



Das univentrikuläre Herz

Möglichkeiten der Therapie heute

Prof. Dr. med. Hans-Heiner Kramer Universitäts-Klinikum S-H, Campus Kiel,
Klinik für Kinderkardiologie

Verschiedene Herzfehler führen dazu, dass nicht beide Herzkammern, sondern nur eine Blut pumpen kann. Man spricht dann vom einkammrigen (*univentrikulären*) Herzen. Einkammrige Herzen sind meist Folge der Unterentwicklung (*Hypoplasie*) der rechten oder der linken Herzkammer. Bei der rechten Herzkammer ist die Unterentwicklung meist dadurch bedingt, dass die Trikuspidalklappe sich nicht oder nur eingeschränkt öffnet, bei der linken Kammer ist die fehlende oder eingeschränkte Öffnungsfähigkeit der Mitralklappe die wichtigste Ursache. Die jeweils „stromabwärts“ gelegene Kammer ist infolgedessen stark unterentwickelt und bleibt zu klein, um als Pumpkammer für Lungen- bzw. Körperkreislauf zu dienen.

Darüber hinaus gibt es Herzfehler, bei denen zwar beide Herzkammern angelegt, jedoch nur unvollständig durch die Kammerscheidewand getrennt sind oder beide Vorhofkammerklappen in die linke Herzkammer münden. Auf diese Herzfehler soll hier nicht näher eingegangen werden, weil sie komplex und relativ selten sind.

Der erste Teil des Berichts behandelt die Rechts- und Linksherz-Hypoplasie und die heutigen Behandlungsmöglichkeiten. Der zweite Teil, der in der nächsten Ausgabe erscheinen wird, widmet sich den Problemen nach der Operation und dem Langzeitverlauf – so weit er heute überblickbar ist.

Vor der Geburt

Dank der verbesserten Vorsorgeuntersuchungen mit Ultraschall-Diagnostik in der 18. – 22. Schwangerschaftswoche wird heute bei Kindern mit nur einer Herzkammer der Herzfehler häufiger vor der Geburt entdeckt als vor zehn Jahren. Trotz der schweren Auswirkungen dieser Herzfehler nach der Geburt haben sie für das Wohlbefinden und Gedeihen des Kindes im Mutterleib – von extrem seltenen Ausnahmen abgesehen – keine Bedeu-

tung. Dies ist unter anderem auf die Tatsache zurückzuführen, dass die Plazenta und nicht die Lunge für die Sauerstoffversorgung des Kindes zuständig ist und Querverbindungen zwischen Körper- und Lungenkreislauf die Blutversorgung aller Organe garantieren.

Übergeordnete Krankheitsbilder, z. B. Chromosomenstörungen, sind bei diesen Herzfehlern sehr selten. Die Pränatalmediziner können sie durch eine zytogenetische Untersuchung früh erkennen. Wenn vor der Geburt ein Herzfehler entdeckt wird, kommt es darauf an, dass Pränatalmediziner und Kinderkardiologen eng zusammenarbeiten, damit die Eltern und das ungeborene Kind optimal betreut werden.

Es gibt bei jedem Kind zwei Querverbindungen zwischen Körper- und Lungenkreislauf:

- den *Ductus arteriosus* (im folgenden kurz *Ductus* genannt), der Aortenbogen und Lungen-schlagader verbindet und sich in den ersten Tagen nach der Geburt spontan verschließt, sowie
- eine Lücke in der Vorhofscheidewand, das *Foramen ovale*, das ebenfalls während der Schwangerschaft offen ist und bei bestimmten Herzfehlern nach der Geburt eine lebensnotwendige Mischung des Blutes ermöglicht. Häufig ist es erforderlich, diese kleine Lücke beim Neugeborenen mit einem Ballonkatheter zu vergrößern (siehe unten).

