

Tab. 15.1 Typische und häufige Komplikationen im Langzeitverlauf nach operativer Korrektur einer d-TGA.

Operationsverfahren	Häufige Komplikationen
arterielle Switch-Operation	<ul style="list-style-type: none"> • Koronararterienstenosen • supralvalvuläre Pulmonalstenose • Aorteninsuffizienz
Vorhofumkehr-Operation	<ul style="list-style-type: none"> • Vorhofrhythmusstörungen (Sick-Sinus-Syndrom, atriale Tachykardien, Vorhofflattern/-flimmern, junktionaler Ersatzrhythmus, AV-Blockierungen) • Trikuspidalinsuffizienz (= System-AV-Klappen-Insuffizienz) • progrediente Dysfunktion des rechten Ventrikels (Systemventrikel) • Bafflestenosen/-lecks
Rastelli-Operation	<ul style="list-style-type: none"> • Conduit-Degeneration (Stenose, Insuffizienz) • Subaortenstenose (Stenose des Tunnels zwischen linkem Ventrikel und Aorta)
Damus-Kaye-Stansel-Operation	<ul style="list-style-type: none"> • Stenose der Anastomose zwischen Pulmonalarterie und Aorta • Conduit-Degeneration (Stenose, Insuffizienz) • Thrombusbildung im Bereich der verschlossenen Pulmonalklappe

Besonderheiten bei Jugendlichen und Erwachsenen Da bis Mitte der 1980er Jahre die Vorhofumkehr-Operation das Standardverfahren zur Korrektur einer d-TGA war, sind die meisten der mittlerweile erwachsenen Patienten noch mit diesem Verfahren behandelt worden. Entsprechend stehen bei diesen Patienten Rhythmusstörungen (atriale und als Ausdruck eines schlechten Systemventrikels auch ventrikuläre Arrhythmien), Tunnelobstruktionen, AV-Klappeninsuffizienzen und vor allem die zunehmend schlechter werdende Funktion des rechten Systemventrikels im Vordergrund (Tab. 15.1). Eine Herztransplantation ist für einige dieser Patienten die ultima ratio.

Da erst jetzt die ersten Patienten, die mit einer Switch-Operation behandelt wurden, das Erwachsenenalter erreichen, liegen für dieses Verfahren noch keine Langzeitergebnisse vor. An Komplikationen im Langzeitverlauf wird aber am ehesten mit Koronararterienproblemen zu rechnen sein (Tab. 15.1).

15.11 Angeboren korrigierte Transposition der großen Arterien

15.11.1 Grundlagen

Synonym: l-Transposition der großen Arterien (l-TGA), Ventrikelinversion

Definition

Wie bei der d-Transposition der großen Arterien (d-TGA) entspringt auch bei der angeboren korrigierten Transposition der großen Arterien („congenital corrected TGA“, ccTGA) die Aorta aus dem rechten Ventrikel und die Pulmonalarterie aus dem linken Ventrikel. Gleichzeitig liegt jedoch auch eine „Vertauschung“ der Ventrikel vor (Ventrikelinversion). Der rechte Ventrikel ist also mit

dem linken Vorhof und der linke Ventrikel mit dem rechten Vorhof verbunden (Abb. 15.33). Somit fließen das venöse Blut aus dem rechten Vorhof durch den morphologisch linken Ventrikel in die Pulmonalarterie und das arterialisierte Blut aus dem linken Vorhof durch den morphologisch rechten Ventrikel in die Aorta. Man spricht von einer diskordanten atrioventrikulären und ventrikuloarteriellen Verbindung. Ohne zusätzliche kardiomechanische Fehlbildungen liegt bei der ccTGA eine normale Hämodynamik vor. Typischerweise verläuft bei diesem Herzfehler die Aorta links von der Pulmonalarterie. Dieses Charakteristikum hat auch zu der Bezeichnung l-TGA als Synonym für diesen Herzfehler geführt (l steht für laevo = links).

Der Begriff „l-TGA“ hat sich als Synonym für den oben beschriebenen Herzfehler durchgesetzt. Streng genom-

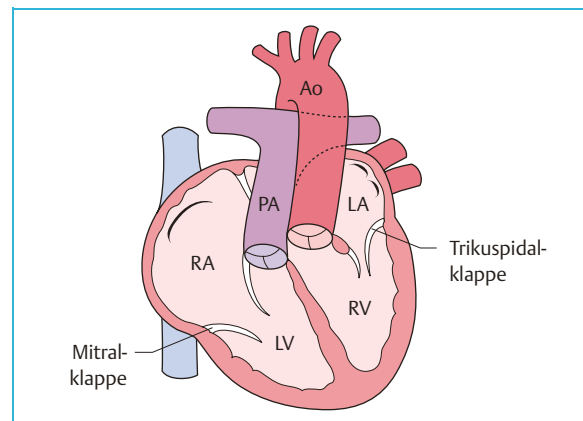


Abb. 15.33 ccTGA. Bei einer angeboren korrigierten Transposition der großen Arterien (ccTGA) entspringt die Aorta aus dem rechten Ventrikel. Da jedoch gleichzeitig eine Inversion der Ventrikel vorliegt, ist die Hämodynamik normal, sofern keine weiteren Herzfehler vorliegen. Assoziierte Herzfehler wie eine Trikuspidalklappenanomalie sind jedoch sehr häufig. RA: rechter Vorhof, LA: linker Vorhof, RV: rechter Ventrikel, LV: linker Ventrikel, Ao: Aorta, PA: Pulmonalarterienstamm



men bedeutet l-TGA aber nur, dass die Aorta links von der Pulmonalarterie verläuft (l-Transpositionsstellung). Der Begriff sagt also eigentlich nichts über die Beziehung der Vorhöfe zu den Ventrikeln und der Ventrikel zu den großen Arterien aus. Eine l-Transpositionsstellung der großen Gefäße kann auch bei anderen Vitien vorliegen, z.B. häufig bei einem „double inlet left ventricle“.

Pathogenese

Ursache ist eine fehlerhafte Rotation des Herzschlauchs nach links während der Embryonalentwicklung. Dieser Fehler führt dazu, dass der morphologisch rechte Ventrikel links vom morphologisch linken Ventrikel zu liegen kommt.

Epidemiologie

Bei der ccTGA handelt es sich um eine seltene angeborene Fehlbildung, die weniger als 1 % aller angeborenen Herzfehler ausmacht. Das männliche Geschlecht ist etwas häufiger betroffen.

Hämodynamik und pathologische Anatomie

Liegen keine weiteren kardialen Fehlbildungen vor, besteht bei einer ccTGA eine normale Hämodynamik: Das Blut der Systemvenen fließt über den rechten Vorhof in den linken Ventrikel und über die Pulmonalarterie in die Lunge. Über die Lungenvenen gelangt es in den linken Vorhof und über den rechten Ventrikel in die Aorta.

Wichtig sind die Lagebeziehungen: Der morphologisch linke Ventrikel (subpulmonal) liegt bei einer ccTGA normalerweise rechts, der morphologisch rechte Ventrikel (subaortal) links im Thorax. Als morphologisch rechter Ventrikel wird die Kammer bezeichnet, die die typischen Merkmale eines rechten Ventrikels aufweist: Die AV-Klappe hat 3 Segel, das Myokard ist deutlich trabekularisiert und es besteht eine Trennung zwischen Ein- und Ausflussklappe in Form eines Muskelbündels (Crista supraventricularis). Die linke Kammer zeigt morphologisch folgende Charakteristika: Die AV-Klappe hat 2 Segel, das Myokard ist fein trabekularisiert und die Ein- und Ausflussklappe gehen ineinander über (fibröse Kontinuität).

Bei der ccTGA liegt die Aorta wie bei der d-TGA vor der Pulmonalarterie, jedoch links von ihr. Das Ventrikelseptum ist bei der ccTGA meist auffällig vertikal/sagittal gestellt. In 95 % der Fälle liegt ein normal angeordneter Situs (Situs solitus) vor. Eine Dextrokardie tritt in ca. 20 % der Fälle auf.

Von klinischer Bedeutung ist ferner, dass der AV-Knoten weiter vorne und oben als üblich liegt und dass das His-Bündel auffällig langstreckig verläuft. Diese anatomischen Besonderheiten prädisponieren zu AV-Überleitungsstörungen. Außerdem sind akzessorische Leitungsbahnen häufig.

