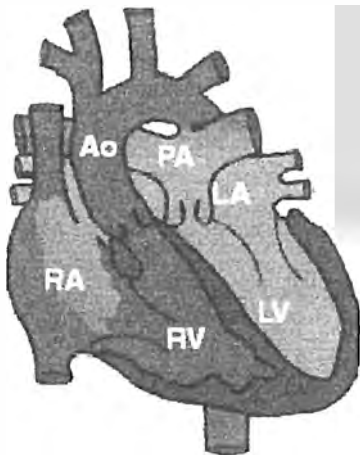




Transposition der grossen Arterien (d-TGA)

Die Transposition der grossen Gefässe ist der häufigste Herzfehler im Neugeborenenalter der zu einer Zyanose führt und macht insgesamt 5-8% aller Herzfehler aus. Dabei sind Knaben deutlich häufiger betroffen als Mädchen.

Bei diesem Herzfehler sind die grossen Arterien „vertauscht“, d.h. aus der linken Kammer entspringt nicht wie üblich die Hauptschlagader sondern die Lungenarterie. Andererseits kommt aus der rechten Kammer nicht wie üblich die Lungenarterie, sondern die Hauptschlagader. Davon stammt auch der Name „Transposition“, der für die getauschte Position der Gefässe steht. vgl. Fig. 1



RA: rechter Vorhof

RV: rechte Kammer

Ao: Aorta (= Hauptschlagader)

LA: linker Vorhof

LV: linke Kammer

PA: Pulmonalarterie (=Lungenarterie)

Als zusätzliche Missbildungen kommt in etwa 25% ein Ventrikelseptumdefekt (VSD), seltener auch eine Engstelle der Lungenarterienklappe (=Pulmonalstenose) vor. Andere Missbildungen sind eher selten, können jedoch komplizierend hinzukommen. Eine weitere wichtige Abnormalität kann in der Lage der Herzkranzgefässe (=Koronararterien) liegen, was insbesondere später für die chirurgische Korrektur von Bedeutung ist.

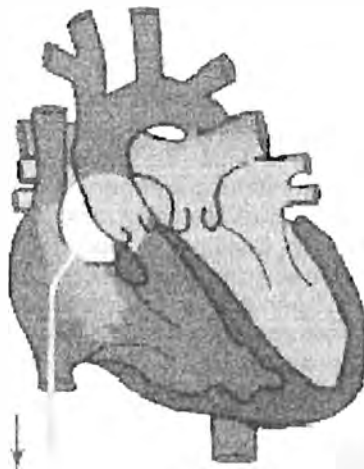
Nach der Geburt

Meistens fallen die Kinder nach der Geburt durch eine bläuliche Verfärbung (= Zyanose) auf. Diese lässt sich mit der Gabe von Sauerstoff nur unwesentlich verbessern. Die Zyanose entsteht dadurch, dass das Blut im Körper ungenügend mit Sauerstoff beladen ist, da „verbrauchtes“ Blut aus dem Körper über den rechten Vorhof und die rechte Kammer direkt wieder in den Körper gepumpt wird, anstatt wie normal zuerst in der Lunge mit Sauerstoff beladen zu werden. Andererseits wird das Blut, das aus der Lunge kommt über den linken Vorhof und die linke Kammer wieder zurück in die Lunge gepumpt und erreicht somit gar nicht den Körper. Es fehlt also eine Durchmischung von sauerstoffreichem und sauerstoffarmem Blut. Ein Herzgeräusch kann durch zusätzliche Missbildungen entstehen ist jedoch nicht typisch. Das Röntgenbild gibt oft einen Hinweis auf das Vorliegen einer TGA, die Diagnose wird jedoch mit dem Herzsultraschall gestellt. Nach Stellung der