Unterentwicklung der rechten Herzkammer

Trikuspidalatresie

Die häufigste Ursache der Unterentwicklung der rechten Herzkammer (*Rechtsherz-Hypoplasie*) ist die *Trikuspidalatresie*: Anatomisch liegt anstelle einer Klappe eine undurchlässige Trennschicht (*Membran*) aus Bindegewebe vor. Das sauerstoff-



Abkürzungen und Begriffe

SVC: Vena cava superior (Obere Hohlvene)

IVC: Vena cava inferior (Untere Hohlvene)

RA: Rechtes Atrium (Rechte Vorkammer)

RV: Rechter Ventrikel (Rechte Hauptkammer)

PA: Pulmonalarterie (Lungenschlagader)

LA: Linkes Atrium (Linke Vorkammer)

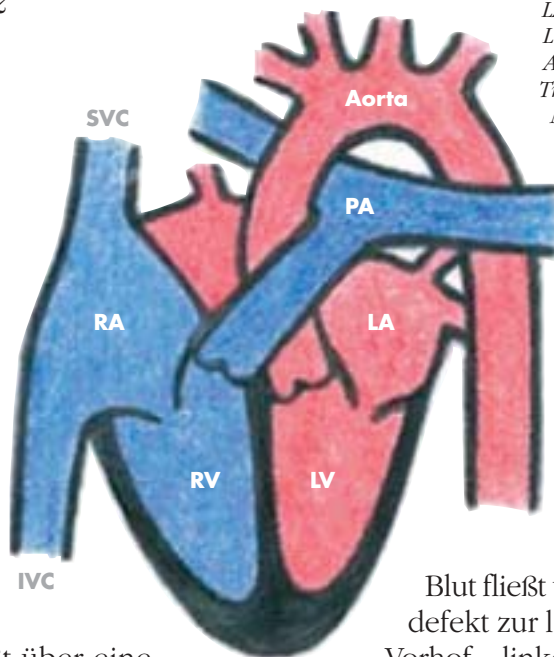
LV: Linker Ventrikel (Linke Hauptkammer)

Aorta: Körperschlagader

Trikuspidalklappe: Rechte Vorhofkammer-Klappe

Mitralklappe: Linke Vorhofkammer-Klappe

Normales Herz



Pulmonalatresie

Bei der Pulmonalatresie ist die Lungenschlagader vollständig verschlossen (Abb. 4). Das sauerstoffarme

Blut fließt über einen Vorhofscheidewanddefekt zur linken Seite des Herzens (linker Vorhof – linke Kammer – Körperschlagader) und von dort über den noch offenen Ductus in die Lungenschlagader. Charakteristisch für diesen Herzfehler ist die Blausucht.

Nach der Geburt ist es wichtig, den Ductus durch eine Prostaglandin-Infusion offenzuhalten. Meist ist die rechte Herzkammer zu klein, um durch eine operative Behandlung der Pulmonalklappe zu erreichen, dass ausreichend Blut in die Lungen fließt. Stattdessen ist ein ähnliches Vorgehen wie bei der Trikuspidalatresie erforderlich, nämlich die Anlage einer Shuntverbindung zwischen Körper- und Lungenschlagader (Abb. 5).

Die weitere operative Versorgung wird später angesprochen.

Unterentwicklung der linken Herzkammer

Hypoplastisches Linksherz-Syndrom

Das *Hypoplastische Linksherz-Syndrom* ist Folge einer Unterentwicklung oder gar eines Verschlusses der Klappe zwischen linkem Vorhof und linker Herzkammer (*Mitralklappe*) und/oder der Körperschlagaderklappe (*Aortenklappe*). Die linke Herz-

arme Blut der Hohlvenen kann daher auf diesem Wege nicht in die rechte Herzkammer und in die Lungenschlagader gelangen, sondern fließt über eine Lücke in der Vorhofscheidewand in die linke Vorkammer und Hauptkammer und von dort durch ein fast immer bestehendes Loch in der Kammercheidewand (VSD, s. Abb. 2) in die kleine rechte Hauptkammer und von dort zur Lunge. Je nach Größe des VSD und der Verengung der Pulmonalklappe gelangt mehr oder weniger Blut in die Lungenschlagader. Davon hängt ab, wie hoch der Sauerstoffmangel ist, der sich in der blauen Hautverfärbung (Blausucht) des Kindes zeigt.

