



Single ventricle Malformation

Einleitung:

Bei der single ventricle Malformation handelt es sich nicht um einen einzigen spezifischen angeborenen Herzfehler, sondern um eine Gruppe von morphologisch unterschiedlichen Herzfehlern, dessen gemeinsames Kriterium darin besteht, dass nur eine funktionelle Herzkammer vorliegt.

Synonyme oder andere in diesem Zusammenhang benutzte Termini für die single ventricle malformation sind:

- das univentrikuläre Herz,
- der singuläre Ventrikel,
- der common ventricle,
- oder der double inlet ventricle, d.h. eine Herzkammer mit doppeltem Einlass.

Die letztere Form (double inlet ventricle) ist die häufigste Form des univentrikulären Herzens. Beim double inlet ventricle ist der ventrikuläre Einlassteil nicht durch eine Kammercheidewand septiert.

Häufigkeit:

Die Häufigkeit des double inlet ventricles ist niedrig. Sie wird je nach herangezogener Studie mit 1,25% – 2,4% aller angeborenen Herzfehler angegeben.

Einteilung:

Eine übersichtliche Einteilung der verschiedenen Formen der single ventricle malformation ist schwierig, da bis heute keine allgemein anerkannte, übereinstimmende Nomenklatur zur Einteilung der single ventricle malformation existiert.

Weitgehende Übereinstimmung be-

steht in der Aufteilung der double inlet ventricle in drei verschiedene morphologische Typen als:

- double inlet left ventricle
- double inlet right ventricle
- double inlet indeterminate ventricle

Assoziierte Fehlbildungen:

Komplexe angeborene Herzfehler wie die single ventricle malformationen werden nach dem Prinzip der „segmentalen Anatomie“ analysiert. Dabei werden drei verschiedene Segmente des Herzens unterschieden:

1. Die Vorhöfe und die Venen, die das Blut zu den Vorhöfen führen,
2. die eigentlichen Herzkammern, die das Blut aus den Vorhöfen erhalten,
3. die grossen Arterien, die aus den Herzkammern das Blut erhalten und dieses in den Lungen- und Körperkreislauf pumpen.

Ein Grund für die Komplexität der verschiedenen Formen der single ventricle malformation besteht darin, dass zusätzliche Fehlbildungen in diesen drei Segmenten (Vorhöfe, Kammern und grosse Arterien) vorliegen können.

In der Abbildung 1 ist ein Beispiel für eine single ventricle malformation dargestellt. Als assoziierte Fehlbildungen liegen im Bereich der Kammern die double inlet left ventricle Malformation mit rudimentärer rechter Kammer vor und im Bereich der grossen Arterien eine Transpositionsstellung mit Abgang der Pulmonalarterie aus dem linken Ventrikel und der Aorta aus dem rudimentären rechten



Ventrikel.

Morphologie und Anatomie:

60%-70% aller single ventricle Malformationen sind morphologisch charakterisiert durch einen dominanten linken Ventrikel. Diese Konstellation liegt auch bei dem in Abbildung 1 dargestellten Herzfehler vor. Dabei ist der hypoplastische rechte Ventrikel über einen Ventrikelseptumdefekt (auch als foramen bulboventriculare bezeichnet) mit dem linken Ventrikel verbunden. Der rechte Ventrikel liegt in den meisten Fällen anterior, d.h. vorne, rechts oder links. Die ventrikuloarterielle Konnektion, d.h. die Verbindung zwischen Kammern und grossen Gefässen sind nicht normal, sondern transponiert (diskordant), d.h. aus dem hypoplastischen rechten Ventrikel entspringt die Aorta und aus dem linken Ventrikel die Pulmonalarterie.

Die zweithäufigste Form der single ventricle Malformation ist der double inlet right ventricle mit einer dominanten rechten Herzkammer und einem rudimentären linken Ventrikel, der inferior, d.h. unterhalb bzw. posterior, d.h. hinter der rechten Herzkammer gelegen sein kann. Häufig ist bei dieser Form zusätzlich eine viszeroatriale Heterotaxie (Asplenie / Rechtsisomerie) vorhanden.

Eine seltene Form der single ventricle Malformation ist die indeterminate, d.h. unbestimmte Form des Double inlet ventricles.

Single ventricle malformation im weiteren Sinn:

Nicht einbezogen in die oben dargestellte Einteilung der single ventricle

malformation sind Herzfehler, bei denen ähnlich wie bei der single ventricle malformation funktionell auch nur eine Herzkammer zur Verfügung steht. Diese Herzen werden als *funktionelle* single ventricle angesehen und entsprechend chirurgisch behandelt. Beispiele sind:

- Hypoplastisches Linksherzsyndrom
- Trikuspidalatresie
- Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum und hypoplastischen rechten Ventrikel
- Schwere Formen des atrioventrikulären Septumdefekts
- Schwere Formen einer Ebstein-Anomalie
- u.a.

