

Neonatale Kardiologie

Sven Dittrich, Martin Glöckler

Übersicht

Einführung	59
Patienten mit pränataler Diagnose	60
Erstmanifestation eines Herzfehlers ohne pränatale Diagnose	61
Neonatales Screening für angeborene Herzfehler	61
Intensivtherapie des Neugeborenen	62
Behandlung im Herzkatheterlabor	62

Spezielle neonatale Behandlung und Prognose ausgewählter Herzfehler	63
Postoperative Intensivtherapie im Neugeborenenalter	67

Ein Beitrag aus:

Frauenheilkunde up2date 2011; 5 (1): 61–72

Einführung

Dieser Beitrag stellt die prozeduralen Gesichtspunkte einer kinder-kardiologischen Versorgung im Neugeborenenalter in den Vordergrund. Er soll Ihnen damit vor allem einen Eindruck vermitteln, was für eine Betreuung das Neugeborene mit einem angeborenen Herzfehler erlebt und welchen Situationen sich die Eltern und damit die frisch entbundenen Mütter stellen müssen. Der Verlauf hängt im besonderen Maße davon ab, ob der Herzfehler schon intrauterin diagnostiziert worden ist.

Merke: Die Prävalenz angeborener Herzfehler beträgt in Deutschland 1,08 % aller Lebendgeborenen.

Bei den angeborenen Herzfehlern handelt es sich in 60% der Fälle um leichte, in 28% um mittelschwere und in 12% um schwere kardiovaskuläre Fehlbildungen (Tab. 1) [1]. Der isolierte Ventrikelseptumdefekt (VSD) macht fast die Hälfte aller angeborenen Herzfehler aus, davon sind 2 Drittel kleine und/oder muskuläre Defekte mit guter Prognose für einen spontanen Verschluss in den ersten Lebensjahren. Von den in der deutschen PAN-Studie zwischen dem 01. 07. 2006 und dem 30. 06. 2007 registrierten 7245 Kindern mit angeborenem Herzfehler wurde nur bei 12% die pränatale Diagnose gestellt. Im Vergleich der verschiedenen Herzfehler war die Detektionsquote am besten bei univentrikulären Herzen (68%) [1].

Tabelle 1

Schweregrade angeborener Herzfehler.

leichte Herzfehler (60%)	<ul style="list-style-type: none"> ■ VSD (klein oder muskulär) ■ ASD ■ PDA ■ PS ■ sonstige
mittelschwere Herzfehler (28%)	<ul style="list-style-type: none"> ■ VSD (nicht klein oder muskulär) ■ AVSD ■ AS ■ CoA ■ PAPVD ■ sonstige
schwere Herzfehler (12%)	<ul style="list-style-type: none"> ■ UVH (alle Typen) ■ TOF ■ PA/VSD ■ PA/iVS ■ DORV ■ d-TGA ■ ccTGA ■ TAC ■ IAA ■ TAPVD ■ Ebstein-Anomalie ■ sonstige

Abkürzungen: VSD – Ventrikelseptumdefekt, ASD – atrialer Septumdefekt, PDA – persistierender Ductus arteriosus, PS – Pulmonalstenose, AVSD – atrioventrikulärer Septumdefekt, AS – Aortenstenose, CoA – Coarctatio aortae, PAPVD – Partial anomalous pulmonary Vein Drainage, TOF – Tetralogy of Fallot, PA/VSD – Pulmonalatriesie mit Ventrikelseptumdefekt, PA/iVS – Pulmonalatriesie mit intaktem Ventrikelseptum, DORV – Double Outlet right Ventricle, d-TGA – dextro-Transposition der großen Arterien, ccTGA – congenital korrigierte Transposition der großen Arterien, TAC – Truncus arteriosus communis, IAA – Interrupted aortic Arch, TAPVD – Total anomalous pulmonary venous Drainage, UVH – univentrikuläres Herz (nach [1]).

Eine unmittelbare kinder-kardiologische oder kinder-herzchirurgische Behandlung im Neugeborenenalter benötigen weniger als 20% der Kinder. Alle anderen Patienten können elektiv jenseits des Neugeborenenalters versorgt werden oder benötigen keine invasive Therapie.

Patienten mit pränataler Diagnose

Die aus Behandlersicht wichtigste Frage ist, ob es sich um ein duktusabhängiges Vitium (oder ein anderes Vitium mit kritischer Zirkulation) handelt oder nicht (s. Tab. 1) [2]. In der großen Mehrzahl der unkritischen kardiovaskulären Fehlbildungen wird diese die postnatale Adaptation des Neugeborenen nicht beeinflussen. Notwendig sind lediglich die echokardiografische Sicherung der Diagnose und die Organisation der weiteren elektiven kinder-kardiologischen Versorgung.

Tipp für die Praxis

Bei pränatal diagnostizierten kritischen Herzfehlern sollte die Entbindung unbedingt in einer Frauenklinik mit angebundenem Kinderherzzentrum mit allen kinder-kardiologischen und kinder-herzchirurgischen Versorgungsmöglichkeiten erfolgen [2].

Den Geburtsmodus selbst beeinflusst der Herzfehler nur in seltenen Ausnahmen. Die Erstversorgung des Neugeborenen sollte aber unbedingt von einem Neonatologen nach den üblichen neonatologischen Versorgungskriterien durchgeführt werden.

Eine Entbindung in einem Kinderherzzentrum mit herzkatheterinterventionellen und kardiochirurgischen Behandlungsmöglichkeiten sollte immer dann erfolgen, wenn intrauterin ein duktusabhängiger oder kritischer Herzfehler diagnostiziert wurde und eine neonatale Intervention notwendig ist. Bei bekanntem duktusabhängigen Vitium wird das Kind unmittelbar bei der Erstversorgung mit einem i.v.-Zugang versorgt und die vorbereitete kontinuierliche Prostaglandin-E-Infusion in niedriger Dosierung (Prostaglandin E 10 ng/kg/min) begonnen [2]. Ein vitales Kind wird dann erst nach Kontaktaufnahme mit den Eltern zum Monitoring der Vitalparameter und zur postpartalen echokardiografischen Bestätigung der Diagnose auf die kinder-kardiologische Station übernommen.

Merke: Zeitpunkt und Art der spezifischen Therapie richten sich nach dem Herzfehler.