MERKE:

Bei einer ccTGA muss man immer an das Risiko für AV-Blockierungen und an akzessorische Leitungsbahnen denken.

Assoziierte Fehlbildungen

In rund 90 % der Fälle liegen begleitende kardiale Anomalien vor, die den klinischen Verlauf wesentlich bestimmen. Am häufigsten sind:

- Trikuspidalklappenanomalien (bis 90%): meist Trikuspidalinsuffizienz, relativ häufig auch ebsteinartige Deformitäten der Trikuspidalklappe (Die Trikuspidalklappe liegt bei einer ccTGA auf der linken Seite und fungiert als System-AV-Klappe)
- VSD (75 %)
- subvalvuläre oder valvuläre Pulmonalstenose (30–50 %)
- Pulmonalatresie (10 %)

Seltener kommen vor:

- Aortenisthmusstenose, unterbrochener Aortenbogen
- Mitralklappenauffälligkeiten
- „double outlet right ventricle“

Assoziierte Syndrome

Eine häufige Assoziation mit bestimmten genetischen Syndromen ist nicht beschrieben.

15.11.2 Diagnostik

Symptome

Die klinische Symptomatik hängt im Wesentlichen von den begleitenden kardialen Anomalien ab. Ohne zusätzliche Fehlbildungen können die Patienten zunächst völlig beschwerdefrei sein. Bei einem großen VSD steht die pulmonale Überflutung mit Entwicklung einer Herzinsuffizienz im Vordergrund (Tachypnoe, Hepatomegalie, Trinkschwäche, Gedeihstörung). Patienten mit einer relevanten Trikuspidalinsuffizienz entwickeln je nach deren Ausmaß ebenfalls Symptome einer Herzinsuffizienz.

Ist die ccTGA mit einem VSD und einer Pulmonalstenose kombiniert, können sich die Patienten ähnlich wie bei einer Fallot-Tetralogie mit einer Zyanose präsentieren.

Von besonderer Bedeutung sind Bradykardien. Aufgrund der anatomischen Besonderheiten des AV-Knotens und Reizleitungssystems entwickelt ein Drittel bis knapp die Hälfte der Patienten im Verlauf einen kompletten AV-Block.

Komplikationen im Verlauf

Auch bei einer isolierten ccTGA entwickeln sich im Verlauf – allerdings oft erst im Erwachsenenalter – bei den meisten Patienten klinische Symptome der Herzinsuffizienz. Diese rühren in der Regel daher, dass der morphologisch

rechte Ventrikel nicht für die Belastung als Systemventrikel ausgelegt ist. Ungünstig kann sich zusätzlich eine zunehmende Insuffizienz der Trikuspidalklappe auswirken, die als System-AV-Klappe fungiert. Komplette AV-Blockierungen führen zur Notwendigkeit der Implantation eines Schrittmachers. Supraventrikuläre Tachykardien können Folge einer akzessorischen Leitungsbahn sein.

Auskultation

Aufgrund der vorn liegenden Aorta ist der 2. Herzton laut und klingt singular, da man den Schlußton der hinten liegenden Pulmonalarterie meist nicht hört. Ein holosystolisches Geräusch linksparasternal kann durch eine Trikuspidalinsuffizienz oder durch einen VSD hervorgerufen werden. Ein systolisches Austreibungsgeräusch am linken oberen Sternalrand spricht für eine Pulmonalstenose.

EKG

Charakteristischer EKG-Befund ist die „Inversion der Q-Zacken“. Im Normalfall befinden sich die Q-Zacken in den Brustwandableitungen linkspräkordial (V5, V6) – bei der ccTGA sind sie hingegen rechtspräkordial nachweisbar.

MERKE:

Q-Zacken in den Ableitungen V3r–V1 lassen den Verdacht auf eine ccTGA aufkommen. Außerdem ist besonders auf AV-Blockierungen, eine Präexzitation und supraventrikuläre Tachykardien zu achten.

Röntgen Thorax

Charakteristisch ist die links oben randbildende Aorta. Eine Kardiomegalie kann als Folge einer Trikuspidalinsuffizienz oder eines VSD auftreten. Die Lungendurchblutung ist abhängig von zusätzlichen Fehlbildungen (VSD, Pulmonalstenose). Eine Vorhofdilataion oder Lungenstauung findet sich bei einer relevanten Trikuspidalinsuffizienz. Eine Dextrokardie kommt in ca. 20% vor.

Echokardiografie

Mit der Echokardiografie kann die Diagnose ausreichend sicher gestellt werden. In jedem Fall muss auf begleitende kardiale Fehlbildungen geachtet werden. Die folgenden Befunde sind typisch:

- Im Vierkammerblick fällt auf, dass die links gelegene AV-Klappe (in diesem Fall die Trikuspidalklappe) weiter apikal ansetzt als die rechts gelegene.
- Der links gelegene Ventrikel weist die typischen Merkmale eines morphologisch rechten Ventrikels auf (Diskontinuität zwischen AV-Klappe und Semilunarklappe durch ein Muskelbündel, kräftige Trabekularisierung, Moderatorband, Ansatz von Sehnenfäden der AV-Klappe im Bereich des Ventrikelseptums).

- In der parasternalen kurzen Achse lässt sich die Stellung der großen Gefäße zueinander darstellen: Die Aorta liegt vor und links der Pulmonalarterie. Beide Gefäße verlaufen parallel zueinander und überkreuzen sich nicht.
- Das Ventrikelseptum verläuft bei der ccTGA ungewöhnlich und ist eher vertikal orientiert.
- Wichtig für das weitere Vorgehen ist die Beurteilung der Koronararterien, die ähnlich wie bei der d-TGA in der Regel aus den „facing sinus“ entspringen (Abb. 15.27).
- Assoziierte kardiale Anomalien sind unbedingt auszuschließen oder darzustellen, insbesondere: VSD, Trikuspidalauffälligkeiten und Obstruktionen der Ausflustrakte.

MERKE:

Jede Ebstein-Anomalie einer links gelegenen AV-Klappe muss an eine ccTGA denken lassen.

Herzkatheteruntersuchung

Eine Herzkatheteruntersuchung ist in der Regel nur bei zusätzlichen Fehlbildungen indiziert. Sie kann in diesen Fällen z.B. Fragen zur Shunt-Größe und bei einem VSD zum Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie liefern. In der Angiografie zeigen sich die Verbindung des rechten Vorhofs mit einem morphologisch linken Ventrikel sowie der Anschluss des linken Vorhofs an einen morphologisch rechten Ventrikel. Die Aorta liegt vorn und links.

MRT

Im MRT können detailliert die oft komplexen anatomischen Lagebeziehungen und zusätzliche kardiale Fehlbildungen dargestellt werden. Außerdem sind Shunt-Quantifizierungen bei einem VSD und die Beurteilung der Systemventrikelfunktion und -größe möglich.

15.11.3 Therapie

Konservative Therapie

Bei Bedarf behandelt man die Herzinsuffizienz medikamentös. Bei einer Trikuspidalinsuffizienz setzt man zur Nachlastsenkung ACE-Hemmer ein.

Operation

Das operative Vorgehen wird bei einer ccTGA durch die spezielle Anatomie einschließlich der abnormalen Lage des AV-Knotens und der ungewöhnlichen Orientierung des Ventrikelseptums erschwert.

Prinzipiell kann man 2 Vorgehensweisen unterscheiden. Beim konventionellen chirurgischen Vorgehen korrigiert man die einzelnen assoziierten kardialen Anomalien oder behandelt sie palliativ. Bei der anatomischen Korrektur wird neben der Korrektur der assoziierten Herzfehler



so vorgegangen, dass der linke Ventrikel im weiteren Verlauf als Systemventrikel fungiert. Hierzu ist eine aufwendige „Double-switch“-Operation notwendig. Man verspricht sich von ihr eine bessere Langzeitprognose.