Bei einem Teil der Kinder sind bereits kurz nach der Geburt lebenserhaltende Behandlungsmaßnahmen erforderlich. Ist z. B. die Lücke in der Vorhofscheidewand zu klein, muss sie unter Umständen notfallmäßig durch eine Herzkatheterbehandlung mit einem speziellen Ballon vergrößert werden (*Rashkind-Manöver*, Abb. 3). Diese Prozedur findet heute in der Regel unter Ultraschallkontrolle auf der Intensivstation des Kinderherzzentrums statt. In anderen Fällen muss der Ductus durch Medikamente (Prostaglandin-Infusion) offengehalten werden. Anschließend wird ein Kunststoffröhrchen (*Shunt*) eingesetzt, um Körper- und Lungenschlagader zu verbinden.

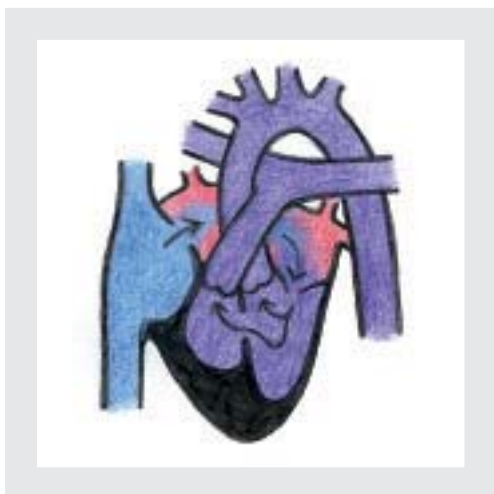


Abb. 2
Trikuspidalatresie mit VSD

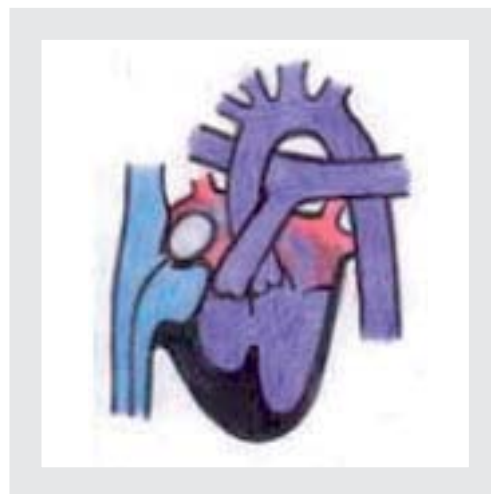


Abb. 3
Rashkind-Manöver: Vergrößerung der
Lücke in der Vorbofscheidewand

kammer des Kindes entwickelt in der Schwangerschaft ein viel zu kleines Volumen und infolgedessen bleibt auch die Körperschlagader viel zu klein. Oft hat sie nur einen Durchmesser von 2 mm. Erst die absteigende Körperschlagader besitzt einen normalen Durchmesser von etwa 7 mm, da vor der Geburt über den Ductus eine normale Menge Blut in sie hineinfließt (Abb. 6).

Nach der Geburt ist ein offener Ductus lebensnotwendig. Die Ursache des oft schweren Krankheitsbildes des Neugeborenen liegt allerdings in der Regel nicht in einem Verschluss des Ductus, sondern darin, dass nach der Geburt bei allen Kindern der Widerstand der Lungengefäße stark abfällt, wohingegen er in der Schwangerschaft, weil die Lunge nicht arbeitet, noch hoch war. Es fließt dann Blut in so hoher Menge in die Lungengefäße, dass für die Versorgung des Körperkreislaufs nicht mehr genügend Blutvolumen übrig bleibt und die rechte Herzkammer die erforderliche Arbeit nicht leisten kann. Das Kind kann in einen gefährlichen Kreislaufchock kommen, der – selbst wenn er überlebt wird – langfristig Schäden nach sich ziehen kann. Von großem Vorteil ist es daher, wenn bereits in der Schwangerschaft die Diagnose vom

Pränatalmediziner gestellt und die Verbindung zu einem auf die Behandlung dieses Herzfehlers spezialisierten Kinderherzzentrum geschaffen wurde. Das kann für das Kind lebensrettend sein.