Vitium cordis congenitum: Wahl der Entbindungsklinik

Geburtsklinik mit Kinderherzzentrum

Intrauterine Diagnosen für eine Entbindung in einer Geburtsklinik mit angeschlossenen Kinderherzzentrum (und allen herzkatheterinterventionellen und kardiochirurgischen Versorgungsmöglichkeiten):

- alle schweren Herzfehler
- Pulmonalstenosen
- Aortenstenosen
- Coarctatio aortae
- Lungenvenenfehleimündungen

Geburtsklinik mit Kinderkardiologie

Intrauterine Diagnosen für eine Entbindung in einer Geburtsklinik mit angeschlossener kinder-kardiologischer Versorgung:

- leichte und mittelschwere Herzfehler außer Pulmonal- und Aortenstenosen, Coarctatio aortae und Lungenvenenfehleimündungen

In der Regel besteht vor Beginn der spezifischen Therapie für einige Tage die Gelegenheit für das Kind, eine weitgehend ungestörte postnatale Adaptation zu erreichen und für die Eltern die Möglichkeit zum Kennenlernen und Annehmen ihres Kindes (Abb. 1). Der Beginn des Stillens ist oftmals möglich und sinnvoll.



Abb. 1 Neugeborenes unter Prostaglandin-Therapie auf dem Arm der Mutter. Eine notwendige Herz-Lungen-Maschinenoperation kann im Regelfall geplant aus einer stabilen klinischen Situation heraus erfolgen.

Die Diagnose eines angeborenen Herzfehlers mit allen Details kann bei einem Neugeborenen fast ausnahmslos allein mit der Echokardiografie gestellt werden. Nur selten sind invasivere oder belastendere Untersuchungen notwendig, wie z. B.

- eine diagnostische Herzkatheteruntersuchung,
- eine Kardio-MRT oder
- eine Angio-CT vor einer Herzkatheterintervention oder einer Herzoperation.

Erstmanifestation eines Herzfehlers ohne pränatale Diagnose

Mehr als 50% aller angeborenen Herzfehler werden im ersten Lebensmonat diagnostiziert, mehr als 80% in den ersten 3 Lebensmonaten [1]. Leitsymptome sind wie folgt:

- Vorhandensein eines Herzgeräusches
- Zyanose
- klinische kardiozirkulatorisch-respiratorische Dekompensation

Herzgeräusche im ersten Lebensmonat sollten innerhalb von 24 Stunden kinder-kardiologisch abgeklärt werden, um ein duktusabhängiges Vitium nicht zu übersehen. Wenn sich in den ersten Lebensstunden, manchmal aber auch erst nach Tagen oder Wochen, der Ductus arteriosus zu verschließen beginnt, entwickelt sich bei duktusabhängiger Lungenperfusion eine tiefe Zyanose und bei duktusabhängiger Systemperfusion ein kardiozirkulatorisch-respiratorischer Schock. Letzterer ist für den akut hinzugezogenen Neonatologen von einer akuten Sepsis oder einer akuten Dekompensation bei angeborenem Stoffwechseldefekt klinisch kaum zu unterscheiden. Für die Diagnosestellung richtungsweisend sind unter Umständen folgende Symptome:

- begleitendes Herzgeräusch
- auffällige Herzsilhouette im Röntgen-Thoraxbild
- Hepatomegalie

Merke: Zur Klärung der Differenzialdiagnose muss eine Echokardiografie erfolgen.

Sollte die Möglichkeit zum EKG akut nicht verfügbar sein, ist im Zweifelsfall bis zur Diagnosesicherung durch die Echokardiografie die Wiedereröffnung des Ductus arteriosus mit Prostaglandin-E-Infusion indiziert. Der Duktusverschluss geht bei duktusabhängigen Vitien und insbesondere bei duktusabhängiger Sys-

temperfusion mit einer vitalen Gefährdung des Kindes einher und verschlechtert die Prognose einer notwendigen herzchirurgischen Maßnahme. Für die Eltern stellt die unerwartet schwere Diagnose mit vitaler Gefährdung des Kindes eine starke Belastung dar.

Erstsymptome bei angeborenen Herzfehlern

- Herzgeräusch (unter Umständen noch nicht bei der U1)
- Zyanose (bei Rechtsherzobstruktion/duktusabhängiger Lungenperfusion, univentrikulärem Herzen, d-TGA, TAPVD, sonstigen)
- blass-graues Hautkolorit
- verlängerte kapilläre Füllungszeit > 2 s
- arterielle Hypotonie, abgeschwächte Pulse
- Hepatomegalie
- metabolische/respiratorische Azidose
- abnormale Herzsilhouette oder abnormale Lungengefäßzeichnung im Röntgen-Thorax
- Differenzialcyanose (schlechtere Sauerstoffsättigung am Bein)

Neonatales Screening für angeborene Herzfehler

Da ein normaler klinischer Status eines Neugeborenen einen angeborenen Herzfehler nicht ausschließt, wird auf der Grundlage einiger prospektiver Studien ein Pulsoxymetrie-Screening (POx-Screening) empfohlen. Das POx-Screening ist eine effiziente ergänzende Untersuchung, die es erlaubt, komplexe und zyanotische angeborene Herzfehler bei noch asymptomatischen Patienten zeitgerecht zu erfassen. Das POx-Screening sollte am ersten Lebenstag, möglichst bei einem schlafendem oder ruhigem Neugeborenen durch Ableitung der Pulsoxymetrie am Fuß durchgeführt werden. Notiert wird bei guter Pulswelle der höchste Wert einer zweiminütigen Ableitung. Ein Wert von $\geq 95\%$ wird als normal betrachtet. Wenn ein Kind keinen sonstigen klinischen Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler aufweist, kann das POx-Screening bei einem Wert zwischen 90% und 94% nach einigen Stunden wiederholt werden. Bei einem Wert kleiner 90% oder bei einem klinischen Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler ist eine sofortige Echokardiografie indiziert.

Neugeborene mit Dysmorphien, Frühgeborene und untergewichtige Kinder sollten besonders aufmerksam im Hinblick auf einen möglichen Herzfehler untersucht

werden, da bei ihnen eine höhere Inzidenz für angeborene Herzfehler besteht. Bei einzelnen spezifischen Chromosomenanomalien besteht eine sehr hohe Inzidenz für angeborene Herzfehler: Beim Williams-Beuren-Syndrom ca. 90%, bei der Trisomie 21 und beim XO-Turner-Syndrom 40–50%. Bei unauffälligem klinischem Untersuchungsbefund sollte bei diesen Kindern eine elektive Echokardiographie im ersten Lebensmonat durchgeführt werden.