Konventionelle chirurgische Verfahren Folgende konventionelle chirurgische Verfahren können indiziert sein:

- VSD-Verschluss: Postoperativ besteht ein großes Risiko für einen kompletten AV-Block. Aufgrund der besonderen Anatomie kann der Verschluss über einen transatrialen Zugang schwierig sein. Um das Risiko eines kompletten AV-Blocks zu minimieren, sollten die Nähte für den VSD-Patch vom morphologisch rechten Ventrikel aus genäht werden. Dieser liegt bei einer ccTGA aber auf der linken Seite, sodass er über einen Zugang über die Aortenklappe evtl. besser erreicht werden kann.
- Bändelung der Pulmonalarterie: Bei einem großen VSD kann evtl. eine Bändelung der Pulmonalarterie als überbrückende Maßnahme zur Reduktion der Lungenüberflutung sinnvoll sein.
- Trikuspidalklappenrekonstruktion oder -ersatz: Je nach Ausmaß der Trikuspidalinsuffizienz kann eine Trikuspidalklappenrekonstruktion oder ein -ersatz notwendig werden.
- Trikuspidalklappenringplastik.
- Aortopulmonale Anastomose (modifizierter Blalock-Taussig-Shunt): Eine aortopulmonale Anastomose kann bei einem VSD und hochgradiger Pulmonalstenose als überbrückende Maßnahme zur Sicherung der Lungenperfusion indiziert sein. Zu einem späteren Zeitpunkt können dann der VSD-Patchverschluss und die Implantation eines klappentragenden Conduits vorgenommen werden.

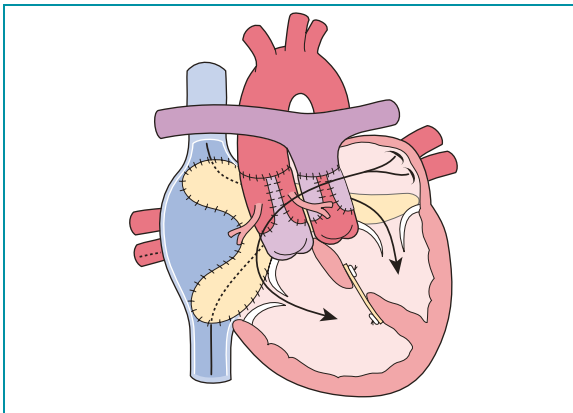


Abb. 15.34 „Double-switch“-Operation (Vorhofumkehr-Operation und arterieller Switch). Das venöse Blut aus den Hohlvenen wird über einen Tunnel zur Trikuspidalklappe geleitet. Das arterialisierete Blut aus den Lungenvenen fließt außen am Tunnel vorbei zur Mitralklappe. Hierzu wird zuvor das Vorhofseptum entfernt (Atrioseptektomie). Da außerdem im Rahmen eines arteriellen Switchs die beiden großen Arterien einschließlich der Koronararterien umgesetzt wurden, fungiert der morphologisch linke Ventrikel schließlich als Systemventrikel.

- univentrikuläre Palliation (modifizierte Fontan-Operation): Bei einer schwerwiegenden Hypoplasie des rechten Systemventrikels kann in Einzelfällen eine univentrikuläre Palliation nach dem Fontan-Prinzip erforderlich werden.

„Double-switch“-Operation Ziel einer „Double switch“-Operation ist es, den linken Ventrikel zum Systemventrikel zu machen. Dies ist durch die Kombination einer Vorhofumkehr-Operation mit einer arteriellen Switch-Operation möglich (Abb. 15.34). Durch die Vorhofumkehr-Operation wird das Blut der Systemvenen dem morphologisch rechten Ventrikel und das Blut der Lungenvenen dem morphologisch linken Ventrikel zugeleitet. Damit das Blut aus den Systemvenen nun über den morphologisch linken Ventrikel in die Aorta gelangen kann, muss zusätzlich noch eine arterielle Switch-Operation mit Umsetzen der großen Gefäße durchgeführt werden.

Bei einer ccTGA mit VSD und hochgradiger Pulmonalstenose ist es auch möglich, im Rahmen der „Double-switch“-Operation statt des arteriellen Switchs eine Rastelli-Operation mit Implantation eines Conduits zwischen dem morphologisch rechtem Ventrikel und der Pulmonalarterie vorzunehmen (Abb. 15.35). Details zu den einzelnen Operationsverfahren finden sich in Kap. 15.10.

Schrittmachertherapie Eine Schrittmacherimplantation ist indiziert bei einem kompletten AV-Block oder einer symptomatischen Bradykardie.

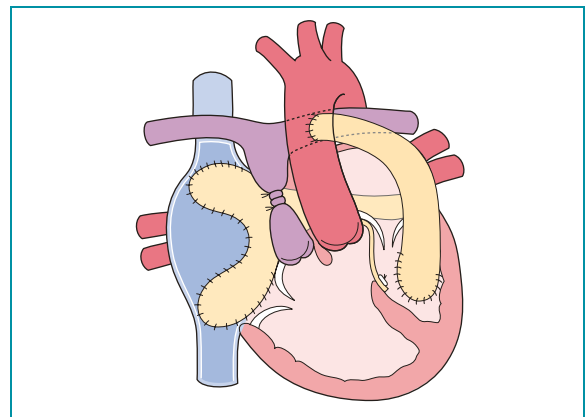


Abb. 15.35 „Double-switch“-Operation (Vorhofumkehr- und Rastelli-Operation) bei einer ccTGA mit VSD und relevanter Pulmonalstenose. Liegt eine relevante Obstruktion des rechtsventrikulären Auslasstrakts vor, sind die Patienten nicht für einen arteriellen Switch geeignet, da es sonst zu einer Obstruktion des linksventrikulären Auslasses käme. Daher wird in solchen Fällen der morphologisch rechte Ventrikel über ein Conduit mit der Pulmonalarterie verbunden und die Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstrakts auf diese Weise „überbrückt“. Der VSD wird so mit Patch verschlossen, dass der morphologisch linke Ventrikel in die Aorta drainiert. Die „Double-switch“-Operation wird durch die Vorhofumkehr-Maßnahme komplettiert.

Herztransplantation Eine Herztransplantation ist die ultima ratio bei einer fortschreitenden Insuffizienz des Systemventrikels.

15.11.4 Prognose und Verlauf

Langzeitverlauf Der Spontanverlauf kann bei einer ccTGA sehr unterschiedlich sein. Es gibt Berichte über Patienten, die bis ins hohe Erwachsenenalter asymptomatisch blieben. Langfristig entwickelt sich aber in der Regel eine Insuffizienz des morphologisch rechten Ventrikels, der als Systemventrikel fungiert und eigentlich für eine solche Belastung nicht ausgelegt ist. Begleitende Fehlbildungen bestimmen den Langzeitverlauf erheblich mit. Außerdem besteht das Risiko eines sich spontan entwickelnden oder postoperativ auftretenden AV-Blocks.

Durch eine „Double-switch“-Operation soll der sich langfristig entwickelnden Insuffizienz des morphologisch rechten Systemventrikels entgegengewirkt werden. Langzeitergebnisse hierzu stehen aber noch aus.

Ambulante Kontrollen Auch bei asymptomatischen Patienten ohne zusätzliche Fehlbildungen ist eine mindestens jährliche Kontrolluntersuchung erforderlich, um eine sich entwickelnde Systemventrikelsuffizienz und Trikuspidalinsuffizienz sowie einen AV-Block nicht zu übersehen. Nach der operativen Versorgung ist darüber hinaus auf die spezifischen Komplikationen der unterschiedlichen konventionellen Methoden zu achten. Nach einer „Double-switch“-Operation ist als Folge der Vorhofumkehr-Operation auf Vorhofrhythmusstörungen, Abflussstörungen des systemvenösen und pulmonalvenösen Bluts durch Tunnelstenosen und auf Tunnellecks zu achten. Bei der Kombination mit einer arteriellen Switch-Operation können sich Koronarstenosen und supravulvuläre Pulmonalstenosen entwickeln. Nach einer Rastelli-Operation muss man die mögliche Degenerationen des Conduits beachten.

Körperliche Belastbarkeit und Lebensführung Die körperliche Belastbarkeit wird bei einer nativen ccTGA durch die sich langfristig entwickelnde ventrikuläre Insuffizienz und eine häufig assoziierte Trikuspidalinsuffizienz meist zunehmend eingeschränkt. Unter Umständen ist jedoch auch ein symptomfreies Überleben mit dem morphologisch rechten Ventrikel als Systemventrikel möglich.

