahezu normale Herzfunktion möglich ist.

Die Transposition der großen Arterien ist eine relativ seltene Mißbildung, die auch durch eine Zyanose innerhalb der ersten Lebenstage auffällt.

Hierbei sind die Übergänge von den beiden Ventrikeln des Herzens zu den großen Gefäßen, d. h. Aorta und Pulmonalarterie vertauscht. Eine normale Kreislauffunktion kann nur wieder hergestellt werden, indem die angeborene Verbindung rückgängig gemacht wird. Dieses ist das Prinzip des heute meist üblichen Eingriffs, d. h. der sog. arteriellen Switch-Operation. Hierbei werden die großen Gefäße durchtrennt und dann an die normalerweise zugehörigen Ventrikel angeschlossen. Anspruchsvoll ist bei dieser Operation, die meist innerhalb der ersten Lebenstage durchgeführt wird, das Verpflanzen der Herzkranzgefäße an die neu geschaffene Aorta. In einzelnen Fällen kann es auch notwendig sein, den normalen Blutstrom durch Umleiten des venösen Einstroms zum Herzen zu korrigieren (sog. Vorhof-Switch).

Auch die sog. totale Lungenvenenfehlmündung ist ein Herzfehler, der durch Zyanose und schwerem Krankheitszustand häufig innerhalb der ersten Lebenstage auffällt. Besonders kritisch an diesem Herzfehler ist die Tatsache, daß neben der Untersättigung des arteriellen Blutes der Einstrom von Blut in das linke Herz und somit den Körperkreislauf erheblich eingeschränkt ist. Eine Korrektur des Herzfehlers ist in der Regel innerhalb der ersten Lebenstage notwendig, um ein mittel- und langfristiges Überleben des Patienten zu gewährleisten.

Herzfehler mit nur einer Pumpkammer

Ähnlich dramatisch können die ersten Lebenstage bei den Kindern verlaufen, bei denen das Herz nicht mit zwei getrennten und getrennt arbeitenden Herzkammern angelegt ist, sondern im wesentlichen nur eine funktionierende Herzkammer aufweist. Bei diesen Kindern ist ein normaler Zustand mit zwei funktionierenden Herzkammern, eine für den Lungenkreislauf und eine für den Systemkreislauf, nicht zu erreichen. Wenn sich die Lungengefäße normal entwickeln, kann der Mensch letztlich damit leben, daß nur ein Ventrikel den Systemkreislauf versorgt. Das venöse Blut kann dann ohne zwischengeschalteten Ventrikel die Lungengefäße durchfließen.

Die Erstbehandlung der Kinder mit Herzfehlern dieser Art besteht in einer Verbesserung der Lungendurchblutung in Form eines Blalock-Taussig-Shunt. Dieser führt zu einer Verbesserung der Zyanose und in vielen Fällen zu einer normalen Entwicklung der Pulmonalarterien, bringt jedoch eine vermehrte Herzarbeit des einen funktionierenden Ventrikels mit sich. Häufig wird dann in einem zweiten Schritt das venöse Blut aus der oberen Körperhälfte direkt in die Pulmonalarterien umgeleitet (Hemi-Fontan) und somit die Herzkammer teilweise entlastet. Bleiben die Voraussetzungen weiterhin günstig, so kann dann in einer weiteren Operation auch das Blut der unteren Körperhälfte in die Pulmonalarterien umgeleitet werden. Der Ventrikel muß dann nur noch den Körperkreislauf mit Blut versorgen und somit nur noch eine „normale“ Arbeit leisten.



Herzkrankes Kind Homburg/Saar e.V.

Eine Vielzahl seltenerer Herzfehler, die nicht selten auch in verschiedenen Kombinationen auftreten, erweitern das Spektrum der angeborenen Herzerkrankungen. In der Kombination mit konservativer Kardiologie, modernen Interventionsverfahren und sorgfältig ausgewählten und geplanten operativen Eingriffen kann heute für eine große Zahl herzkranker Kinder Leben verlängert, Lebensqualität verbessert und häufig eine normale Lebenserwartung erreicht werden.