Intensivtherapie des Neugeborenen

Ziel einer notwendigen Intensivtherapie ist es, eine ausreichende Oxygenierung und eine ausreichende Organperfusion herzustellen oder zu sichern. Eine Intubation und maschinelle Beatmung mit oder ohne zusätzliche Sauerstoffgabe können entsprechend des klinischen Zustandes des Kindes notwendig sein oder als Nebenwirkung einer hochdosierten Prostaglandin-E-Gabe zur Wiedereröffnung des Ductus arteriosus notwendig werden. Prostaglandin E kann dosisabhängig folgende Komplikationen verursachen:

- arterielle Hypotonie
- Hypo- oder Apnoen
- Fieber
- Hyperexzitabilität

Für die kontinuierliche Applikation sind mindestens 2 stabile periphere Venenzugänge oder ein zentraler Venenzugang (z.B. ein Einschwemmkatheter) notwendig. Bei arterieller Hypotonie und schlechter peripherer Perfusion können eine Katecholamin-Therapie und eine Volumenersatztherapie unter echokardiografischer Kontrolle notwendig sein. Bei Lungenüberflutung oder Lungenödem ist die Gabe von Diuretika indiziert. Bei einem Multiorganversagen nach kardiozirkulatorischem Schock und Azidose ist unter Umständen die Gabe von Blutplasma oder Gerinnungsfaktoren notwendig. In einer Phase des Multiorganversagens besteht das Risiko einer Hirnblutung oder einer nekrotisierenden Enterokolitis.

Wenn eine Stabilisierung von Oxygenierung und Zirkulation durch die intensivmedizinischen Maßnahmen gelingt, sollte ein herzchirurgischer Eingriff mit Herz-Lungen-Maschine erst nach weitgehender klinischer Erholung des Kindes erfolgen (Abb. 1). Bei vorbestehendem Kapillarschaden erhöhen sich sonst während der Herz-Lungen-Maschinenoperation mit der nötigen iatrogenen heparininduzierten Hämophilie das Hirn-

blutungsrisiko [3] und postoperativ das Risiko für ein Capillary-Leakage-Syndrom.

Merke: Die Notfallindikation für einen herzchirurgischen oder einen katheterinterventionellen Eingriff in einer zirkulatorisch instabilen Situation muss im Einzelfall abgewogen werden.

Intensivmedizinische Maßnahmen bei kritischen Herzfehlern

- Intubation und Beatmung (nach klinischer Maßgabe, FiO_2 0,6–1,0 bei zyanotischen Vitien, $FiO_2 < 0,3$ bei ductusabhängiger Systemperfusion)
- Prostaglandin-E-Infusion (hochdosiert (50–100 ng/kg/min) zur Wiedereröffnung, möglichst niedrig dosiert (10 ng/kg/min) zum Offenhalten eines Ductus arteriosus)
- Katecholamin-Therapie (bei arterieller Hypotonie oder schlechter Herzfunktion)
- Volumenersatztherapie (Cave bei Linksherzobstruktionsvitien, möglichst echokardiografisch kontrolliert)
- Diuretika (bei pulmonaler Überflutung oder Lungenödem)
- Gabe von Blutplasma/Gerinnungsfaktoren (bei Multiorganversagen/Koagulopathie)

Behandlung im Herzkatheterlabor

Der katheterinterventionelle Zugang zum Herzen kann beim Neugeborenen über die Nabelvene oder die Leistengefäße erfolgen. Sowohl die Vena als auch die A. femoralis sind nutzbar, wenn auch mit limitierten Größen für die Gefäßschleusen [4]. Wir führen die Eingriffe in Analgosedierung oder bei schwerkranken Neugeborenen und/oder höher risikobehafteten Interventionen in Intubationsnarkose durch. Typische Interventionen des Neugeborenenalters sind das Rashkind-Manöver bei d-TGA, die Ballonvalvuloplastie von valvulären Pulmonal- und Aortenstenosen, die Perforation und Dilatation einer membranösen Pulmonalklappenatresie und das Stenten eines Ductus arteriosus [5]. Zu den Belastungen für das Neugeborene zählen die Strahlen- und Kontrastmittelexposition und neben den spezifischen prozedur-assoziierten Risiken (insbesondere für Interventionen bei eingeschränkter myokardialer Pumpfunktion) allgemein das Risiko eines Gefäßverschlusses an der Punktionsstelle.

Herzkatheterinterventionelle Behandlung bei Neugeborenen

- Rashkind-Manöver (Atrioseptostomie bei d-TGA und anderen Vitien mit restriktivem Foramen ovale)
- Ballonvalvuloplastie bei Pulmonal- oder Aortenstenosen
- Perforation und Dilatation membranöser Pulmonalatriesien
- Stenting des Ductus arteriosus

Spezielle neonatale Behandlung und Prognose ausgewählter Herzfehler

Dextro-Transposition der großen Arterien (d-TGA)

Switch-Operation. Die d-TGA ist der häufigste zyanotische Herzfehler im Neugeborenenalter. Die Neugeborenen sind nach der Geburt bei offenem Ductus arteriosus oft überraschend rosig. Es gibt aber auch „Bad Mixer“ mit ausgeprägter Zyanose, vor allem bei einem restriktiven Foramen ovale. Ziel der Behandlung ist die funktionell-anatomische Korrektur der Fehlbildung durch die arterielle Switch-Operation, die vorzugsweise elektiv zwischen dem 4. und 14. Lebenstag durchgeführt wird.

Merke: Die Mortalität der Operation ist gering (<5%) [6].

Nach der arteriellen Switch-Operation ist im Regelfall innerhalb von 14 Tagen eine Entlassung des Kindes nach Hause möglich. Die erreichbare Lebensqualität und wahrscheinlich auch die erreichbare Lebenserwartung sind normal. Weniger als 10% der operierten Patienten müssen im Langzeitverlauf mit Re-Eingriffen an der Pulmonalarterie, der Aortenklappe oder den Herzkranzgefäßen rechnen [6].