Besonderheiten bei Jugendlichen und Erwachsenen Viele der typischen Langzeitprobleme einer nativen ccTGA entwickeln sich erst im Erwachsenenalter. Eine Herzinsuffizienz als Folge der Systemventrikeldysfunktion entsteht oft im Alter zwischen 30 und 40 Jahren. Eine progrediente Trikuspidalinsuffizienz kann sich zusätzlich ungünstig auswirken. Von den erwachsenen Patienten mit einer ccTGA ist fast die Hälfte aufgrund eines kompletten AV-Blocks schrittmacherpflichtig. Atriale Rhythmusstörungen einschließlich Vorhofflattern/-flimmern und supraventrikulä-

ren Tachykardien bestehen bei knapp 40 %. Zur Beurteilung der langfristigen Ergebnisse einer „Double-switch“-Operation liegen noch keine ausreichenden Daten vor.

15.12 „Double outlet right ventricle“

15.12.1 Grundlagen

Synonym: Ursprung beider großen Arterien aus dem rechten Ventrikel, rechter Doppelausstromventrikel

Definition

Beim „double outlet right ventricle“ (DORV) entspringen sowohl die Pulmonalarterie als auch die Aorta vollständig oder zumindest überwiegend aus dem rechten Ventrikel. Ein Ventrikelseptumdefekt ist praktisch immer vorhanden. Entspringen beide großen Gefäße vollständig aus dem rechten Ventrikel, ist der VSD der einzige Auslass aus dem linken Ventrikel.

Die Hämodynamik hängt vor allem von der Lage des VSD in Relation zu den großen Gefäßen und vom Vorliegen oder Fehlen einer Pulmonalstenose ab.

Die Definition eines DORV wird nicht immer einheitlich gehandhabt. Bei einigen Autoren reicht es als Kriterium aus, dass eine Arterie komplett und die andere zumindest überwiegend aus dem rechten Ventrikel entspringt („50%-Regel“). Diese Definition ist jedoch aus embryologischer Sicht nicht korrekt.

Eine andere Definition fordert das Vorliegen eines „bilateralen Konus“. Unter einem Konus (synonym verwendet für Infundibulum) versteht man einen muskulären Ring oder Tunnel, der unterhalb einer Semilunarklappe liegt. Normalerweise verfügt nur der rechte Ventrikel über einen solchen Konus bzw. über ein muskuläres Infundibulum. Bei normaler Anatomie lässt sich also ein muskuläres Infundibulum nur unterhalb der Pulmonalarterie nachweisen. Typisch für einen DORV ist dagegen, dass sowohl unterhalb der Pulmonal- als auch unterhalb der Aortenklappe ein solcher muskulärer Konus vorhanden ist. Dies führt dazu, dass sich zwischen beiden Semilunarklappen Muskelgewebe befindet (Konusseptum). Außerdem entsteht eine charakteristische Diskontinuität zwischen Mitralklappe und der benachbarten Semilunarklappe. Bei normaler Anatomie liegt dagegen eine „fibröse Kontinuität“ zwischen Mitralklappe und Aortenklappe vor, d.h. die Aorten- und Mitralklappe gehen unmittelbar ineinander über und sind nicht durch ein Muskelbündel voneinander getrennt.

Epidemiologie

Ein DORV macht 1–1,5% aller angeborenen Herzfehler aus. Die Häufigkeit wird mit 0,1 pro 1000 Lebendgeborene angegeben.



Pathogenese

Ursache ist wahrscheinlich eine Entwicklungsstörung der embryonalen konotrunkalen Septierung.

Einteilung

Die Einteilung richtet sich nach der für die Hämodynamik entscheidenden Lage des Ventrikelseptumdefekts in Bezug zu den großen Gefäßen (Abb. 15.36):

- DORV mit subaortalem VSD (50%): Der VSD liegt unmittelbar unter der Aortenklappe. Häufig mit einer Pulmonalstenose assoziiert (DORV vom Fallot-Typ). Bei der Pulmonalstenose handelt es sich in der Regel um eine

subvalvuläre Stenose, die durch das Konusseptum hervorgerufen wird.

- DORV mit subpulmonalem VSD (25%): Wird auch als Taussig-Bing-Anomalie bezeichnet. Der VSD liegt unmittelbar unterhalb der Pulmonalarterie. Häufig ist diese Form mit einer Subaortenstenose, die durch das Konusseptum verursacht wird, assoziiert. Die Subaortenstenose führt zu einer Entwicklungsstörung des Aortenbogens, sodass ein unterbrochener Aortenbogen oder eine Aortenisthmusstenose häufig vorkommen.
- DORV mit „doubly committed“ VSD (5%): Der VSD hat Bezug zu beiden großen Gefäßen.
- DORV mit „uncommitted“ („remote“) VSD (20%): Der VSD liegt ohne direkten Bezug zu den großen Gefäßen.

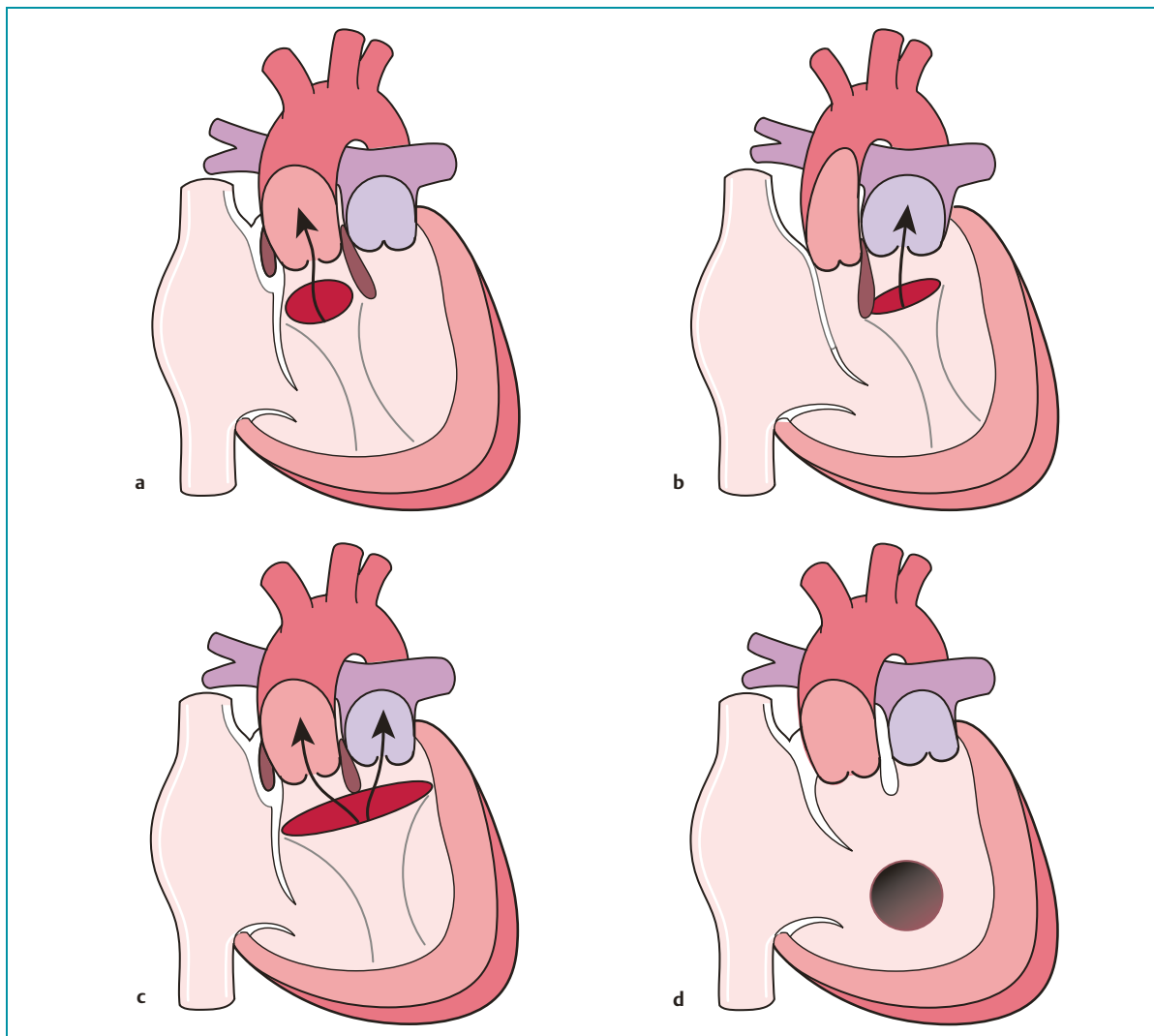


Abb. 15.36 DORV-Formen nach Eröffnung des rechten Ventrikels. In a und b erkennt man die jeweilige Verlagerung des Konusseptums, die zur Subpulmonal- bzw. Subaortenstenose führt.

a DORV mit subaortalem VSD

b DORV mit subpulmonalem VSD (Taussig-Bing-Anomalie)

c DORV mit „doubly committed“ VSD

d DORV mit „uncommitted“ VSD

Hämodynamik und Pathologie

Beim DORV handelt es sich nicht um ein einheitliches Krankheitsbild. Vielmehr kommt es je nach Lage des VSD in Bezug auf die großen Gefäße und dem Fehlen oder Vorhandensein einer Pulmonalstenose zu wesentlichen Unterschieden in der Hämodynamik.