Ist die Diagnose zum Zeitpunkt der Geburt noch nicht gestellt, denken Ärzte bei diesem Krankheitsbild oft nicht als erstes an einen Herzfehler, sondern an eine Infektion (Blutvergiftung/Sepsis). Die notwendigen therapeutischen Maßnahmen sind, wie wir heute wissen, sehr verschieden.

Es bereitete lange Zeit große Schwierigkeiten, den Kreislaufchock beim Hypoplastischen Linksherz-Syndrom effektiv zu behandeln oder gar zu vermeiden und das Baby in gutem Zustand zur Operation zu bringen. Das gelingt am besten, wenn darauf verzichtet wird, das Baby künstlich zu beatmen oder erhöht Sauerstoff zuzuführen. Stattdessen sollte der stark erhöhte Körperkreislaufwiderstand konsequent mit Medikamenten gesenkt werden. Gleichzeitig wird der Übersäuerung des Blutes gegebenenfalls durch Puffersubstanzen entgegengewirkt und alles unterlassen, was den Lungengefäßwiderstand herabsetzt. Außerdem wird eine Infusion des Medikaments Prostaglandin verabreicht, um den Ductus weit offenzuhalten. Mit

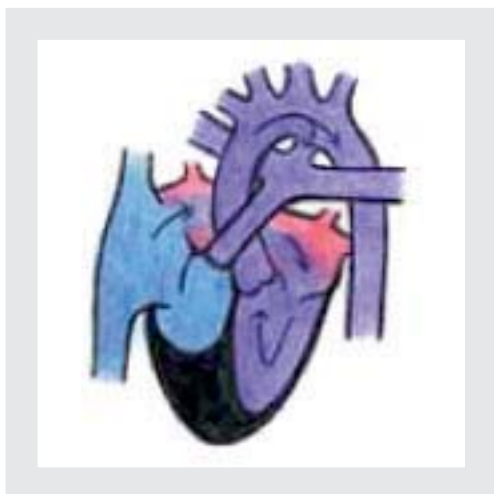


Abb. 4
Pulmonalatresie

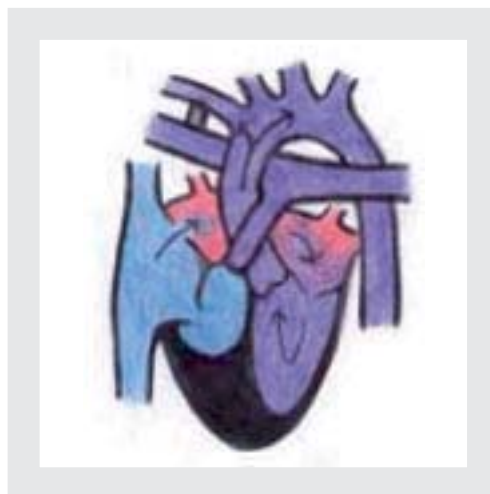


Abb. 5
Pulmonalatresie
mit Shunt

diesen Maßnahmen gelingt es nahezu immer, das Gleichgewicht zwischen der Durchblutung des Körper- bzw. Lungenkreislaufs herzustellen, ohne die rechte Kammer zu überfordern.

Auf diese Weise verbringt das Kind die Zeit bis zur Operation, die um den fünften Lebensstag erfolgen sollte, meist ohne nennenswerte Probleme. Die mit der Zunahme der Lungendurchblutung erhöhte Atemfrequenz wird gut vertragen. Dass das Baby über den Mund ernährt wird, ist wichtig, damit sich eine normale bakterielle Darmflora entwickeln kann.

In selteneren Fällen kann das für den Abfluss des Lungenvenenblutes wichtige Loch in der Vorhofscheidewand zu klein sein, so dass es zu einem Rückstau des Blutes aus dem linken Vorhof in die Lungenvenen kommen kann. Das kann die Lungenvenen schädigen und die Operation in Frage stellen. Wegen der unzureichenden Mischung des sauerstoffreichen Blutes mit dem sauerstoffarmen Blut sind diese Kinder tiefblau. Auch bei einer Fehlmündung der Lungenvenen ist die Entscheidung für eine Operation schwierig, da bei dieser Konstellation die Langzeitprognose sehr ungünstig ist.

