

AVSD

Atrioventrikulärer Septumdefekt – AVSD (AV-Kanal)

Der Atrioventrikuläre Septumdefekt ist ein Herzfehler, welcher entsteht, wenn es zu einer Störung der Herzentwicklung im Bereich der Verbindung zwischen Vorhöfen und Hauptkammern kommt. Da hier auch die Segelklappen entspringen, gehört eine Fehlentwicklung dieser Klappen mit zu dem Herzfehler. Der AVSD ist der typische Herzfehler von Kindern mit Trisomie 21, kann aber auch unabhängig davon auftreten. Liegt ein balancierter AVSD mit normaler Grösse der beiden Ventrikel (Kammern) vor, kann er in aller Regel mit einem sehr guten Ergebnis operiert werden.

Anatomie

An der Vereinigungsstelle von Vorhöfen und Ventrikeln liegen die rechtsseitige Trikuspidalklappe und die linksseitige Mitralklappe. Kommt es an dieser Stelle während der kindlichen Entwicklung im Mutterleib zu einem unvollständigen „Zusammenwachsen“, kann sich auch der Anteil der (atrioventrikulären) AV-Klappen, der dort angeheftet ist, nicht normal ausbilden (Abb. 1). Je nach Ausprägung des Herzfehlers kommt es zu einem Spalt in einer oder beiden Klappen. Die maximale Ausprägung des AVSD besteht somit aus einem tief im Vorhof sitzenden Vorhofscheidewanddefekt (ASD I), einem auf der anderen Seite der Klappen liegenden hohen Kammerscheidewanddefekt (VSD) und einem gemeinsamen „Kanal“ zwischen

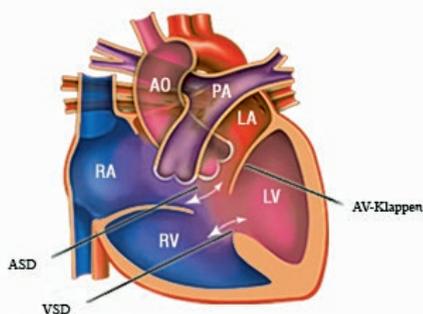


Abb. 1: Frontansicht AVSD („AV-Kanal“)

Vorhöfen und Kammern anstelle zweier getrennter AV-Klappen (Abb. 2).

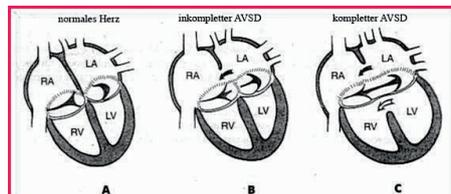


Abb. 2: Formen des AVSD

Auswirkungen auf den Kreislauf

Dies führt dazu, dass die Klappen bei jeder Kontraktion Blut in die Vorhöfe zurückschwappen lassen und das Herz dadurch mehr Arbeit leisten muss. Darüberhinaus fließt ein Teil des Blutes vom linken Herzen über ASD und VSD direkt in das rechte Herz ohne in den Körperkreislauf zu gelangen. Das Blut wird stattdessen nochmals durch die Lunge gepumpt, obwohl es bereits mit Sauerstoff angereichert ist. Auch dies führt zu einer Mehrarbeit des Herzens und zu einer Erweiterung des linken Vorhofs und der linken Kammer, welche mehr Blutvolumen aufnehmen müssen. Im Mutterleib und in den ersten Wochen nach der Geburt ist der Widerstand im kleinen Kreislauf (Lungenkreislauf) noch hoch. Weil die rechte Herzhälfte gegen diesen Widerstand anpumpen muss, besteht in der rechten Kammer ein höherer Druck, um das Blut in die Lunge zu pressen. Da der Druckunterschied zwischen dem linken Ventrikel und dem rechten Ventrikel somit noch klein ist, fließt auch wenig Blut über die oben genannten Scheidewanddefekte von links nach rechts (das Blut nimmt den Weg des geringsten Widerstandes). Mit der Geburt und dem Einsetzen der Atmung fällt bei allen Neugeborenen der Gefässwiderstand in der Lunge in den ersten Lebenswochen ab. Bei Kindern mit AVSD wird nun aber über ASD und VSD immer mehr Blut wieder und wieder durch die Lunge gepumpt. Das Blut kreist wiederholt durch Herz und Lunge, anstatt Organen wie Gehirn, Darm, Nieren etc. zugute zu kommen. Durch die Mehrarbeit des Herzens kann