Prof. Dr. med.
H.-J. Schäfers

Prof. Dr. med. H.-J. Schäfers
*Direktor der Abteilung für Thorax- und Herz-Gefäßchirurgie
Universitätskliniken des Saarlandes*

Legenden

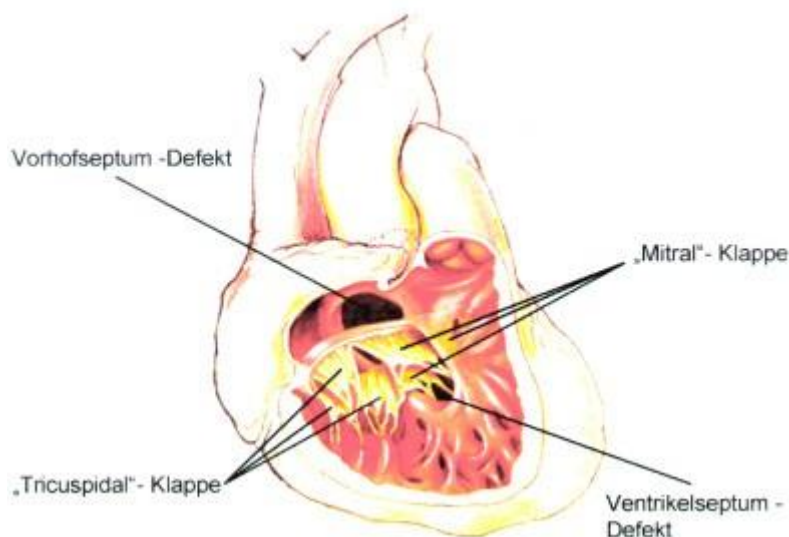


Abbildung 1:
Anatomische Darstellung eines sog. kompletten Atrioventrikularkanal. Der Defekt in der Scheidewand zwischen den beiden Herzhälften reicht von der Vorkammer bis in die Hauptkammer. Auch die Beteiligung der Herzklappen zwischen Vorkammer und Hauptkammer ist ersichtlich.



Herzkrankes Kind Homburg/Saar e.V.

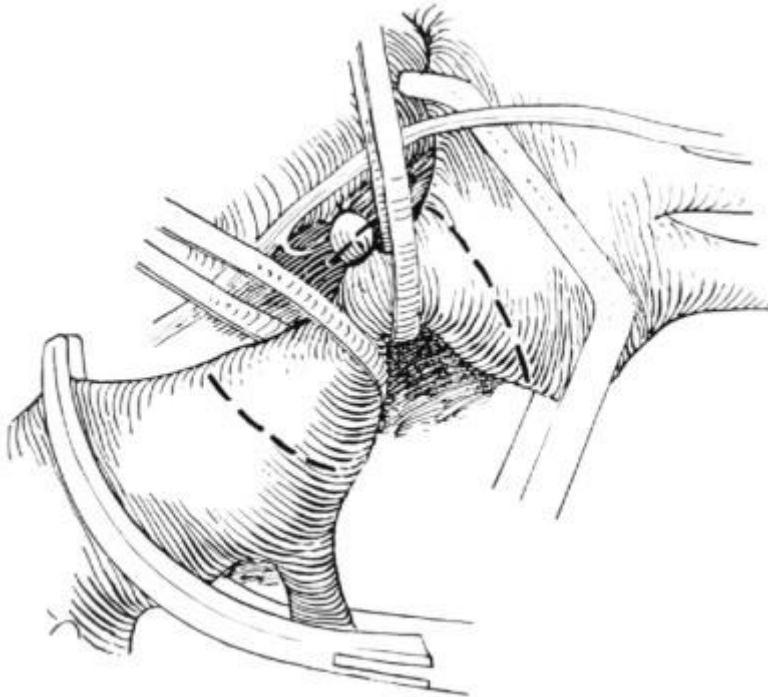


Abbildung 2:
Zeichnung der intraoperativen Ansicht einer Aortenisthmusstenose. Man sieht die starke Verengung des Aortendurchmessers zwischen den beiden Gefäßklemmen. Der sog. Ductus arteriosus ist bereits durch eine Naht verschlossen, der verengte Aortenabschnitt wird in Höhe der gestrichelten Linien abgesetzt und entfernt.



Herzkrankes Kind Homburg/Saar e.V.

