



Hypoplastisches Linksherz-Syndrom (HLHS)

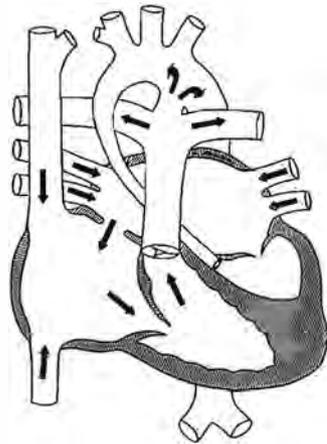
Einleitung

Das Schicksal von Kindern mit angeborenen Herzfehlern hat sich in den letzten 50 Jahren entscheidend verändert, denn heute können fast alle Herzvitien erfolgreich behandelt werden. Dies gilt auch für das hypoplastische Linksherz, welches in der Fachliteratur auch schon als „der schwerste aller angeborenen Herzfehler“ bezeichnet wurde. Bis vor 20 Jahren sind praktisch alle Kinder mit dieser Missbildung innerhalb weniger Tage nach der Geburt gestorben. Heute ist die Prognose dank neuen Behandlungsmethoden viel besser geworden, obwohl auch weiterhin nicht von einer definitiven Heilung der betroffenen Patienten gesprochen werden kann. Für Eltern bedeutet diese Diagnose, dass sie sich längerfristig auf Einschränkungen, Ungewissheit und lange Spitalaufenthalte ihres Kindes einstellen müssen.

Blutkreislauf beim hypoplastischen Linksherz

Das hypoplastische Linksherz ist eine Kombination von verschiedenen Anomalien, welche die Entwicklung der linken Herzkammer betreffen. Meist ist die linke Kammer extrem klein und die Aortenklappe und Aorta (Hauptschlagader) sind viel zu eng oder die Aortenklappe kann auch ganz verschlossen sein. Der Blutfluss zum Körper erfolgt über die rechte Herzkammer und den Ductus (Verbindung zwischen der Lungen- und Hauptschlagader) und man spricht deshalb

auch von einem Ductus abhängigen Körperkreislauf (Abb. 1). Während der Schwangerschaft stellt dies kein Problem dar und die Kinder entwickeln sich fast immer normal. Neue Forschungsergebnisse weisen allerdings daraufhin, dass die Regulation des Blutflusses zum Gehirn gestört sein könnte.



Ductus abhängiger Körperkreislauf beim hypoplastischen

Linksherz: Das Blut aus den Lungenvenen (rot) gelangt über das Foramen ovale auf die rechte Herzseite und vermischt sich mit dem Blut aus den Körpervenen (blau). Das Mischblut (violett) strömt in die Pulmonalarterie und ein Teil davon über den Ductus in die Aorta. Nach Verschluss des Ductus kein Blut mehr in den Körperkreislauf fließen.



Nach der Geburt erscheinen die Kinder zunächst gesund, weil der Ductus nicht sofort zugeht. Erst nach einigen Tagen schliesst sich der Ductus. Es fliesst nun kein Blut mehr zu den Organen und deren Funktionen versagen. Selbst wenn der Herzfehler jetzt noch erkannt wird kann eine Herzoperation wegen Organversagen oft nicht mehr durchgeführt werden. Ohne Therapie kommt es bei den betroffenen Säuglingen innert kurzer Zeit zum Kreislaufkollaps und Tod.

Bei bekannter Diagnose sollen Kinder mit HLHS deshalb in einem Zentrum, wo eine Behandlung möglich ist, geboren werden. Die Geburt kann auf natürlichem Weg erfolgen, ein Kaiserschnitt ist nur bei mütterlicher Indikation notwendig. Nach der Geburt werden mittels einer medikamentösen Therapie (Prostaglandin) der Ductus offen gehalten sowie der Blutkreislauf und die Herzfunktion unterstützt. Eine Operation ist allerdings unumgänglich und muss in der ersten Lebenswoche stattfinden. Ohne Operation können die Kinder nicht überleben und eine Herztransplantation im Neugeborenenalter ist wegen des Mangels an Spenderorganen keine realistische Alternative und wird in der Schweiz auch nicht durchgeführt. Auf Grund der zu erwartenden hohen Belastungen für sie selber und das Kind gibt es auch Eltern, die sich bewusst für eine palliative Behandlung entscheiden. Dies bedeutet, Schmerzen und Leiden des Kindes zu lindern und auf lebensverlängernde Massnahmen zu verzichten.

Beratung der Eltern

Aus früheren Studien über die Häufigkeit angeborener Herzfehler weiss man, dass etwa 1 Kind auf 5000 Geburten von einem HLHS betroffen ist. In der Schweiz müssten demnach 15 Kinder pro Jahr diese Missbildung aufweisen, behandelt werden aber nur etwa 8 - 10.