Aorta und Pulmonalarterie können prinzipiell jede Lagebeziehung zueinander aufweisen. Am häufigsten ist eine Seit-zu-Seit-Stellung, bei der beide Gefäße nebeneinander aus dem Herzen entspringen und parallel verlaufen. In der Regel liegt die Aorta in diesen Fällen rechts neben der Pulmonalarterie. Möglich sind aber auch eine Normalstellung (selten), eine D-Malposition (Aorta entspringt vor der Pulmonalarterie und verläuft rechts von der Pulmonalarterie parallel zu dieser) und eine L-Malposition (Aorta entspringt vor der Pulmonalarterie und verläuft links von der Pulmonalarterie parallel zu dieser).

Beim DORV spricht man korrekterweise nicht von einer Transposition der großen Gefäße, sondern von einer Malposition, da die Pulmonalarterie immer aus dem „richtigen“ rechten Ventrikel entspringt.

Aorten- und Pulmonalklappe liegen auf gleicher Höhe und sind typischerweise durch das Konusseptum voneinander getrennt. Charakteristisch ist außerdem ein bilateraler Konus.

Aus hämodynamischer Sicht ähneln die unterschiedlichen DORV-Typen im Wesentlichen 3 Vitien:

- Fallot-Tetralogie (Leitsymptom: Zyanose)
- großer VSD (Leitsymptom: pulmonale Überflutung/Herzinsuffizienz)
- d-TGA mit VSD (Leitsymptome: Zyanose, pulmonale Überflutung/Herzinsuffizienz)

Bei einem subaortalen VSD ist eine Pulmonalstenose häufig, bei einem subpulmonalen VSD (Taussig-Bing-Anomalie) sehr selten. Bei einem subpulmonalen VSD entsteht durch das Konusseptum aber häufig eine Subaortenstenose, die dazu führen kann, dass sich der Aortenbogen nicht vollständig entwickeln kann und dadurch eine Aortenisthmusstenose oder ein unterbrochener Aortenbogen entsteht.

Subaortaler VSD mit Pulmonalstenose (Fallot-Typ) Hämodynamik wie bei Fallot-Tetralogie: Das sauerstoffreiche Blut fließt aus dem linken Ventrikel über den VSD v.a. in die Aorta. Das sauerstoffarme Blut gelangt vom rechten Ventrikel zur Pulmonalarterie. Aufgrund der Pulmonalstenose ist die Lungendurchblutung vermindert und es kommt zu einer Zyanose, die vom Ausmaß der Pulmonalstenose abhängt.

Subaortaler VSD ohne Pulmonalstenose (selten) Hämodynamik wie bei einem großen VSD: Aufgrund des großen VSD besteht meist Druckausgleich zwischen beiden Ventrikeln. Es kommt zur Lungenüberflutung mit konsekutiver Herzinsuffizienz. Es droht die Entwicklung einer pulmonalen Hypertonie.

Subpulmonaler VSD (Taussig-Bing-Anomalie) ohne Pulmonalstenose Hämodynamik wie bei einer d-TGA mit VSD: Das sauerstoffreiche Blut aus dem linken Ventrikel gelangt über den VSD bevorzugt in die Pulmonalarterie, während das sauerstoffarme Blut des rechten Ventrikels v.a. in die Aorta und damit in den Körperkreislauf fließt. Aufgrund des VSD kommt es jedoch zur Lungenüberflutung. Dies führt dazu, dass die Zyanose anfangs meist nur gering ausgeprägt ist, sich jedoch rasch eine Herzinsuffizienz und pulmonale Hypertonie entwickelt.

Subpulmonaler VSD (Taussig-Bing-Anomalie) mit Pulmonalstenose (sehr selten) Hämodynamik und Klinik ähneln einer Fallot-Tetralogie. Häufig besteht eine schwere Zyanose und ductusabhängige Lungenperfusion.

„Doubly committed“ VSD ohne Pulmonalstenose Hämodynamik wie bei großem VSD.

„Doubly committed“ VSD mit Pulmonalstenose Hämodynamik wie bei Fallot-Tetralogie.

„Uncommitted“ VSD ohne Pulmonalstenose Hämodynamik wie bei großem VSD.

„Uncommitted“ VSD mit Pulmonalstenose Hämodynamik wie bei Fallot-Tetralogie.

Assoziierte Fehlbildungen

Assoziierte kardiale Anomalien sind bei einem DORV häufig. Ein VSD ist praktisch immer vorhanden. Subvalvuläre Obstruktionen der Ausflustrakte entstehen meist durch eine Verlagerung des Konusseptums. Die wichtigsten assoziierten Fehlbildungen, die häufig auch für das operative Vorgehen Konsequenzen haben, sind im Folgenden aufgelistet:

- VSD (nahezu immer vorhanden)
- Malposition der großen Gefäße (typischerweise Seit-zu-Seit-Stellung der großen Gefäße, seltener auch L- oder D-Malposition)
- Anomalien der AV-Klappen (AV-Kanal, häufig auch mit unbalancierten Ventrikeln)
- Pulmonalstenose (meist subpulmonal gelegen und durch Konusgewebe bedingt, wesentlich für die Hämodynamik)
- Pulmonalatresie (ductusabhängige Lungenperfusion)
- Mitralklappenstenose/-atresie mit Hypoplasie des linken Ventrikels
- „straddling“ von Sehnenfäden der Mitralklappe (Sehnenfäden der Mitralklappe ziehen durch den VSD in den rechten Ventrikel)
- Subaortenstenose, Aortenisthmusstenose, unterbrochener Aortenbogen (vor allem bei einer Taussig-Bing-Anomalie, bei der die subaortale Region durch das Konusseptum eingeengt sein kann)



- Koronaranomalien: singulärer Ursprung beider Koronarien, Ursprung des R. interventricularis anterior aus der rechten Koronararterie
- Lageanomalien des Reizleitungssystems (AV-Knoten, His-Bündel)

Assoziierte Syndrome

Es tritt eine Häufung bei Kindern diabetischer Mütter auf. Außerdem wird ein gehäuftes Vorkommen bei bestimmten chromosomalen Erkrankungen beschrieben: CHAR-GE-Assoziation, Trisomie 13, Trisomie 18, Tetrasomie 8p, Mikrodeletion 22q11. Im Rahmen von Heterotaxie-Syndromen tritt ein DORV ebenfalls häufiger auf.

15.12.2 Diagnostik

Symptome

Entsprechend der oben beschriebenen unterschiedlichen Hämodynamik kommt es zu verschiedenen klinischen Erscheinungsformen:

- Fallot-Typ: Leitsymptom ist eine Zyanose, die vom Schweregrad der Pulmonalstenose abhängt.
- VSD-Typ: Aufgrund der pulmonalen Überflutung stehen Zeichen der Herzinsuffizienz (Trinkschwäche, Gedeihstörung, vermehrtes Schwitzen, Tachy-/Dyspnoe, Hepatomegalie) im Vordergrund.
- TGA mit VSD-Typ: Führende klinische Befunde sind aufgrund der pulmonalen Überflutung die Zeichen der Herzinsuffizienz. Wegen der pulmonalen Rezirkulation ist die Zyanose zunächst meist nur relativ gering ausgeprägt.

Bei zusätzlicher Aortenisthmusstenose oder unterbrochenem Aortenbogen fehlen nach dem Verschluss des Ductus arteriosus Botalli die Pulse an der unteren Extremität und es entwickelt sich eine Herzinsuffizienz.

Auskultation

Bei einer pulmonalen Überflutung oder einer vorn gelegenen Aorta ist der 2. Herzton laut. Bei einer Pulmonalstenose hört man ein raues holosystolisches Geräusch mit p.m. im 2. ICR links. Ein bandförmiges Holosystolikum mit p.m. im 4. ICR links parasternal ist Ausdruck des VSD. Ein tieffrequentes diastolisches Geräusch über der Herzspitze spricht für eine relative Trikuspidalstenose bei einer pulmonalen Überflutung.