Klinische Symptomatik:

Die Beschwerden und klinischen Zeichen der Patienten mit single ventricle Malformation sind abhängig von Fehlen oder Vorhandensein einer Pulmonalstenose.

Bei Fehlen einer Pulmonalstenose oder anderen Form einer Obstruktion des Blutflusses zur Lungenarterie ist die Symptomatik ähnlich wie bei einem grossen Ventrikelseptumdefekt mit Zeichen der Lungenüberflutung wie Tachypnoe, d.h. erhöhte Atemfrequenz, Tachykardie, d.h. erhöhte Pulsfrequenz, Hepatomegalie, d.h. Lebervergrösserung, und Gedeihstörung innerhalb der ersten drei Lebensmonate. Die Zyanose ist im allgemeinen eher gering ausgeprägt. Bei zusätzlichen Fehlbildungen wie linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion, Aortenisthmusstenose oder AV-Klappeninsuffizienz können die



beschriebenen Herzinsuffizienzsymptome bereits in der Neugeborenenperiode auftreten.

Bei Vorhandensein einer Pulmonalstenose steht die Zyanose bereits im Neugeborenenalter im Vordergrund.

Diagnostik:

Die Diagnose einer single ventricle malformation wird bei klinischem Verdacht auf einen angeborenen zyanotischen Herzfehler heutzutage in der Regel echokardiographisch gestellt. Das Röntgen-Thoraxbild liefert Hinweise zu assoziierten Lageanomalien des Herzens, das Elektrokardiogramm kann assoziierte Störungen der elektrischen Erregung des Herzens nachweisen. Bereits intrauterin, d.h. während der Schwangerschaft, kann durch die fetale Echokardiographie die Diagnose gestellt werden. In Einzelfällen kann nach der Geburt auch durch ein Herz-MRI, d.h. eine Kernspintomographie des Herzens, oder durch eine Herzkatheteruntersuchung die echokardiographische Diagnostik ergänzt werden.

Therapie:

Ohne Behandlung sind Morbidität und Mortalität der Patienten mit single ventricle Malformation hoch.

Chirurgische Therapie im Neugeborenenalter:

Ziel der chirurgischen Behandlung im Neugeborenenalter ist der Schutz des pulmonalen Gefäßbetts und der Herzmuskulatur.

Die operative Anlage eines pulmonalarteriellen Bändchens ist empfohlen

für diejenigen Patienten mit single ventricle Malformation, bei denen die Lungendurchblutung vermehrt ist, also keine „ausreichende“ Pulmonalstenose vorliegt. Ziel der Operation ist die Verringerung der Lungenüberflutung und damit die Behandlung der Herzinsuffizienz. Gleichzeitig soll durch die Operation der Entwicklung einer pulmonalhypertensiven Gefäßerkrankung vorgebeugt werden.

Bei Vorhandensein einer Pulmonalstenose kommt es durch die Zyanose zur Polyglobulie, so dass die Anlage eines aortopulmonalen Shunts erforderlich werden kann. Mögliche Formen des aortopulmonalen Shunts sind der modifizierte Blalock-Taussig Shunt oder der zentrale aortopulmonale Shunt.

Chirurgische Therapie im Säuglings- und Kleinkindsalter:

Drei Möglichkeiten der weiteren chirurgischen Therapie sind denkbar:

- Ventrikuläre Septierung
- modifizierte Fontanoperation
- Herztransplantation

Die ventrikulären Septierungsoperationen sind in den fünfziger und sechziger Jahren mit wenig Erfolg durchgeführt worden, so dass man von diesem Verfahren wieder Abstand genommen hat.

Berücksichtigt werden muss dabei, dass eine definitive Korrektur der unterschiedlichen Formen der single ventricle malformation daher nicht möglich ist, da eine Herzkammer fehlt, sondern nur palliative operative Verfahren zur Verfügung stehen.

Dabei stellt die modifizierte Fontan-



operation seit Anfang der siebziger Jahre das chirurgische Verfahren der Wahl der verschiedenen Formen der single ventricle Malformation dar.