Rashkind-Manöver. Bei restriktivem Foramen ovale und schlechter Sauerstoffsättigung wird unmittelbar nach Diagnosestellung auf der kinderkardiologischen Intensivstation ein Rashkind-Manöver (Ballonatrioseptostomie) durchgeführt. Dabei wird ein von venös über das Vorhofseptum geführter Ballonkatheter linksatrial gefüllt und mit einem kräftigen Ruck zurückgezogen, sodass das Vorhofseptum einreißt. Die Prozedur erfolgt unter transthorakaler echokardiografischer Kontrolle (Abb. 2). Bei stabilem Kind genügt eine Analgosedie-

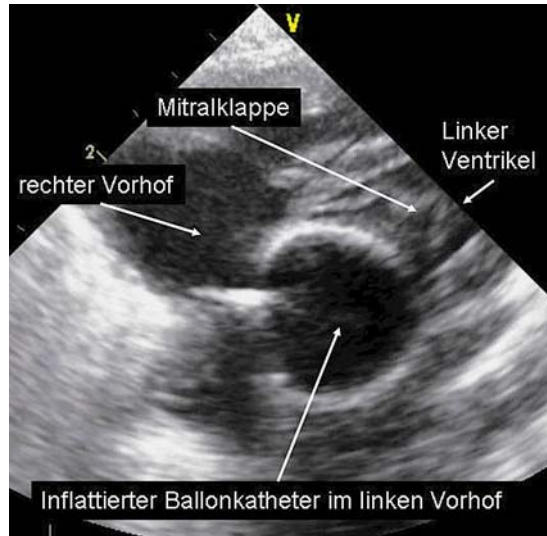


Abb. 2 Echokardiografisches Monitoring einer Rashkind-Prozedur. Der Ballonkatheter ist im linken Vorhof inflattiert.

rung; ein Neugeborenes mit schlechter Sauerstoffsättigung und eingeschränkter Zirkulation benötigt ggf. eine Intubationsnarkose.

Der Zugang zum Herzen für das Rashkind-Manöver gelingt in ca. 30% der Fälle direkt über die Nabelvene, in den übrigen Fällen wird die Femoralvene als Zugangsweg verwendet. Die Komplikationsrate für das Rashkind-Manöver ist gering und betrifft im Wesentlichen Gefäßkomplikationen.

Kritische neonatale Coarctatio aortae (kritische Aortenisthmusstenose)

Die Verengung des Aortenbogens wird dann als kritisch bezeichnet, wenn die poststenotische Durchblutung der Aorta duktusabhängig ist. Zusätzlich kann eine linksventrikuläre Funktionseinschränkung bestehen. Bei duktusabhängiger Systemperfusion manifestiert sich das Vitium häufig akut mit dem beginnenden Duktusverschluss durch eine postduktale Minderperfusion und einen kardiozirkulatorischen Schock mit Multiorganversagen.

Merke: Das Behandlungsziel ist die operative stenosefreie Rekonstruktion des Aortenbogens.

Im kardiozirkulatorischen Schock wird der Patient zunächst durch Duktuswiedereröffnung und intensivmedizinische Maßnahmen stabilisiert.

Bei noch offenem oder wiedereröffnetem Duktus besteht eine dringliche Operationsindikation, bei geschlossenem Ductus arteriosus, der nicht auf eine

Prostaglandingabe reagiert, eine Notfallindikation für die Operation.

Katheterinterventionelle Maßnahmen (Ballonangioplastie oder temporäres Stenting der Stenose) haben bei Neugeborenen meistens nur einen temporären Effekt und bleiben Sonderfällen vorbehalten.

Merke: Bei Neugeborenen wird die Aortenisthmusstenose im Regelfall operativ korrigiert.

Für die Invasivität der Operation entscheidend ist, ob eine Resektion der Stenose und End-zu-End-Anastomose mittels lateraler Thorakotomie möglich ist (geringe Invasivität ohne Herz-Lungen-Maschine) oder ob ein hypoplastischer Aortenbogen langstreckig erweitert werden muss, bzw. zusätzliche intrakardiale Fehlbildungen wie beispielsweise ein Ventrikelseptumdefekt verschlossen werden müssen. In diesem Fall erfolgt der operative Zugang über eine mediane Thorakotomie und die Operation am hypothermen kardiopulmonalen Bypass mit den entsprechenden Risiken und allgemeinen OP-Folgen [3].

Der Krankenhausaufenthalt nach Reparatur der Coarctatio aortae in lateraler Thorakotomie beträgt in der Regel nur 5–7 Tage. Die Prognose nach Reparatur einer Aortenisthmusstenose ist gut. Im späteren Leben erhalten allerdings bis zu 20% der Patienten katheterinterventionelle Re-Eingriffe am Aortenbogen [5]. Langfristige Probleme kann die häufig assoziierte bikuspidale Aortenklappe bereiten.

Tipp für die Praxis

Bei allen Patienten besteht ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung einer arteriellen Hypertonie, sodass für alle Patienten eine lebenslange regelmäßige kardiologische Betreuung notwendig wird.

Kritische valvuläre Aortenstenose oder hochgradige valvuläre Aortenstenose

Der Begriff der kritischen valvulären Aortenstenose ist definiert durch die Funktionseinschränkung des linken Ventrikels mit vermindertem Blutauswurf in die Aorta bei ductusabhängiger Systemperfusion. Das Leitsymptom eines systolischen Herzgeräusches kann bei offenem Ductus arteriosus und schlechter linksventrikulärer Funktion sogar fehlen. Bei einer hochgradigen valvulären Aortenstenose und guter linksventrikulärer Funktion besteht hingegen ein deutlich auskultierbares systolisches Herzgeräusch.

Tipp für die Praxis

Bezüglich der erreichbaren Ergebnisse werden operative und katheterinterventionelle Verfahren als vergleichbar angesehen. Wir bevorzugen bei ausreichender Dimension des Aortenklappenringes und des linken Ventrikels den katheterinterventionellen Zugang [5, 7]. Der Ballonkatheter kann venös geführt werden (Femorallvene, untere Hohlvene, rechter Vorhof, Foramen ovale, linker Vorhof, Wende im linken Ventrikel und antegraden Passieren der Aortenklappe, Abb. 3) oder arteriell (retrograd über die Aortenklappe).

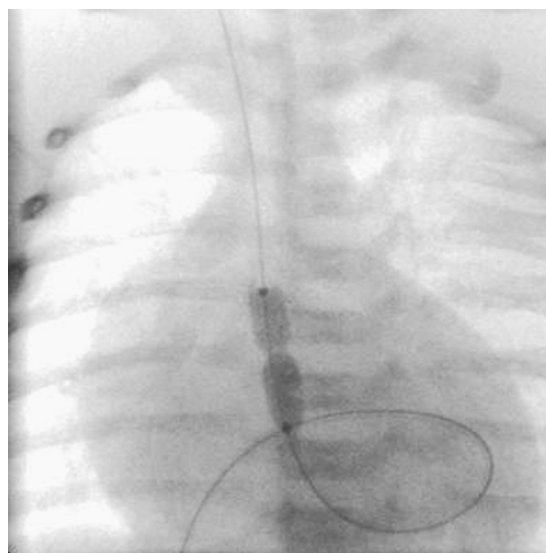


Abb. 3 Angiografie: Ballonvalvuloplastie einer kritischen Aortenstenose. Der Katheter ist über die V. femoralis geführt und passiert die Aortenklappe antegrad. Deutlich erkennbar die Kerbenbildung in der stenotischen Aortenklappe.