EKG

Fast immer liegt ein Rechtslagetyp vor, evtl. auch ein überdrehter Rechtslagetyp. Häufig besteht ein AV-Block I°. Bei einer Pulmonalstenose finden sich Zeichen der rechtsventrikulären Hypertrophie, häufig ein kompletter Rechtsschenkelblock und ein P dextrocardiale. Ohne Pulmonalstenose überwiegen Zeichen der biventrikulären

Hypertrophie. Selten sind in diesen Fällen isolierte Zeichen der linksventrikulären Hypertrophie zu finden. Bei einem assoziierten AV-Kanal liegt typischerweise ein überdrehter Linkstyp vor.

Röntgen Thorax

Je nach Hämodynamik unterscheidet sich das radiologische Erscheinungsbild der verschiedenen DORV-Varianten:

- DORV mit Pulmonalstenose: meist normal großer Herzschatten, je nach Ausmaß der Pulmonalstenose verminderte Lungengefäßzeichnung
- DORV ohne Pulmonalstenose: meist deutlich vergrößerter Herzschatten, prominentes Pulmonalissegment, vermehrte Lungengefäßzeichnung
- Taussig-Bing-Anomalie: ähnlich wie bei TGA („liegendes Ei“), jedoch breitere Herztaillie

Echokardiografie

Die Diagnose kann in der Regel sicher mit Echokardiografie gestellt werden. Die Untersuchung zeigt die folgenden typischen Befunde bzw. dient zur Klärung der folgenden Fragestellungen:

- In der parasternalen langen Achse „überreitet“ die hinten gelegene große Arterie den VSD zu mehr als 50%, die anterior gelegene Arterie entspringt vollständig aus dem rechten Ventrikel.
- Fehlende fibröse Kontinuität zwischen vorderem Mitralsegel und der benachbarten Semilunarklappe (beweisend).
- Beurteilung der Stellung der großen Gefäße zueinander (Seit-zu-Seit-Stellung), L- bzw. D-Malposition (d.h. die Aorta liegt vorn und links bzw. rechts der Pulmonalarterie).
- Lage und Größe des VSD (subaortal, subpulmonal, „doubly committed“, „uncommitted“).
- subpulmonale oder subaortale Ausflussbahnobstruktion.
- Darstellung des Konusseptums (an eine „Träne“ oder einen „Streichholzkopf“ erinnernder Muskelwulst zwischen beiden großen Arterien).
- Größe des linken Ventrikels.
- Vorliegen eines offenen Ductus arteriosus Botalli (v.a. bei einer Pulmonalstenose wichtig: ductusabhängige Lungenperfusion?).
- Beurteilung des Aortenbogens: Nachweis oder Ausschluss einer Aortenbogenhypoplasie, eines unterbrochenen Aortenbogens bzw. einer Aortenisthmusstenose (v.a. bei einer Taussig-Bing-Anomalie wichtig).
- Darstellung der Koronararterien (Ursprung, Verlauf).

Herzkatheteruntersuchung

Eine Herzkatheteruntersuchung ist indiziert, wenn trotz Echokardiografie noch spezielle Fragen geklärt werden müssen, z.B.:

- Bestimmung der Druck-, Fluss- und Widerstandsverhältnisse im kleinen Kreislauf,
- Beurteilung des Druckgradienten über einer möglichen Ausflusstraktstenose,
- Ausschluss assoziierter Fehlbildungen,
- Darstellung des Ursprungs und Verlaufs der Koronararterien.

MRT

Mit der MRT ist eine detaillierte Darstellung der Anatomie möglich. Sie dient in Einzelfällen z. B. zur Klärung der Lagebeziehung zwischen VSD und großen Arterien. Außerdem können die Fluss- und Shunt-Volumina berechnet werden.

15.12.3 Therapie

Konservative Therapie

Bei einer zunehmenden Herzinsuffizienz überbrückt man die Zeit bis zur Operation mit einer antikongestiven Therapie. Bei kritischer Pulmonalstenose, Pulmonalatresie, hochgradiger Aortenisthmusstenose oder unterbrochenem Aortenbogen wird Prostaglandin E (initial 50 ng/kg/min, später Reduktion möglich) zur Sicherstellung der Lungen- bzw. Systemperfusion notwendig.

Katheterinterventionelle Therapie

Bei TGA-Hämodynamik und restriktiver Vorhoflücke wird ggf. ein Rashkind-Manöver (Ballonatrioseptostomie) erforderlich. In Einzelfällen kann auch die Ballondilatation einer Pulmonalstenose indiziert sein.

Operative Therapie

Aufgrund der vielen Varianten und unterschiedlichen Hämodynamik muss das operative Vorgehen immer individuell entschieden werden in Abhängigkeit von:

- Lage des VSD in Bezug zu den großen Arterien,
- Stellung der großen Arterien zueinander,
- Vorhandensein oder Fehlen einer Pulmonalstenose,
- assoziierten Anomalien (Koronaranomalie, Aortenisthmusstenose, unterbrochener Aortenbogen).

Palliative Maßnahmen

In der Regel wird heute die Primärkorrektur angestrebt. Palliative Operationen kommen nur noch in Einzelfällen infrage, um z. B. günstigere Voraussetzungen für die Korrekturoperation zu erzielen. Beispiele für palliative Maßnahmen sind eine Bündelung der Pulmonalarterie bei Lungenüberflutung und die Anlage eines aortopulmonalen Shunts bei unzureichender Lungendurchblutung.

Korrekturoperation

Das operative Verfahren richtet sich vor allem nach der Lage des VSD in Bezug zu den großen Arterien (Tab. 15.2). Patienten mit einem subaortalen VSD können in vielen Fällen ähnlich wie eine Fallot-Tetralogie korrigiert werden. Aufwendige Operationen sind bei subpulmonalem VSD (Taussig-Bing-Anomalie) erforderlich. Angestrebt wird in diesen Fällen möglichst eine arterielle Switch-Operation einschließlich VSD-Verschluss. Bei einer großen Distanz zwischen VSD und den großen Gefäßen („uncommitted“ VSD) ist eine biventrikuläre Korrektur oft nicht möglich. Häufig wird die Situation günstiger, wenn die Kinder älter als etwa 2 Jahre geworden sind.

Tab. 15.2 Zusammenfassung der wichtigsten chirurgischen Möglichkeiten bei den unterschiedlichen DORV-Typen.

DORV-Typ	Assoziierte Anomalie	Operation
subaortaler VSD	–	VSD-Patch-Tunnel
	hochgradige Pulmonalstenose	Rastelli-Operation oder „réparation à l'étage ventriculaire“ (REV)
subpulmonaler VSD (Taussig-Bing-Anomalie)	–	Arterielle Switch-Operation
	Koronaranomalien	Vorhofumkehr-Operation
	großer Abstand zwischen Aorta und Pulmonalarterie (Koronartransfer nicht möglich)	Vorhofumkehr-Operation
	hochgradige Subaortenstenose	Damus-Kaye-Stansel-Anastomose, Conduit-Implantation zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterien-Stamm, VSD-Patch-Tunnel
„doubly committed“ VSD	–	VSD-Patch-Tunnel
„uncommitted“ VSD	–	VSD-Patch-Tunnel, falls ein Patch-Tunnel nicht möglich ist, Kreislauftrennung nach dem Fontan-Prinzip



Subaortaler VSD

Intraventrikulärer Tunnel Die Korrektur wird ähnlich wie bei einer Fallot-Tetralogie vorgenommen. Der VSD wird so mit einem Tunnel-Patch verschlossen, dass die Aorta den linken Ventrikel drainiert. Unter Umständen ist hierfür die Vergrößerung des VSD erforderlich (Komplikation: AV-Block). Bei einer Pulmonalstenose ist ggf. die Erweiterung des rechtsventrikulären Ausflusstrakts notwendig.

Ohne Pulmonalstenose wird dieser Eingriff wegen der drohenden pulmonalen Widerstandserhöhung frühzeitig im 1. Lebenshalbjahr, teilweise bereits in der Neugeborenenperiode, erforderlich. Bei Kindern mit einer Pulmonalstenose orientiert sich der Operationszeitpunkt am Ausmaß der Zyanose.