Sie besteht in einer Trennung des kleinen Lungenblutkreislauf vom grossen Körperblutkreislauf. Durch die Abkopplung der Systemvenen vom Herzen wird das sauerstoffarme Blut am Herzen vorbeigeführt und an die Lungenarterie angeschlossen, um durch diesen „Rechtsherzbypass“ eine passive Lungendurchblutung zu ermöglichen.

Während die modifizierte Fontanoperation zahlreiche Abwandlungen, Veränderungen und Verbesserungen durchgemacht hat, hat sich in vielen Zentren folgendes therapeutisches Vorgehen durchgesetzt:

Die Kreislaufftrennung wird in den meisten Fällen in zwei Operationschritten durchgeführt:

(1) Zunächst wird im Säuglingsalter die Verbindung der oberen Hohlvene vom Herzen getrennt und die obere Hohlvene an die Lungenarterie angeschlossen (bidirektionale cavopulmonale Anastomose), gleichzeitig wird ein bestehender aortopulmonaler Shunt wieder verschlossen bzw. ein pulmonalarterielltes Bändchen entfernt und die Lungenarterie vom Herzen getrennt. Diese Operation ist schematisch in Abbildung 2 dargestellt. Damit fliesst nach der Operation das gesamte sauerstoffarme Blut aus dem Kopf und den oberen Extremitäten über die obere Hohlvene in die Lungenschlagader. Der weitere Blutfluss durch die Lungenschlagader und die kleinen Lungenkapillaren erfolgt passiv, d.h. ohne aktive Pum-

unterstützung einer Herzkammer. Hierbei reichen die Druckveränderungen aus, die während während des Ein- und Ausatmens im Brustkorb entstehen, das Blut durch den Lungenkreislauf „zu saugen und zu pumpen“, die Anreicherung mit Sauerstoff zu gewährleisten und das Blut sauerstoffreich dem Herzen wieder zuzuführen. Nach dieser Operation bleiben die betroffenen Säuglinge immer noch zyanotisch, da es weiterhin zu einer Durchmischung von sauerstoffreichen (aus der Lunge) mit sauerstoffarmen Blut (aus der unteren Körperhälfte) im Herzen kommt. Die Patienten müssen nach der Operation antikoaguliert werden, d.h. die Blutgerinnung muss leicht gehemmt werden, da der passive Durchfluss des Blutes durch die Lunge mit einem erhöhten Risiko für die Bildung von Blutgerinnsel (Thrombose) verbunden sein kann.

(2) Die Komplettierung der Fontanzirkulation wird mit einer weiteren Operation im Kleinkindesalter abgeschlossen: Dabei wird die untere Hohlvene vom Herzen abgesetzt und zur Lungenarterie umgeleitet. Hierbei hat sich in den meisten Zentren in den letzten Jahren die Anlage eines extrakardialen Conduit, d.h. eines Kunststoffgefäss ausserhalb des Herzens von der unteren Hohlvene zur rechten Lungenarterie etabliert. Diese Operation ist schematisch in Abbildung 3 dargestellt. Damit können Probleme, die mit der Dilatation der Vorhöfe mit dem Risiko von Thrombosen (Blutgerinnsel) und Herzrhythmusstörungen verbunden sind, reduziert werden. Nach der Fontanoperation



sind die Patienten in den meisten Fällen nicht mehr zyanotisch, sondern zum ersten Mal in ihrem Leben ist ihr Blut normal mit Sauerstoff gesättigt. Auch nach dieser Operation ist eine medikamentöse Antikoagulation, d.h. die Einnahme von Tabletten zur Hemmung der Blutgerinnung erforderlich. In Abhängigkeit von der Herzfunktion kann die Gabe von zusätzlichen Medikamenten zur Behandlung der Herzschwäche oder zur Behandlung von Herzrhythmusstörungen auch langfristig erforderlich sein. Die konsequente Durchführung der Endokarditisprophylaxe bleibt bis auf weiteres obligat.

Vor diesen beiden Operationsschritten ist eine Herzkatheteruntersuchung erforderlich, um abzuschätzen, ob die passive Lungendurchblutung möglich ist. Dies ist von verschiedenen Faktoren wie dem Blutdruck, der Entwicklung und Funktion der Lungengefäße und der Herzfunktion abhängig. Zusätzlich können während der Herzkatheteruntersuchung durch verschiedene Interventionen der nächste operative Schritt begleitet werden, dazu gehören der Verschluss von sogenannten Kollateralgefäßen durch entsprechende Verschlussysteme wie Spiralen, sogenannten „Coils“ oder anderen „Occludern“ oder die Ballondilatation von Gefäßstenosen.