je nach Druckunterschied und Grösse der Scheidewanddefekte eine zunehmende Herzinsuffizienz (Herzschwäche) entstehen. Typische Zeichen sind vermehrtes Schwitzen, Trinkunlust, schlechte Gewichtszunahme, schnelle Atmung sowie Unruhe und ggf. Blässe. Insbesondere bei Kindern mit Down-Syndrom kann es als Reaktion auf den vermehrten Blutfluss in die Lunge und anlagebedingt durch die Trisomie zu einem mangelnden Abfall des Lungengefässwiderstandes kommen. Hier liegt ein Problem: Es fließt zwar weniger Blut von links nach rechts (Druckunterschied klein) und die Kinder zeigen weniger Herzinsuffizienz. Im weiteren Verlauf kann es aber zu dauerhaften Veränderungen der kleinen Lungenblutgefässe kommen, so dass ein fixierter Lungenhochdruck entsteht, der eine sehr schlechte Prognose hat. Der Lungenhochdruck wird beim AVSD auch dadurch begünstigt, dass ein Teil des Blutes über die undichte linke AV-Klappe in den linken Vorhof und von dort in die Lunge zurückstaut. Früher konnte man diese Kinder dann nicht mehr operieren. Heute hingegen werden Kinder mit AVSD glücklicherweise so früh erkannt und operiert, dass dieses Problem in der westlichen Welt praktisch kaum noch vorkommt. Weil der Herzfehler vor allem früh nach der Geburt nicht immer ein Herzgeräusch verursacht, sollen alle Kinder mit Trisomie 21, die ja ein erhöhtes Risiko für einen AVSD und auch für einen Lungenhochdruck haben, eine Herzultraschalluntersuchung erhalten.

Therapie

Die ursächliche Therapie besteht in der operativen Korrektur des Herzfehlers. Beim kompletten AVSD wird die Operation in der Regel im Alter zwischen ca. 3 und 6 Monaten durchgeführt. Wenn ein Kind gut gedeiht und wenig Herzinsuffizienzzeichen zeigt, kann man länger warten als bei Kindern mit ausgeprägter Herzschwäche. Um die Operation nicht in den ersten Wochen

durchführen zu müssen, wenn die Operation schwieriger und das OP-Risiko höher ist, setzt man Medikamente ein, welche die Herzarbeit reduzieren, in dem sie das Blutvolumen durch vermehrte Wasserausscheidung vermindern (Diuretika). Darüber hinaus kann man den Widerstand bzw. Blutdruck des Körperkreislaufes senken, so dass die geschwächte linke Herzkammer weniger Druck aufbauen muss und dadurch weniger Energie verbraucht. Bei schlechtem Gedeihen wird zudem die Nahrung angereichert, so dass die Muttermilch oder Pulvermilch mehr Energie (Kalorien) enthält. Die Muttermilch muss hierfür natürlich abgepumpt und mit der Flasche gefüttert werden. Die Vorteile der Muttermilch bleiben so jedoch bestehen.

Operation

Die Operation des kompletten AVSD erfolgt also in der Regel mit 3-6 Monaten. Hierfür ist ein Anschluss des Kreislaufs an die Herz-Lungen-Maschine notwendig, welche für eine gewisse Zeit während der Operation die Funktion von Lunge und Herz übernehmen muss. Die Operation erfolgt von vorne. Zunächst macht man einen Hautschnitt über dem Brustbein, dann wird das Brustbein längs geteilt, damit der Chirurg an das Herz gelangt (Sternotomie). Am Ende der Operation werden Brustbein und Haut wieder vernäht. Schliesslich deckt ein Pflasterverband die Operationsnarbe ab. Während der Operation werden sowohl der ASD als auch der VSD mit einem Flicker (Patch) geschlossen. Dieser kann aus künstlichem Material (Gore-Tex®) oder aus behandelte Fremder oder eigener Herzbeutelhaut hergestellt werden. Diese Entscheidung trifft der Chirurg, ebenso wie die Entscheidung, ob ein grosser oder zwei Flicker eingenäht werden. Manchmal bleiben technisch bedingt kleinste Defekte zurück, die aber ohne Bedeutung sind, weil sie keine relevanten Blutmengen passieren lassen und sich anders als die ursprünglichen Defekte häufig im wei-