Operative Behandlung

Die operative Behandlung des Hypoplastischen Linksherz-Syndroms besteht aus drei Schritten, von denen der erste nach ihrem Erfinder *Norwood-Operation* genannt wird. In den beiden folgenden Operationen werden erst die obere und dann auch die untere Hohlvene mit den Lungenschlagadern verbunden. Das entspricht dem Vorgehen bei der Rechtsherz-Hypoplasie.

Die Norwood-Operation

Bei der Norwood-Operation wird der Stamm der Lungenschlagader durchtrennt und die unterentwickelte Körperschlagader durch einen Flicker (*Patch*) erweitert (Abb. 7). Die beiden Gefäße werden verbunden, so dass die rechte Herzkammer durch dieses Gefäß das Blut in alle Organe des Körpers pumpen kann. Der Stamm der unterentwickelten Körperschlagader wird mit der neuen Körperschlagader seitlich verbunden und dient als Ursprung der Herzkranzgefäße. Die Lunge wird durch ein Shunt-Röhrchen, das zwischen einem Neben-



Benjamin, der Jüngste von vier Brüdern, ist mit einem univentrikulären Herzen geboren. Nach zwei Operationen geht es ihm heute gut. Er ist ein aufgewecktes, fröhliches Kind, wie die folgenden Bilder zeigen.

ast der Körperschlagader und der Lungenschlagader eingesetzt wird, mit Blut versorgt. Die rechte Herzkammer muss nach dieser Operation also nicht nur den Körperkreislauf, sondern gleichzeitig auch den Lungenkreislauf versorgen.

Der Durchmesser des Shunt-Röhrchens ist für die Begrenzung der Volumenbelastung der rechten Herzkammer von großer Bedeutung. Aus diesem Grund bevorzugen wir kleinstmögliche Shunts, und zwar für Kinder mit einem Gewicht unter 3 kg von 3 mm Durchmesser und für schwerere Patienten 3,5 mm. Trotz aller Fortschritte ist die Erholung nach der Operation oft langwierig und ein Klinikaufenthalt von fünf bis sechs Wochen keine Seltenheit.

Die Norwood-Operation hat sich in den letzten Jahren verbessert. Das gilt besonders für die Sicherstellung der Hirndurchblutung während der Operation. Bislang war sie, während die unterentwickelte Körperschlagader erweitert wurde, für rund eine Stunde unterbrochen. Das Gehirn konnte nur geschützt werden durch eine Absenkung der Körpertemperatur auf etwa 18 Grad. Heute pumpt die Herz-Lungen-Maschine über das später der Lungendurchblutung dienende Shunt-Röhrchen Blut in die Hirngefäße. Nach der Operation wird die sehr veränderte Kreislaufsituation genau überwacht und gesteuert, um ein ausreichendes Sauerstoffangebot für den Körper und für das Gehirn zu gewährleisten. In einigen hierauf spezialisierten Kin-

derherzzentren konnte die Sterblichkeit bei der Norwood-Operation auf unter 10% gesenkt werden.

Zurzeit wird intensiv daran geforscht, die Norwood-Operation weiter zu verbessern. Zum Beispiel wird die Sauerstoffversorgung von Körper und Gehirn mit speziellen Messsonden überwacht. Hohe Erwartungen wurden in ein neues Verfahren nach *Sano* gesetzt, bei der eine direkte Verbindung zwischen Lungengefäßen und rechter Herzkammer über ein 5 bis 6 mm-Röhrchen geschaffen wird. Dafür muss in die Muskulatur der Vorderwand der Herzkammer ein entsprechend großes Loch mit eventuellen Spätfolgen (s. Teil 2 in *Herzblatt* 1/2007) geschnitten werden. Dadurch wird der Verlauf unmittelbar nach der Operation zwar oft einfacher. Eine multizentrische amerikanische Studie zeigte allerdings keine Überlebensvorteile gegenüber der „klassischen“ Norwood-Operation bis zum zweiten Operationsschritt. Diese Zeit ist eine kritische Periode, weil in ihr einige plötzliche Todesfälle zu beklagen sind. Deshalb führen einige Kliniken bis zur zweiten Operation ein *Heimüberwachungsprogramm* durch, in dem Eltern, örtliche Kinderkardiologen und das behandelnde Kinderherzzentrum das Gedeihen des Kindes, seine Atmung und die Sauerstoffsättigung kritisch beobachten. Erste Auswertungen berichten über gute Erfolge dieses Programms. Dennoch bleibt die Phase von der Geburt bis zur Durchführung der zweiten Operation eine sehr belastende Zeit für die Familie.