Rastelli-Operation Diese Operation wird erforderlich, wenn eine hochgradige subvalvuläre oder valvuläre Pulmonalstenose vorliegt. Man verbindet den rechten Ventrikel mit dem Pulmonalarterienstamm über ein Conduit. Über einen intrakardialen Patch-Tunnel wird das Blut des linken Ventrikels zur Aorta geleitet. Der Patch verschließt gleichzeitig den VSD (Abb. 15.37).

„Réparation à l'étage ventriculaire“ (REV) Dieses Operationsverfahren wird alternativ bei einem DORV mit einer hochgradigen valvulären oder subvalvulären Pulmonalstenose angewendet. Bei einer REV wird die Pulmonalarterie abgesetzt und direkt mit dem rechten Ventrikel über eine ventrikuläre Inzision anastomosiert (Abb. 15.38). Außerdem wird die Pulmonalarterien-Bifurkation vor die Aorta verlagert (Lecompte-Manöver).

Subpulmonaler VSD

Therapie der Wahl ist die arterielle Switch-Operation einschließlich eines VSD-Verschlusses. Diese Operation wird in der Regel in der Neugeborenenperiode durchgeführt. Bei zusätzlichen Anomalien wie Koronaromalien oder Obstruktionen des linken Ausflusstrakts werden andere Operationsverfahren erforderlich. Eine assoziierte Aortenbogenhypoplasie, eine Aortenisthmusstenose oder ein unterbrochener Aortenbogen werden in der Regel in derselben Sitzung korrigiert.

Switch-Operation und VSD-Verschluss Bei günstiger Koronararterienanatomie und fehlenden Ausflusstraktobstruktionen kann wie bei einer d-TGA eine arterielle Switch-Operation durchgeführt werden. Zusätzlich wird der VSD so mit einem Patch-Tunnel verschlossen, dass der linke Ventrikel in die Aorta drainiert (Abb. 15.39).

Vorhofumkehr nach Mustard bzw. Senning Lässt eine Koronaromalie oder die Lagebeziehung der großen Arterien zueinander eine Switch-Operation nicht zu, kommt ggf. eine Vorhofumkehr-Operation nach Mustard oder Senning infrage. Dabei wird Fremdmaterial (Mustard) bzw. Vorhofgewebe (Senning) so zugeschnitten, dass das systemvenöse Blut über den so geschaffenen hosenförmigen Vorhof-tunnel in den linken Ventrikel und hierüber in die Pulmonalarterie gelangt. Das Lungenvenenblut fließt am Tunnel vorbei in den rechten Ventrikel (s.a. Kap. 15.10). Außerdem wird der VSD mit einem Tunnel-Patch verschlossen, der das Blut aus dem linken Ventrikel zur Pulmonalarterie leitet.

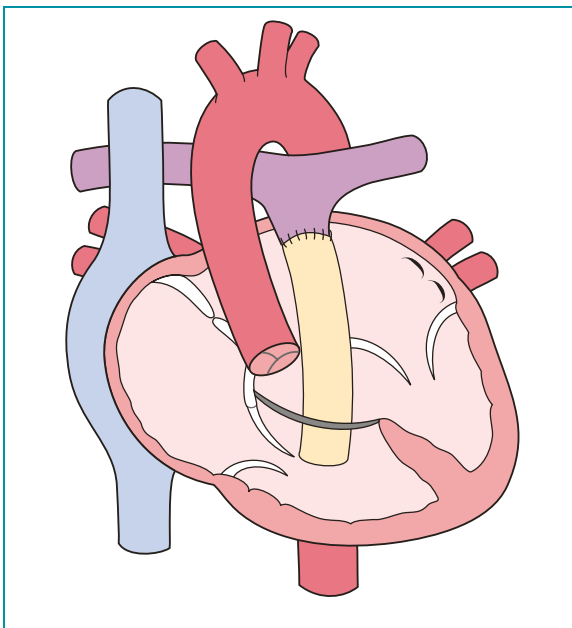


Abb. 15.37 Korrektur eines DORV mit Pulmonalstenose mit Rastelli-Operation. Erläuterungen s. Text.

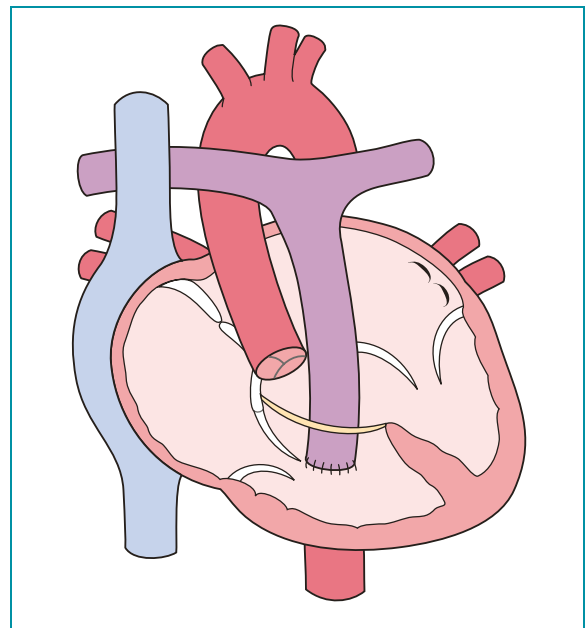


Abb. 15.38 Korrektur eines DORV mit Pulmonalstenose mit „réparation à l'étage ventriculaire“ (REV). Erläuterungen s. Text.

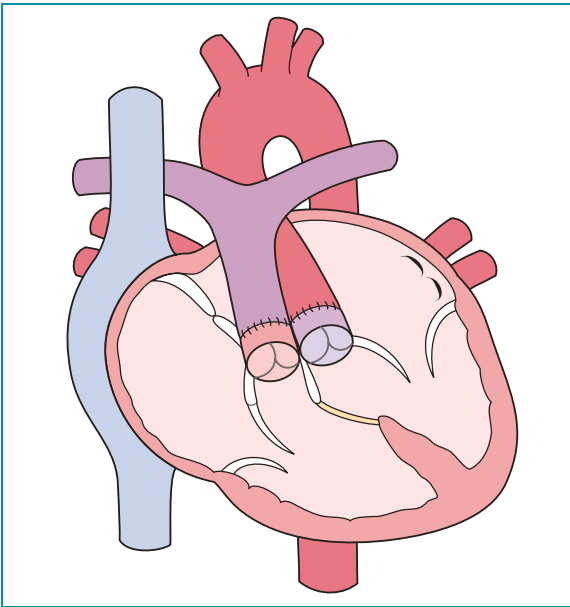


Abb. 15.39 Korrektur einer Taussig-Bing-Anomalie mit arterieller Switch-Operation. Erläuterungen s. Text.

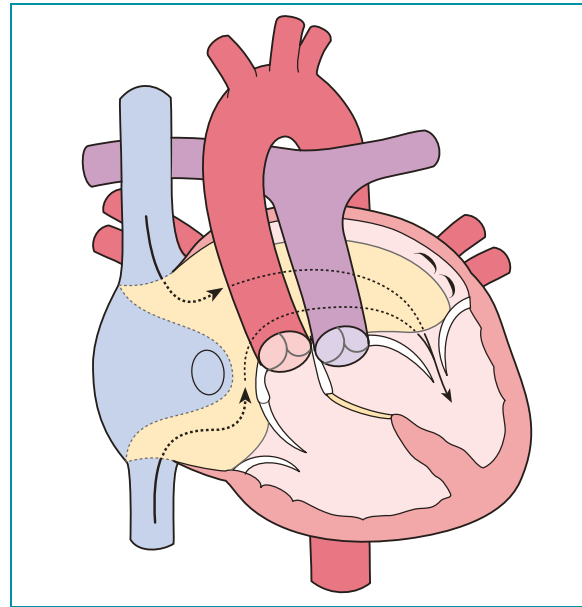


Abb. 15.40 Korrektur einer Taussig-Bing-Anomalie mit Vorhofumkehr-Operation. Erläuterungen s. Text.