Das Behandlungsziel ist die Verminderung der Klappenverengung bei gleichzeitig möglichst geringer Ausbildung einer Aortenklappeninsuffizienz. Sowohl Operation als auch Herzkatheterintervention tragen ein geringes vitales Risiko.

Die Prognose ist entsprechend den individuellen anatomischen und funktionellen Gegebenheiten unterschiedlich einzuschätzen. Bis zum Erwachsenenalter benötigt der größere Anteil der Patienten weitere interventionelle oder operative Eingriffe an der Aortenklappe und in der Mehrzahl einen Aortenklappenersatz [7].

Bei hochgradiger valvulärer Aortenstenose besteht eine dringliche Behandlungsindikation, bei kritischer Aortenstenose richtet sich die Dringlichkeit der Behandlung danach, ob der Ductus arteriosus offen ist oder nicht.

Merke: Übergangsformen des Herzfehlers zum hypoplastischen Linksherzsyndrom sind möglich.

Hypoplastisches Linksherzsyndrom

Beim klassischen hypoplastischen Linksherzsyndrom besteht eine Aorten- und Mitralklappenatresie, so dass die gesamte Systemzirkulation über den Ductus arteriosus erfolgen muss. Der Aortenbogen und die ascendierende Aorta mit den Koronarien sind dann postduktal retrograd perfundiert [6]. Die postpartale Versorgung bei intrauterin bekannter Diagnose zielt auf die Sicherung der Systemzirkulation bei postpartal abfallendem Widerstand im Pulmonalkreislauf ab [2]. Zum Therapiekonzept gehören die folgenden Maßnahmen:

- möglichst niedrig dosierte Prostaglandin-Gabe zum Offenhalten des Ductus arteriosus
- Vermeidung von Sauerstoffgabe und Beatmung (Senken des pulmonal-arteriellen Widerstandes)
- Vermeiden von Katecholamin-Gaben (Erhöhung des myokardialen Sauerstoffverbrauchs)
- Vermeiden einer Azidose (zusätzlicher Effekt der Furosemid-Gabe für die Alkalisierung)
- Vermeiden von Stress und Belastung
- ggf. eine medikamentöse Nachlastsenkung für den Systemkreislauf

In der Regel kann sich so das Neugeborene einige Tage postpartal adaptieren, bevor die Norwood-I-Operation durchgeführt wird. Nach Manifestation im kritischen Zustand bei beginnendem Duktusverschluss gelten die oben schon ausgeführten Prinzipien der notwendigen präoperativen Stabilisierung. Die Details der Norwood-Operation sind in diesem Heft an anderer Stelle aufgeführt [8,9]. Die Pathophysiologie des hypoplastischen Linksherzsyndroms und die verbleibende Pathophysiologie nach Norwood-I-Operation bedingen die vergleichsweise hohen Mortalitäts- und Morbiditätsrisiken (<80%).

Merke: Die Morbiditäts- und Mortalitätsrisiken sind beim hypoplastischen Linksherzsyndrom relativ hoch.

Eine Besonderheit des hypoplastischen Linksherzsyndroms ist es, dass auch nach erfolgreicher und komplikationslos verlaufender Norwood-I-Operation das Risiko für akute Ereignisse höher ist als bei anderen mit einem Shunt versorgten Vitien [8]. Wir entlassen Kinder nach Norwood-I-Operation daher in ein Heimmonitoring-Programm mit täglicher Gewichts-, Sauerstoffsättigungs- und Herzfrequenzmessung. Mit diesen

Maßnahmen gelingt es, die in einem geringen Prozentsatz zu erwartenden Shunt- oder Aortenbogenprobleme rechtzeitig zu erkennen und die Interstage-Mortalität auf ein Minimum zu senken.

Erst die Trennung des Pulmonalkreislaufes vom Systemkreislauf durch die Glenn-Operation zwischen dem 4. und 6. Lebensmonat stabilisiert den klinischen Zustand des Patienten deutlich. Die Überlebenschance beträgt für die ersten beiden Operationen ca. 80% [6]. Das Sterblichkeitsrisiko für die kommenden Jahre ist dann nur noch sehr gering.

Tipps für die Praxis

Wie bei allen neonatalen Herzerkrankungen muss aber insbesondere beim hypoplastischen Linksherzsyndrom und allen anderen nicht korrigierbaren Herzfehlern ein besonderer Schwerpunkt der postpartalen neonatalen Kinderkardiologie auf die Elternbetreuung gelegt werden: Eine gute fachliche Information über das Krankheitsbild und den tatsächlichen Zustand des Kindes ist der Schlüssel für eine lebenslange erfolgreiche Bewältigung des Krankheitsprozesses zum Nutzen des Herzpatienten in der Familie.

Valvuläre Pulmonalstenose

Leitsymptom der valvulären Pulmonalstenose ist das oft schon bei der U1 vorhandene systolische Herzgeräusch. Die Behandlung der valvulären Pulmonalstenose ist primär die seit den 80er-Jahren etablierte Ballonvalvuloplastie [10]. Bei einer großen Mehrheit der Patienten lässt sich mit der Ballonvalvuloplastie ein gutes nachhaltiges Interventionsergebnis erreichen. Nach der interventionellen Druckentlastung des rechten Ventrikels erholt sich dieser oft schnell und die Patienten sind meist innerhalb weniger Tage nach Hause entlassfähig.

Merke: Bei der valvulären Pulmonalstenose ist die Ballonvalvuloplastie die interventionelle Maßnahme der Wahl.

Für die Langzeitprognose ist das Ausmaß einer Pulmonalinsuffizienz und daraus resultierend die Volumenbelastung und Größenentwicklung des rechten Ventrikels bedeutsam [10]. Insgesamt ist die Prognose für Lebensqualität und Lebenserwartung aber ausgezeichnet. Eine primär chirurgische Behandlung einer valvulären Pulmonalstenose ist nur in Ausnahmefällen notwendig bei komplexen Formen der Fehlbildung mit

zusätzlicher infundibulärer oder supralvalvulärer Komponente oder Klappenringhypoplasie [4] und kann meist außerhalb der Neonatalperiode erfolgen.

Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum

Das Leitsymptom der Pulmonalatresie ist die Zyanose. Die unmittelbar postpartale Versorgung besteht im Offenhalten des Ductus arteriosus durch Prostaglandin-Infusion. Der weitere Therapieplan ist von der Morphologie und Größe der folgenden Komponenten abhängig:

- zentrale Pulmonalarterien
- Pulmonalklappenring
- rechtsventrikulärer Ausflusstrakt
- rechter Ventrikel
- Trikuspidalklappe

Die Behandlung kann bei offenem Ductus arteriosus elektiv in den ersten Lebenstagen erfolgen. Behandlungsmöglichkeiten bestehen in der katheterinterventionellen Eröffnung einer ausreichend dimensionierten membranösen Pulmonalatresie (mit Hochfrequenz-perforationskatheter) und anschließender Dilatation [4], je nach Größe und Funktion des rechten Ventrikels sowie der erreichten Kommunikation zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie mit oder ohne Stentversorgung des Ductus arteriosus [5]. Die Alternative ist die operative Anlage eines aorto-pulmonalen Shunts.

Die Prognose bei diesem im Detail sehr heterogenen Krankheitsbild wird letztlich von der Größe und Funktion des rechten Ventrikels und der Trikuspidalklappe bestimmt. Möglich ist die komplette biventrikuläre Korrektur, die intrakardiale Korrektur mit oberer cavo-pulmonaler (Glenn-) Anastomose (1½ repair) oder die Palliation mit der totalen cavo-pulmonalen Anastomose.

Totale Lungenvenenfehleimündung

Die totale Lungenvenenfehleimündung kommt in den folgenden 3 anatomischen Varianten vor:

- suprakardialer Typ
- kardialer Typ
- infrakardialer Typ

Suprakardialer Typ. Hierbei fließt das gesammelte Blut der Lungenvenen über eine V. verticalis in den linken Venenwinkel und damit in die obere Hohlvene ab. Die linke Herzseite füllt sich über den Rechts-links-Shunt des gemischten Blutes vom rechten in den linken Vorhof. Die Zyanose ist oft gering ausgeprägt und die Diagnose kann in den ersten Lebenswochen übersehen werden. Eine neonatale Operation ist nicht zwingend notwendig.

Kardialer Typ. Das Gleiche gilt für den kardialen Typ mit Einmündung des Lungenvenenblutes in den Sinus coronarius.

Infrakardialer Typ. Einen wirklichen kinderherzkardiologischen und kinderherzchirurgischen Notfall stellt hingegen die totale Lungenvenenmündung vom infrakardialen Typ mit stenotischer Einmündung des Lungenvenensammelgefäßes, meist in die Portalvene, dar [2]. Die Pathophysiologie wird bedingt durch die Lungenvenenobstruktion mit Rückstau des Blutes und Lungenödem bei pulmonal-arterieller Hypertonie. Nach Erstversorgung mit Intubation und PEEP-Beatmung stellt die intrakardiale Lungenvenenfehleimündung mit Obstruktion eine Notfallindikation für die operative Korrektur dar. Die perioperativen Risiken sind vor allem bedingt durch pulmonal-hypertensive Krisen, die Prognose durch die Möglichkeit rekurrenter Lungenvenenobstruktionen.

Sonstige zyanotische Vitien

Unter diesem Sammelbegriff lassen sich einordnen:

- Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt
- Pulmonalatresie bei univentrikulärem Herzen mit und ohne Transpositionsstellung der großen Gefäße
- Trikuspidalatresie
- univentrikuläre Herzen mit unterschiedlicher intrakardialer Anatomie ohne Restriktion der Lungenperfusion

Bei all diesen Vitien muss letztlich im Rahmen der postpartalen neonatalen Versorgung die Lungenperfusion optimiert werden. Dies kann bei einer duktusabhängigen Perfusion geschehen durch die operative Anlage eines aorto-pulmonalen Shunts oder das katheterinterventionelle Stenten des Ductus arteriosus (Abb. 4). Bei Lungenüberflutung und pulmonal-arterieller Hypertonie kommt die operative Anlage eines Pulmonalarterien-Bändchens oder das Absetzen der Pulmonalarterie mit Anlage eines aorto-pulmonalen Shunts infrage.

Merke: Optimierung der Lungenperfusion durch aorto-pulmonalen Shunt, Duktus-Stent oder Absetzen der Pulmonalarterie bzw. Anlage eines Bändchens.

Im Regelfall kann durch alle elektiv in den ersten 2 Lebenswochen durchgeführten Operationen die Entlassfähigkeit nach Hause innerhalb von ca. 14 Tagen erreicht werden. Alle in diesem Kapitel aufgeführten Operationen haben aber einen palliativen Charakter und müssen je nach Vitium von korrigierenden oder dauerhaft stabilisierenden Eingriffen gefolgt werden.

Postoperative Intensivtherapie im Neugeborenenalter

An jeden herzchirurgischen Eingriff im Neugeborenenalter schließt sich die postoperative intensivmedizinische Behandlung an. Von besonderer pathophysiologischer Bedeutung im Anschluss an eine neonatale Herzoperation mit kardiopulmonalem Bypass mit oder ohne partiellem Kreislaufstillstand und selektiver Hirnperfusion sind [3,9]:

- das myokardiale Ischämierperfusionsödem mit vermindertem Cardiac-Output
- eine herzfehlerbedingte pathologische Hämodynamik
- das durch die Herz-Lungen-Maschine induzierte Capillary Leakage, insbesondere der Lunge
- eine herzfehlerbedingte Zyanose
- eine postoperative Koagulopathie
- die immunologische Belastung des Patienten durch Transfusion von Erythrozytenkonzentraten, Blutplasma und Thrombozytenkonzentraten
- die Gefährdung durch Infektionen
- die Gefährdung durch Thrombosen bei zentralem Venenkatheter und/oder Koagulopathie

Die zu erwartende Beatmungsdauer bei einem Neugeborenen nach einer Herzoperation am kardio-pulmonalen Bypass liegt zwischen einem und mehreren Tagen. Sie ist am meisten beeinflusst von der Erholung der postoperativ eingeschränkten Herzfunktion und natürlich dem erreichten hämodynamischen Ergebnis der Operation [9].