Mit der modifizierten Fontanoperation überleben die Patienten mit single ventricle Malformation bei verbesserter Lebensqualität länger. Dennoch können im Langzeitverlauf Probleme

aufreten wie die sogenannte Eiweißverlustenteropathie, eine Erkrankung mit vermehrtem Durchfall und assoziierten Eiweißverlust, Thrombosen, Embolien oder Herzrhythmusstörungen. Eine Umwandlung eines intrakardialen in einen extrakardialen Fontan kann in Einzelfällen Entlastung bringen. Die Herztransplantation stellt eine chirurgische Alternative dar.

Zusammenfassend ist das chirurgische Vorgehen gekennzeichnet durch die Anlage eines pulmonalarteriellen Bändchens oder eines aortopulmonalen Shunt (in der Regel in den ersten Lebenswochen), gefolgt von der Anlage einer bidirektionalen cavopulmonalen Anastomose (auch als bidirektionale Glenn-Anastomose oder als partielle cavopulmonale Anastomose bezeichnet) im Alter von etwa 4 bis 6 Lebensmonaten, dabei wird die obere Hohlvene vom rechten Vorhof abgesetzt und an die rechte Pulmonalarterie so angenäht, dass das sauerstoffarme Blut aus den oberen Extremitäten und dem Kopf über die rechte und linke Lungenarterie abfließen kann. Im Alter von etwa 2 bis 3 Lebensjahren wird dann die Komplettierung durch Verbindung der unteren Hohlvene an die Lungenschlagader der Fontanzirkulation erreicht (auch als totale cavopulmonale Anastomose bezeichnet).

*Dr. W. Knirsch, Zürich
Oberarzt / Kardiologie
Kinderspital Zürich*

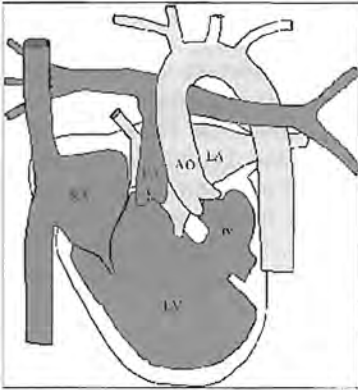


Abb. 1: Typisches Beispiel einer häufigen single ventricle malformation:

Double inlet left ventricle mit Transpositionsstellung der grossen Gefässe.

Abkürzungen: Ao=Aorta, LA=linker Vorhof, LV=linker Ventrikel, PA=Pulmonalarterie, RA=rechter Vorhof, rv=rechter Ventrikel hypoplastisch.

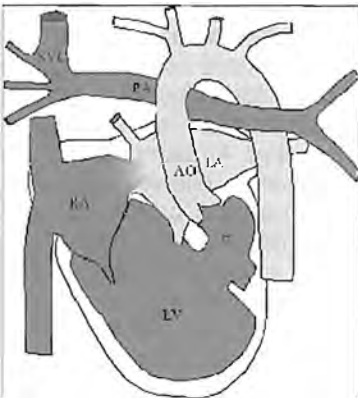


Abb. 2: Double inlet left ventricle mit Transpositionsstellung der grossen Gefässe. Zustand nach Operation mit Anlage einer bidirektionalen Glenn-Anastomose mit Anastomose zwischen oberer Hohlvene (SVC) und rechter Pulmonalarterie und Absetzen der Pulmonalarterie und Verschluss der Pulmonalklappe.

Abkürzungen: Ao=Aorta, LA=linker Vorhof, LV=linker Ventrikel, PA=Pulmonalarterie, RA=rechter Vorhof, rv=rechter Ventrikel hypoplastisch, SVC=obere Hohlvene.

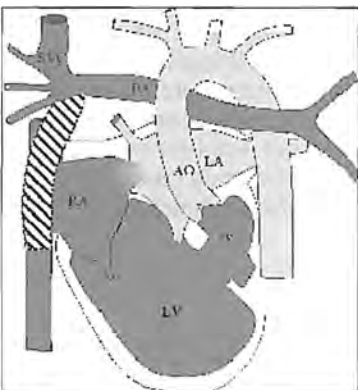


Abb. 3: Double inlet left ventricle mit Transpositionsstellung der grossen Gefässe. Zustand nach Fontankomplettierung mit Anastomose zwischen unterer Hohlvene (IVC) und rechten Pulmonalarterie über einen extrakardialen Conduit.

Abkürzungen: Ao=Aorta, IVC=untere Hohlvene, LA=linker Vorhof, LV=linker Ventrikel, PA=Pulmonalarterie, RA=rechter Vorhof, rv=rechter Ventrikel hypoplastisch, SVC=obere Hohlvene.