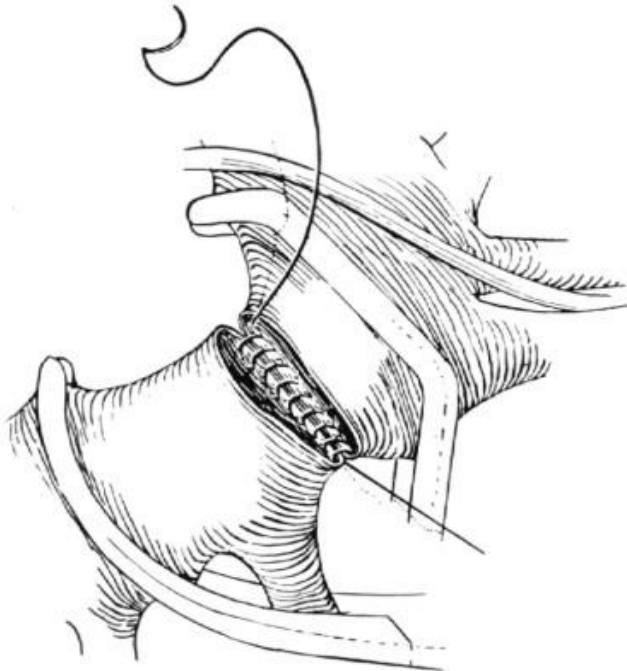


Abbildung 3:
Nach Entfernung des verengten Aortenisthmus werden die verbliebenen, in ihrer Größe normalen
Anteile der Aorta vereinigt. Somit entsteht ein ungestörter Blutfluß des Systemkreislaufs.

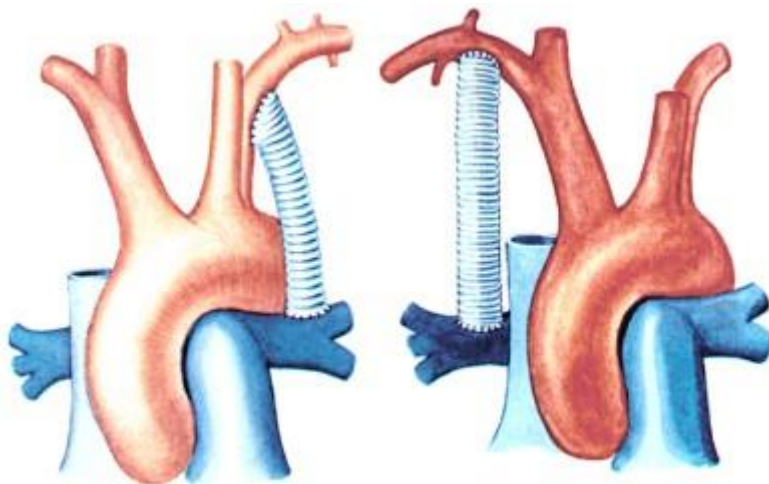


Abbildung 4:
Darstellung eines sog. Blalock-Taussig-Shunts. Eine Gefäßprothese wird hierbei von der rechten
oder linken Armschlagader an die entsprechende Lungenschlagader angeschlossen, um die
Lungendurchblutung zu verbessern und ein ausreichendes Wachstum der Lungenschlagadern zu
erlauben.



Herzkrankes Kind Homburg/Saar e.V.

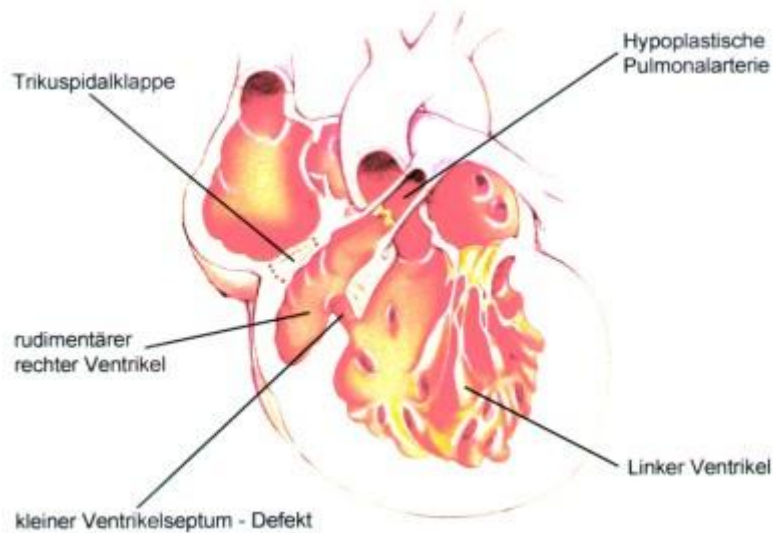


Abbildung 5:
Zeichnung eines sog. funktionell univentrikulären Herzens. Die linke Hauptkammer ist normal angelegt, die rechte Hauptkammer bei nicht angelegter Trikuspidalklappe so klein, daß sie keine nennenswerte Kreislauffunktion wahrnehmen kann. Eine Korrektur des Herzfehlers unter Einsatz beider Hauptkammern ist nicht möglich.