Bei einem gravierenden Pumpversagen des Herzens oder einer zunächst unzureichenden Erholung kommt als invasive Maßnahme die Implantation einer ECMO infrage, die etwa 80% des Herzzeitvolumens mit oxygeniertem Blut bewältigen kann. Die Überlebenschancen

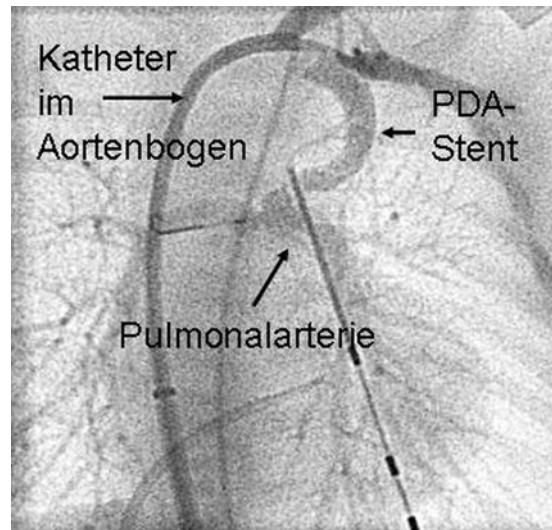


Abb. 4 Angiografie: Stentversorgung eines Ductus arteriosus zur Sicherung der Lungenperfusion bei einem Neugeborenen mit Pulmonalatresie und Ventrikelseptumdefekt.

einer solchen Rescue-Maßnahme mit temporärem mechanischen Kreislaufersatz liegen heute bei über 60%.

Kinder mit einem angeborenen Herzfehler, die schon im Neonatal- oder Säuglingsalter eine Herzoperation mit kardio-pulmonalem Bypass erhalten müssen, tragen ein Risiko für entwicklungsneurologische Defizite und sollten eine entsprechende kinderneurologische Nachsorge erhalten [11].

Kernaussagen

Abhängig vom Herzfehler beinhaltet die postpartale neonatale Kinderkardiologie ein Betreuungsspektrum von der einfachen nicht-invasiven Diagnostik und Planung der weiteren Betreuung bis zur Herzkatheterintervention und Intensivtherapie eines beatmeten Neugeborenen. Sie beginnt bei intrauterin bekannter Diagnose im Kreißsaal [2] oder mit der Notfallsituation des beginnenden Duktus-Verschlusses bei duktusabhängigen Vitien. Das Ziel der postpartalen neonatalen kinder-kardiologischen Versorgung ist in jedem Fall das Erreichen einer stabilen kardiorespiratorischen Situation, das Aufstellen eines individuellen Therapieplanes und die

kontrollierte Durchführung der herzfehlerspezifischen katheter-interventionellen oder operativen Maßnahmen. An die Herzoperation schließt sich dann nahtlos die postoperative intensivmedizinische Behandlung an. Im Regelverlauf kann bei fast allen Patienten eine Entlassung nach Hause in der Neonatalperiode erreicht werden. Das Überleben in das Erwachsenenalter liegt heute bei allen mit Herzfehler geborenen Kindern bei über 90%. Bei allen kongenitalen Herzfehlern ist eine intensive Elternarbeit in der Neonatalperiode ein wichtiger Baustein im gesamten, oft lebenslangen Therapiekonzept.

Über die Autoren

Sven Dittrich



Prof. Dr. med. Jahrgang 1963. 1984–1991 Medizinstudium und Promotion in Kiel, 1991–1995 Assistenzarzt in der Kinderklinik des Klinikums der Universitätsstadt Kaiserslautern, 1995–2000 wissenschaftlicher Mitarbeiter in der Abteilung Angeborene Herzfehler/Kinderkardiologie im Deutschen Herzzentrum Berlin.

2001 Habilitation an der Humboldt-Universität zu Berlin. 2000–2005 leitender Oberarzt der Klinik III: Angeborene Herzfehler/Pädiatrische Kardiologie im Universitätsklinikum der Albert-Ludwigs-Universität Freiburg im Breisgau. 2005 Ernennung zum APL-Professor, 2006–2007 kommissarischer Ärztlicher Direktor der Klinik III: Angeborene Herzfehler/Pädiatrische Kardiologie in Freiburg. 2007 Berufung auf eine W2-Professur für Pädiatrische Kardiologie an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, Leiter der Kinderkardiologischen Abteilung in der Kinder- und Jugendklinik im Universitätsklinikum Erlangen.

Martin Glöckler



Dr. med. Jahrgang 1969. 1990–1996 Studium der Humanmedizin an der Universität Freiburg. Promotion über die Bindegewebeveränderungen der Lungen bei Mukoviszidose. Facharztanerkennung Kinderheilkunde und Jugendmedizin 2004, Kinderkardiologie 2009, Spezielle Pädiatrische Intensivmedizin 2010. Oberarzt in der

kinderkardiologischen Abteilung des Universitätsklinikums Erlangen seit 2007. Schwerpunkte: Perioperative Intensivtherapie von Kindern mit angeborenen Herzfehlern, moderne 3D-Bildgebung in der Kinderkardiologie.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Sven Dittrich
Kinderkardiologische Abteilung in der Kinder- und Jugendklinik
Universitätsklinikum Erlangen
Loschgestraße 15
91054 Erlangen
E-mail: sven.dittrich@uk-erlangen.de

Literatur

- 1 Lindinger A, Schwedler G, Hense HW. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). *Klin Padiatr* 2010; 222: 321–326
- 2 Johnson BA, Ades A. Delivery room and early postnatal management of neonates who have prenatally diagnosed congenital heart disease. *Clin Perinatol* 2005; 32: 921–946
- 3 Albers EL, Bichell DP, McLaughlin B. New approaches to neuroprotection in infant heart surgery. *Pediatr Res* 2010; 68: 1–9
- 4 Rao PS. Balloon valvuloplasty in the neonate with critical pulmonary stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 479–480
- 5 Hijazi ZM, Awad SM. Pediatric cardiac interventions. *JACC Cardiovasc Interv* 2008; 1: 603–611
- 6 Skinner J, Hornung T, Rumball E. Transposition of the great arteries: from fetus to adult. *Heart* 2008; 94: 1227–1235
- 7 Ewert P, Bertram H, Breuer J et al. Balloon valvuloplasty in the treatment of congenital aortic valve stenosis – a retrospective multicenter survey of more than 1 000 patients. *Int J Cardiol* 2010 [Epub ahead of print]
- 8 Barron DJ, Kilby MD, Davies B et al. Hypoplastic left heart syndrome. *Lancet* 2009; 374: 551–564
- 9 Kaltman JR, Andropoulos DB, Checchia PA et al. Report of the pediatric heart network and national heart, lung, and blood institute working group on the perioperative management of congenital heart disease. *Circulation* 2010; 121: 2766–2772
- 10 Rao PS. Balloon pulmonary valvuloplasty. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997; 40: 427–430
- 11 Snookes SH, Gunn JK, Eldridge BJ et al. A systematic review of motor and cognitive outcomes after early surgery for congenital heart disease. *Pediatrics* 2010; 125: e818–e827