Damus-Kaye-Stansel-Operation (DKS) mit VSD-Patch-Verschluss und Conduit-Implantation zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterienstamm Eine hochgradige Subaortenstenose lässt unter Umständen diese aufwendige Operation erforderlich werden. Hierbei wird der Pulmonalarterienstamm mit der Aortenwurzel anastomosiert (DKS-Anastomose). Die ehemalige Pulmonalklappe wird so zur Neo-Aortenklappe. Außerdem verschließt man den VSD mit einem Patch so, dass der linke Ventrikel in die Neo-Aortenklappe (ehemalige Pulmonalklappe) drainiert. Die Lungenperfusion wird durch die Implantation eines Conduits zwischen rechtem Ventrikel und distalem Pulmonalarterienstamm sichergestellt (Abb. 15.41).

„Doubly committed“ VSD

Angestrebt wird eine Umleitung des Blutes mit Patch-Tunnel aus dem linken Ventrikel zur Aorta.

„Uncommitted“ VSD

Aufgrund der großen Distanz zwischen dem VSD und den großen Gefäßen ist eine Umleitung des linksventrikulären Blutes zur Aorta über einen Patch-Tunnel oft nicht möglich, sodass in vielen Fällen nur eine Kreislauftrennung nach dem Fontan-Prinzip bleibt.

15.12.4 Prognose und Verlauf

Langzeitverlauf Unbehandelt entwickeln Kinder mit DORV ohne Pulmonalstenose als Folge der pulmonalen Überflutung eine schwere Herzinsuffizienz und eine pulmonale Hypertonie.

Bei einer höhergradigen Pulmonalstenose kommt es ohne Behandlung langfristig zu den typischen Komplikationen zyanotischer Herzfehler (z.B. Polyzythämie, Blutungsneigung, Gefahr von Hirnabszessen).

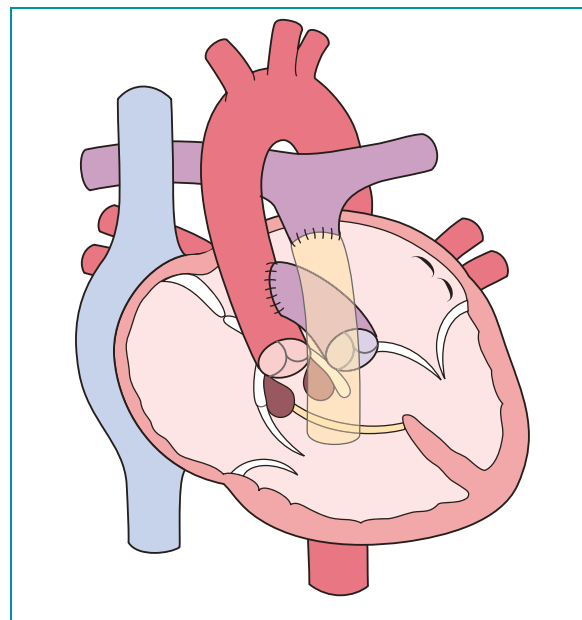


Abb. 15.41 Korrektur einer Taussig-Bing-Anomalie mit Subaortenstenose mit Damus-Kaye-Stansel-Anastomose, Implantation eines Conduits zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterienstamm sowie VSD-Verschluss. Erläuterungen s. Text.



Nach einer operativen Korrektur liegt die 15-Jahre-Überlebensrate für unproblematische Fälle über 90%. Reoperationen werden aber bei bis zu einem Drittel der Patienten erforderlich, vor allem aufgrund von Obstruktionen des rechts- oder linksventrikulären Ausflustrakts und Conduit-Problemen. Obstruktionen des linksventrikulären Ausflustrakts entstehen durch eine sich entwickelnde Subaortenstenose oder durch einen zu schmalen Patch-Tunnel bei einem kleinen VSD. Außerdem kann der Verlauf durch ventrikuläre Rhythmusstörungen kompliziert werden.

Ambulante Kontrollen Postoperativ bleiben lebenslange Kontrollen notwendig. Insbesondere ist auf Obstruktionen im Bereich der Ausflustrakte, einen Rest-VSD und auf (ventrikuläre) Arrhythmien zu achten. Wurde außerdem eine Erweiterung des rechtsventrikulären Ausflustrakts notwendig, ist mit einer Pulmonalinsuffizienz zu rechnen. Nach einer Switch-Operation muss man gezielt nach supralvalvulären Pulmonalstenosen und Hinweisen für Koronarstenosen suchen. Patienten nach Vorhofumkehr-Operation können system- und pulmonalvenöse Abflussstenosen (Baffle-Stenosen) entwickeln. Außerdem sind bei diesen Patienten supralvalvuläre Rhythmusstörungen häufig. Nach einer Conduit-Implantation ist auf Stenosen, Verkalkungen und Insuffizienzen des Conduits zu achten. Nach einer univentrikulären Palliation stehen die typischen Langzeitprobleme des Fontan-Kreislaufs im Vordergrund (Kap. 15.18).

Körperliche Belastbarkeit und Lebensführung Patienten, bei denen eine intrakardiale Kreislaufftrennung möglich war, sind in der Regel im Alltag weitgehend normal belastbar. Die Probleme nach einer Fontan-OP sind in Kapitel 15.18 beschrieben.

Besonderheiten bei Jugendlichen und Erwachsenen Bei fehlender Pulmonalstenose hat sich bei nicht operierten Patienten bis zum Jugend- bzw. Erwachsenenalter in der Regel eine irreversible pulmonale Hypertonie mit schwerwiegender Zyanose (Eisenmenger-Reaktion) und schlechter Prognose entwickelt.

15.13 Truncus arteriosus communis

15.13.1 Grundlagen

Synonym: persistierender Truncus arteriosus

Definition

Beim Truncus arteriosus communis (TAC) entspringt nur ein großes arterielles Gefäß mit einer Semilunarklappe (Truncusklappe) aus dem Herzen. Dieses Gefäß versorgt den Körper-, Lungen- und Koronarkreislauf. Der Truncus

„reitet“ über einem praktisch immer vorhandenen, hochsitzenden, großen VSD (Malalignment-VSD). Die Truncusklappe weist in der Regel 3 oder 4 dysmorphe, verdickte Segel auf und ist häufig insuffizient.

Epidemiologie

Es handelt sich um ein relativ seltenes Vitium, das 1–2% aller angeborenen Herzfehler ausmacht.

Pathogenese

Die intrauterine Trennung des embryonalen Truncus in Aorta und Pulmonalarterie durch das aortopulmonale Septum bleibt etwa in der 4.–5. Schwangerschaftswoche aus oder unvollständig. Es fehlen außerdem das infundibuläre Septum des rechtsventrikulären Ausflustrakts und Pulmonalklappengewebe.

Einteilung

Die Anatomie der Lungengefäße basiert auf dem Stadium, in dem die Trennung des embryonalen Truncus zum Stillstand gekommen ist. Es existieren 2 gebräuchliche Einteilungen:

Einteilung nach Collet und Edwards Diese Einteilung umfasst 3 Typen (Abb. 15.42):

- Typ I (ca. 60%): Aorta und Pulmonalarterie entspringen aus einem gemeinsamen Gefäßstamm. Die Pulmonalarterie zweigt sich kurz nach ihrem Ursprung in einen linken und rechten Ast auf.
- Typ II (ca. 20%): Die rechte und linke Pulmonalarterie entspringen gemeinsam oder getrennt aus der Hinterwand des Truncus.
- Typ III (ca. 10%): Beide Pulmonalarterien entspringen unabhängig voneinander seitlich am Truncus.

Früher wurde außerdem ein Typ IV definiert. Bei diesem Typ fehlen beide Lungenarterien. Die Lungenperfusion erfolgt ausschließlich über aortopulmonale Kollateralen. Aus pathogenetischer Sicht handelt es sich bei diesem Herzfehler (Klinikjargon: „Truncus IV“) nicht um einen Truncus arteriosus, sondern um eine Pulmonalatresie mit einem VSD (Kap. 15.26).

Einteilung nach van Praagh Van Praagh teilt die unterschiedlichen Truncustypen in die Hauptklassen A und B ein (Abb. 15.43). In der Klasse A ist ein VSD vorhanden, in der Klasse B ist das Ventrikelseptum intakt. Da ein intaktes Ventrikelseptum bei einem Truncus arteriosus bislang aber nur in wenigen Einzelfällen beschrieben wurde, hat die Klasse B in der Praxis keine Relevanz. Teilweise überschneidet sich die Einteilungen nach van Praagh mit der von Collet und Edwards:

- A1: entspricht Typ I nach Collet und Edwards (s.o.).
- A2: entspricht Typ II nach Collet und Edwards (s.o.).