Diagnose (oder bei Fehlen eines Herzultraschalls auch nur bei Verdacht dieser Diagnose) wird das Neugeborene zur weiteren Therapie in ein Kardiologisch/Kardiologisches Zentrum verlegt. Um die Durchmischung zu verbessern wird zuerst mit einem Medikament (Prostin®) die Verbindung zwischen der Aorta und der Lungenarterie offen gehalten. Diese Verbindung, Ductus Arteriosus Botalli oder PDA genannt, ist während der Schwangerschaft offen und verschliesst sich normalerweise in den ersten Stunden bis Tagen nach der Geburt. Durch dieses Medikament kann diese Verbindung normalerweise offen gehalten werden und somit der Sauerstoffgehalt im Körper stabilisiert werden. Meistens reicht diese Massnahme jedoch nicht aus und eine weitere Verbindung zwischen den beiden Kreisläufen ist notwendig. Auch hier besteht bereits aus der Zeit während der Schwangerschaft eine Öffnung zwischen den beiden Vorhöfen. Diese Öffnung wird PFO oder persistierendes Foramen ovale genannt. Selten erlaubt diese Öffnung jedoch einen genügenden Austausch von Blut. Deshalb wird meistens ein sogenanntes Rashkind-Manöver durchgeführt. Unter Kontrolle mit Ultraschall (seltener auch unter Durchleuchtung im Herzkatheterlabor) wird ein Katheter mit einem Ballon über die Nabelvene oder die Leiste eingeführt und bis in den linken Vorhof vorgeschoben. Dort wird der Ballon mit Kochsalzlösung aufgeblasen und durch rasches Zurückziehen durch dieses PFO wird die Lücke vergrößert. Dadurch ist ein Austausch von

Blut zwischen den beiden Kreisläufen besser gewährleistet. Vgl. Fig. 2



Mit diesen beiden Massnahmen lässt sich normalerweise die Sauerstoffsättigung auf Werte über 75% anheben und das Neugeborene bis zur Operation stabilisieren.

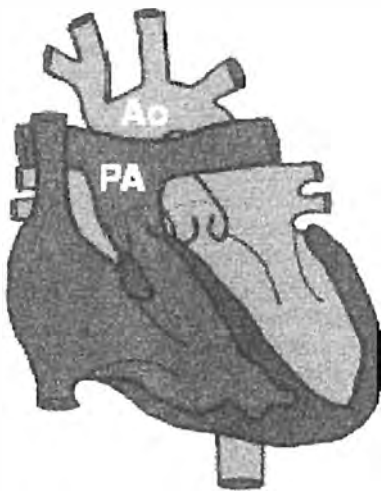
Operation

Die Operation wird meistens am 5.-10. Lebenstag durchgeführt. Grundsätzlich gibt es zwei Operationsmöglichkeiten. Die Vorhofumkehr nach Senning resp. Mustard, welche vor allem früher praktiziert wurde, oder die arterielle Switchoperation. Bei der Vorhofumkehr werden die Lungenvenen über einen Kanal in den rechten Vorhof umgeleitet, wogegen die Systemvenen in den linken Vorhof umgeleitet werden. Somit fließt das Blut aus dem Körper in den rechten Vorhof, von dort über den Kanal



in die linke Kammer und darauf in die Lunge. Von der Lunge fließt das Blut in den linken Vorhof, über den Kanal in die rechte Kammer und dann in die Hauptschlagader. Der hauptsächliche Nachteil an dieser Technik liegt darin, dass die rechte Kammer in den Körper pumpen muss, was auf lange Sicht ungünstig ist. Zudem gibt es häufiger Rhythmusstörungen.

Heutzutage wird fast ausschliesslich die arterielle Switchoperation durchgeführt, wenn es von den zusätzlichen Missbildungen des Herzens (Engstellen, Herzkranzgefäße) her möglich ist. Dabei werden die beiden grossen Gefäße in ihrer Position vertauscht. Zuerst werden die Gefäße knapp oberhalb der Klappen abgetrennt. Danach müssen die Herzkranzgefäße mit ihren Öffnungen aus der Hauptschlagader entfernt werden.