teren Verlauf selbst verschliessen. Der schwierigste Teil besteht in der Operation der AV-Klappenspalten (Abb. 3). Einerseits sollen die Klappen nach der Operation dicht schliessen, andererseits dürfen sie auch nicht zu eng sein. Insbesondere im Bereich der linken AV-Klappe muss zum Teil eine geringe Undichtigkeit in Kauf genommen werden. Diese wird viel besser vertragen, als eine zu enge (stenotische) Klappe. Aufgrund der schwierigen funktionellen Anatomie der linksseitigen Klappe kann es im weiteren Lebensverlauf zur Notwendigkeit einer neuen Operation an der Klappe kommen. Manchmal wird im Erwachsenenalter der Einsatz einer künstlichen Herzklappe notwendig. Die Häufigkeit einer erneuten Operation beträgt ca. 10%.

Bei inkompletten Formen des AVSD (nur Vorhofseptum und Klappen betroffen) kann häufig mit der OP länger zugewartet werden, und diese wird erst im Kleinkindalter durchgeführt, weil das Risiko für die Entwicklung eines Lungenhochdrucks deutlich geringer ist und die Herzfunktion selten schwer beeinträchtigt ist.

Bei Formen mit unzureichender Grösse einer der beiden Kammern (unbalancierter AVSD) kann manchmal keine komplette Korrektur des Herzfehlers erreicht werden, so dass eine Kombination von mehreren Operationen im Sinne einer Einkammerpalliation notwendig wird (Fontan-Kreislauf). Während aller Operationen werden Herzultraschalluntersuchungen durch die Speiseröhre durchgeführt (Schluckecho), so dass vor dem Weggehen von der Herz-Lungen-Maschine kontrolliert werden kann, dass ein gutes Operationsergebnis erreicht worden ist. Am Ende des Eingriffs werden die kleinen Patienten aus dem Operationssaal auf die Kinderherzintensivstation verlegt. Sobald sie einen stabilen Kreislauf haben und sicher selbst atmen können, werden sie dann in den nächsten Tagen auf die normale Kinderherzstation verlegt. Die Dauer des Aufenthaltes auf

der Intensivstation und im Spital ist sehr unterschiedlich und daher schwer vorzusagen. Einflussfaktoren sind Ausmass der Herzinsuffizienz, Komplexität/Dauer der Operation, Alter des Kindes und individuelle Unterschiede wie das Vorliegen einer Trisomie 21 etc. Im besten Fall beträgt die Gesamtaufenthaltsdauer ca. 7-10 Tage.

Die oben genannten Medikamente, welche vor der Operation die Herzarbeit erleichtern können (Diuretika, Blutdrucksenker) kommen auch nach der Operation zum Einsatz. Deren Gabe kann dann typischerweise im weiteren Verlauf bei den Kontrollen beendet werden.

Alles in allem sind die Resultate der Operation sehr gut. Bei den meisten Patienten finden sich auch später im Erwachsenenalter keine Einschränkungen der körperlichen Belastbarkeit. Die Notwendigkeit zu regelmässigen kinder-kardiologischen Kontrollen und später bei Spezialisten für erwachsene Patienten mit angeborenen Herzfehlern bleibt lebenslang bestehen.

Dr. med. O. Niese,
Abteilung Kinderkardiologie,
Kinderspital Zürich

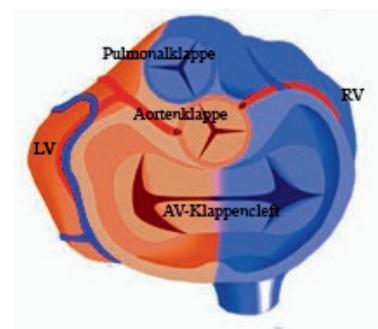


Abb. 3: Sicht auf Klappenebene bei AVSD von oben (ohne Vorhöfe)

Legende:

Ao: Aorta
PA: Pulmonalarterie
RV: rechter Ventrikel
LV: linker Ventrikel
LA: linker Vorhof
RA: rechter Vorhof