Gleich ob es sich um eine Rechts- oder Linksherz-Hypoplasie handelt, die weitere operative Versorgung bleibt dieselbe – abgesehen von der Wahl des Zeitpunkts für den zweiten operativen Schritt.

Obere cavopulmonale Anastomose

Im Alter von drei bis fünf Monaten wird – oftmals als zweiter operativer Schritt – eine Verbindung



Abb. 6
Hypoplastisches
Linksberz-Syndrom

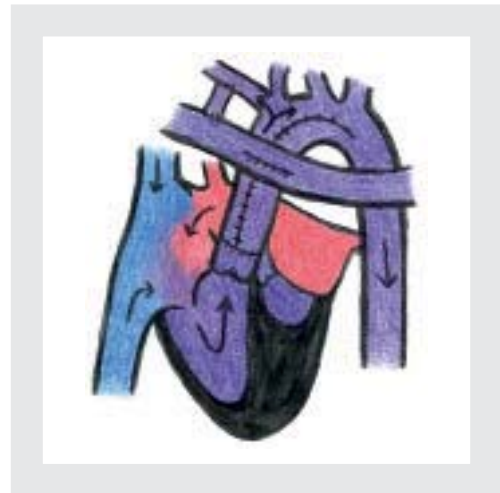


Abb. 7
Norwood-Operation



Abb. 8
Obere cavopulmonale
Anastomose

Benjamin,
4 Jahre



Abb. 9
Totale cavopulmonale
Anastomose

zwischen der oberen Hohlvene und der Lungenschlagader (*obere cavopulmonale Anastomose*) geschaffen und gegebenenfalls gleichzeitig das im ersten operativen Schritt eingesetzte Shunt-Röhrchen entfernt. In dieser Altersstufe genügt im Gegensatz zum Neugeborenenalter nach vollständigem Abfall des erhöhten Lungengefäßwiderstandes allein der Venendruck ohne eine dazwischen geschaltete aktiv pumpende Herzkammer, um das Blut durch die Lunge zu treiben. Es gibt zwei Verfahren, die obere Hohlvene mit der Lungenschlagader zu verbinden: Entweder wird die obere Hohlvene mit den Pulmonalarterien

direkt verbunden, *bidirektionale Glenn-Operation*, die ohne Einsatz der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt werden kann. Oder die oberen Anteile des rechten Vorhofs werden einbezogen. Dabei trennt ein Flicker (Patch) das obere Hohlvenensystem vom Vorhof (Abb. 8). Die Sauerstoffsättigung des aus der oberen Körperhälfte stammenden Blutes in der Lunge genügt, um das Kind ausreichend mit Sauerstoff zu versorgen. Das Blut der unteren Hohlvene fließt weiterhin direkt, also sauerstoffarm, zum Herzen und mischt sich dort mit dem aus den Lungenvenen zuströmenden sauerstoffreichen Blut. Dadurch braucht das Herz keine vermehrte Pumparbeit zu leisten, denn das Blut wird passiv durch die Lunge gepresst. Die Kinder können sich nach dieser Operation nahezu altersgerecht entwickeln.