CME-Fragen

CME-Teilnahme

- ▶ Viel Erfolg bei Ihrer CME-Teilnahme unter <http://cme.thieme.de>
- ▶ Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate online für eine CME-Teilnahme verfügbar.
- ▶ Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, unter <http://cme.thieme.de/hilfe> finden Sie eine ausführliche Anleitung.

1

Welche Aussage zur Prävalenz angeborener Herzfehler in Deutschland ist *nicht* richtig?

- A Die Mehrzahl angeborener Herzfehler ist als leicht einzustufen (z. B. ASD, VSD, PDA, Pulmonalstenose).
- B Die Prävalenz angeborener Herzfehler beträgt ca. 1 %.
- C Die intrauterine Diagnostik hat bei univentrikulären Herzen eine hohe Sensitivität.
- D Die Prävalenz angeborener Herzfehler ist in den letzten Jahren steil ansteigend.
- E Weniger als 20 % aller Patienten mit einem angeborenen Herzfehler benötigen schon im Neugeborenenalter eine kinderherzchirurgische oder herzkatheterinterventionelle Behandlung.

2

Welche der folgenden Patientengruppen ist *nicht* mit einer erhöhten Inzidenz für angeborene Herzfehler assoziiert?

- A Trisomie 21
- B XO-Turner-Syndrom
- C Frühgeborene
- D untergewichtige Neugeborene
- E Kinder mit Hüftdysplasie

3

Welches der folgenden Vitien ist *nicht* ductusabhängig?

- A hypoplastisches Linksherz-Syndrom
- B Pulmonalatresie
- C dextro-Transposition der großen Gefäße
- D totale Lungenvenenfehleimündung
- E kritische Aortenisthmusstenose

4

Welches der folgenden klinischen Symptome ist *nicht* typisch für einen angeborenen Herzfehler?

- A Zyanose
- B Hepatomegalie
- C Herzgeräusch
- D Hypoglykämie
- E arterielle Hypotonie, abgeschwächte Pulse

5

Welche der folgenden Aussagen zum Pulsoxymetrie-Screening beim Neugeborenen ist *nicht* richtig?

- A Das Pulsoxymetrie-Screening soll am Fuß abgeleitet werden.
- B Die Ableitung der Pulsoxymetrie sollte im ersten Lebenstag über ca. 2 Minuten durchgeführt werden.
- C Werte $\geq 95\%$ gelten als normal.
- D Bei Werten kleiner 90 % sollte eine sofortige Echokardiographie erfolgen.
- E Die Werte sind nur bei einem schreienden, kräftig durchatmenden Kind aussagekräftig.

6

Was ist *keine* typische Nebenwirkung einer Prostaglandin E-Infusion?

- A arterielle Hypotonie
- B Hypo- oder Apnoen
- C Oligo-/Anurie
- D Fieber
- E Hyperexzitabilität

CME-Fragen

Neonatale Kardiologie

7

Welche der folgenden Aussagen zur dextro-Transposition der großen Gefäße ist *nicht* richtig?

- A** Bei einem restriktiven Foramen ovale kann durch ein Rashkind-Manöver (Ballonatrioseptostomie mit dem Ballonkatheter) die Sauerstoffsättigung verbessert werden.
- B** Die arterielle Switch-Operation ist eine korrigierende Operation.
- C** Neugeborene mit dextro-Transposition der großen Gefäße fallen ausnahmslos schon im Kreißsaal durch schlechte Sauerstoffsättigungswerte auf.
- D** Die arterielle Switch-Operation ist in der Regel eine neonatale Operation.
- E** Die Gesamtbehandlungsletalität bei d-Transposition der großen Gefäße ist gering, die Lebensprognose gut.

8

Welche der folgenden Aussagen zur valvulären Pulmonalstenose ist richtig?

- A** Leitsymptom ist die tiefe Zyanose.
- B** Standardtherapie ist der operative Pulmonalklappenersatz.
- C** Standardtherapie ist die Prostaglandin E-Infusion.
- D** Standardtherapie ist die Ballonvalvuloplastie.
- E** Die valvuläre Pulmonalstenose ist oft asymptomatisch, da ein Herzgeräusch fehlt.

9

Welche der folgenden Aussagen zur kritischen Aortenisthmusstenose ist richtig?

- A** Die kritische Aortenisthmusstenose kann schon im Kreißsaal durch fehlende Femoralpulse diagnostiziert werden.
- B** Die kritische Aortenisthmusstenose wird heute katheterinterventionell behandelt.
- C** Die kritische Aortenisthmusstenose kann durch die Differenzialcyanose (ductusabhängige Perfusion der unteren Körperhälfte) im Pulsoxymetrie-Screening erkannt werden.
- D** Die kritische Aortenisthmusstenose ist nur mit Einsatz der Herz-Lungen-Maschine zu behandeln.
- E** Nach Operation einer kritischen Aortenisthmusstenose haben Patienten ein normalisiertes kardiovaskuläres Risikoprofil.

10

Welche der folgenden Aussagen zum hypoplastischen Links-Herz-Syndrom ist *nicht* richtig?

- A** Zum Offenhalten des Ductus arteriosus sollte schon im Kreißsaal mit einer niedrig dosierten Prostaglandin E-Infusion begonnen werden.
- B** Vor dem ersten Behandlungseingriff sind die Kinder durch die Lungenüberflutung und reduzierte Systemperfusion gefährdet.
- C** Bei pränataler Diagnose des hypoplastischen Links-Herz-Syndroms soll die Norwood-I-Operation für den ersten Lebenstag geplant werden.
- D** Kinder mit hypoplastischen Linksherz-Syndrom benötigen mehrere aufeinander folgende operative Behandlungsschritte (Staged Operations).
- E** Das hypoplastische Linksherz-Syndrom ist ein nicht korrigierbarer Herzfehler.