Nachdem die (jetzt vertauschten) Gefäße an die jeweiligen Klappen-

stumpfe wieder angenäht wurden, können die Herzkranzgefäße auch wieder in die neue Hauptschlagader eingepflanzt werden. Schlussendlich wird auch die Vorhofklappe (nach Rashkindmanöver) wieder zugenäht und ein allfällig zusätzlich vorhandener VSD mit einem Flicker (meist Goretex-Patch) verschlossen. Am Schluss ist der Herzfehler vollständig anatomisch korrigiert, wie man in untenstehendem Bild sehen kann.

Bei zusätzlichen Missbildungen am Herzen müssen unter Umständen andere Operationsverfahren angewendet werden, auf die wir hier nicht näher eingehen können. Grundsätzlich müssen alle diese Operationen mit Hilfe der Herz-Lungenmaschine durchgeführt werden.

Nach der Operation werden die Kinder auf die Intensivstation verlegt und dort in den ersten Stunden bis Tagen künstlich beatmet. Sobald die Kinder selber atmen können und keine Unterstützung des Kreislaufes mehr benötigen, können sie auf die reguläre Station verlegt werden, wo sie mit den Medikamenten eingestellt werden, vor allem aber das Trinken wieder erlernen müssen. Dies kann manchmal verzögert geschehen, was oft zu Frustration bei den Eltern führen kann. Auf lange Sicht ist das Trinkverhalten jedoch selten ein Problem. Im Durchschnitt können die Kinder nach 2-4 Wochen aus dem Spital entlassen werden.

Nachsorge

Im ersten Jahr nach der Operation sind die Kontrolluntersuchungen etwas häufiger, so dass bei uns die



Kinder nach 1, 3, 6 und 12 Monaten nach Operation kontrolliert werden. Die Kontrollen lassen sich im Normalfall gut mittels Ultraschall durchführen. Einzig bei ungünstiger Lage der Herzkranzgefäße vor der Operation, oder Problemen mit den Herzkranzgefäßen während der Operation, wird eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt zur Darstellung der Koronararterien. Verengungen im Bereich der Koronararterien sind denn auch die wichtigste Frühkomplikation. dies ist jedoch bei „normaler“ Position der Koronararterien selten.

Auf lange Sicht ist die Verengung der Lungenarterienseitenäste das häufigste Problem. Manchmal muss zur besseren Beurteilung dieser Gefäße eine spezielle Darstellung im Herzkatheter (Angiographie) oder heute häufiger mittels Kernspintomographie (MRI) durchgeführt werden. Wird dabei eine relevante Einengung gefunden, so ist entweder eine Intervention mittels Herzkatheter oder eine Operation zur Erweiterung der Gefäße durchzuführen. Dies ist in ca. 10-15% der Fälle notwendig.

Die Lebensqualität und die sportliche Leistungsfähigkeit ist in den meisten Fällen gut, wenn die Korrekturoperation erfolgreich war. Eine Einschränkung besteht normalerweise nicht und es braucht auch keine regelmäßige Medikamenteneinnahme. Einzig die Endokarditisprophylaxe (bei Zahneingriffen, Operationen oder Entzündungen, welche durch Bakterien verursacht sind) bleibt notwendig. Da die Switchoperation erstmals 1975 beschrieben wurde und erst Mitte der 80er bis anfangs 90er Jahre routinemässig langsam die Senningoperation ablöste, lassen sich keine Daten bezüglich der Langzeitkomplikationen im Erwachsenenalter erheben. Wir erwarten jedoch keine zusätzlichen Probleme.

Zusammenfassend darf gesagt werden, dass eine Transposition der grossen Gefäße heutzutage eine gute Prognose hat. Vor allem zusätzliche Missbildungen am Herzen führen zu ungünstigeren Resultaten.

*Dominik Stambach
Kinderkardiologie Zürich*