Abb. 10
Verschluss eines Fensters im
Vorhoftunnel

Totale cavopulmonale Anastomose

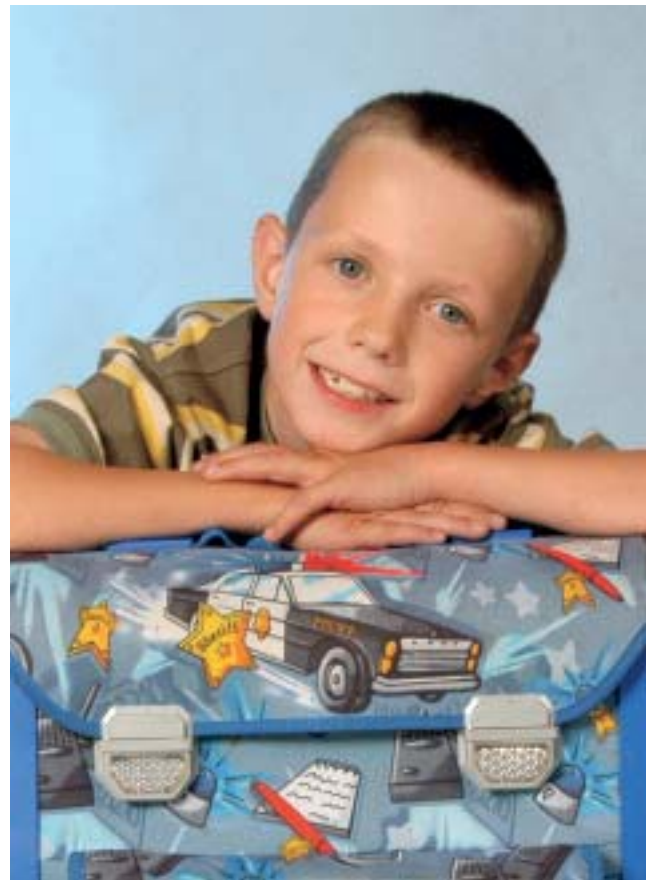
Im nächsten Schritt wird im Alter zwischen zwei und vier Jahren die untere Hohlvene über einen innerhalb oder außerhalb des Herzens geschaffenen Tunnel mit der Lungenschlagader verbunden. Diese Operation wird auch als *totale cavopulmonale Anastomose* (TCPC) bezeichnet (Abb. 9).

Nach dieser Operation fließt das gesamte venöse Blut zur Lunge. Körper- und Lungenkreislauf sind völlig voneinander getrennt. Dementsprechend ist die Hautfarbe der Kinder nun rosig. Man spricht nach dem Namen des Erfinders auch von einer *Fontan-Zirkulation* (im Gegensatz zur *Hemi-Fontan-Operation*, wenn nur die obere Hohlvene mit der Lungenschlagader verbunden wird).

Da die Lunge nach der Operation noch nicht ausreichend an die veränderten Kreislaufverhältnisse angepasst ist, wird oft in dem durch den Vorhof ziehenden Tunnel ein Loch, auch Fenster genannt, als eine Art Überlaufventil, belassen. So kann das Blut, welches bei Anstieg des Drucks in der Lunge (z. B. beim Schreien) nur verzögert durch die Lungengefäße abfließen kann, über das Loch abgepresst werden. Dies führt je nach Inanspruchnahme dieser Kurzschlussverbindung noch zu wechselnd rosiger bzw. leicht bläulicher Hautfarbe. Im weiteren Verlauf wird dieses Loch (oft etwa ein Jahr nach der Operation) im Rahmen einer Herzkatheteruntersuchung mit einem Schirmchen verschlossen (Abb. 10).

Die Operationssterblichkeit für die obere und die totale cavopulmonale Anastomose liegt in erfahrenen Kliniken unter 5%. Der Verlauf nach der Operation ist meist unkompliziert. Die künstliche Beatmung wird noch am Operationstag beendet, die Kinder erholen sich schnell. Bei einigen Kindern verlängern Flüssigkeitsansammlungen zwischen Lungen- und Rippenfell, die durch Drainagen abgeleitet werden müssen, den Aufenthalt in der Klinik. In der Regel dauert er nicht länger als zwei bis drei Wochen.

Der zweite Teil dieses Artikels, der sich mit den Problemen nach der Operation und dem Langzeitverlauf beschäftigt, erscheint in der nächsten Ausgabe von Herzblatt.



Benjamin, 7 Jahre