Die Diagnose kann vom Frauenarzt bei der Routine-Ultraschalluntersuchung um die 20. Schwangerschaftswoche (beim so genannten Organ-screening) gestellt und bis zur 24. Woche darf ein Schwangerschaftsabbruch durchgeführt werden. Eine Beratung der Eltern bei frühzeitiger Diagnose gehört zu den anspruchsvollsten Aufgaben für den Kinderkardiologen. Einerseits möchte der Arzt grundsätzlich die Interessen des Kindes vertreten, andererseits dürfen auch die Bedürfnisse der Eltern nicht ausser Acht gelassen werden.

Es stehen 3 Optionen offen:

- Schwangerschaftsabbruch
- Compassionate Care, d.h. keine lebenserhaltenden Massnahmen nach der Geburt
- Operative Behandlung

Jede Option hat existentielle Auswirkungen für die Betroffenen und eine offene und vollständige Information ist deshalb äusserst wichtig. Der Arzt darf den Eltern nicht seine eigene Meinung aufdrängen, sondern soll sie beim Entscheidungsprozess fachlich kompetent und wertneutral begleiten. Die Eltern müssen sich die nötige Zeit nehmen und beim Entscheid auch das familiäre Umfeld und Unterstützungsmöglichkeiten berücksichtigen. Nur dann können sie eine auf



ihre individuelle Situation abgestimmte Entscheidung, welche sie auch im Rückblick als sinnvoll bewerten können, treffen.

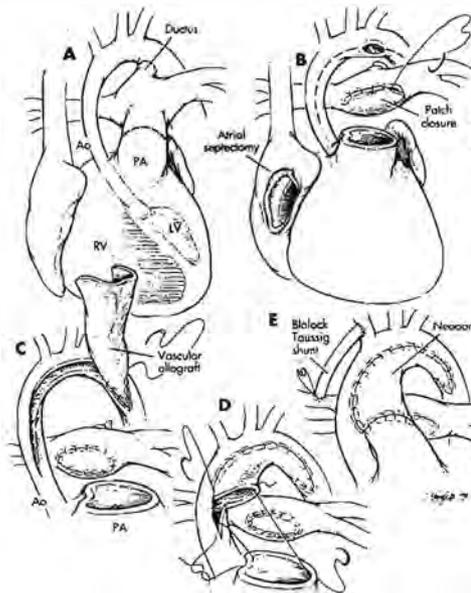
Kinder mit einem HLHS haben in der Regel normale Chromosomen und vor der Geburt muss keine Chromosomenanalyse durchgeführt werden. Es sind auch keine spezifischen Gendefekte bekannt – oft findet man bei Verwandten aber andere Missbildungen der linken Herzseite (z.B. eine bicuspide Aortenklappe oder Aortenisthmusstenose).

Operative Behandlung

Die operative Behandlung des HLHS erfolgt in 3 Schritten im Neugeborenenalter, mit 3-6 Monaten und nach dem 2. Geburtstag.

Das Ziel der 3 Operationen besteht darin, die rechte Herzkammer mit dem Körperkreislauf zu verbinden und das venöse Blut ohne Zwischenschaltung einer Herzkammer direkt in die Lungen fließen zu lassen. Diese Modifikation des Kreislaufs wird Fontan-Zirkulation genannt und auch bei anderen Herzfehlern mit nur einer funktionstüchtigen Herzkammer angewandt. Es handelt sich dabei nicht um eine so genannte „Totalkorrektur“, doch die Vermischung von arteriellem und venösem Blut kann behoben und eine ausreichende Sauerstoffversorgung des Organismus gewährleistet werden.

Bei der 1. Operation im Neugeborenenalter (so genannte Norwood-Operation, Abb. 2) wird die zu enge



Norwood-Operation:

A Situation vor der Operation

Ao Aorta

PA Pulmonalarterie

LV Linker Ventrikel

RV Rechter Ventrikel

B Die Pulmonalarterie wird vom Herzen abgetrennt

C Die hypoplastische Aorta wird mit einem „Spindel“ aus Fremdgewebe (vascular allograft) erweitert

D Die erweiterte Aorta wird mit dem Herzen verbunden

E Zwischen dem unteren Abschnitt der Halsschlagader und der rechten Pulmonalarterie wird ein Shunt eingesetzt



Hauptschlagader mit der Lungen-
schlagader zusammen genäht und
mit dem Aortenbogen verbunden. Auf
diese Weise wird der Blutfluss zum
Körper sicher gestellt und für den
Blutfluss zur Lunge muss eine künst-
liche Verbindung (Shunt) geschaffen
werden. Diese Operation ist sehr
schwierig und verlangt grosse tech-
nische Fertigkeiten des Chirurgen.
Auch während der postoperativen
Periode können zahlreiche Komplika-
tionen auftreten und die Erfolgsrate
der Norwood-Operation ist deshalb
nicht gleich hoch wie bei anderen
Herzoperationen von Neugeborenen.

Nach der 1. Operation werden das
venöse und arterielle Blut immer noch
gemischt und die arterielle Sauer-
stoffsättigung liegt zwischen 75%
und 85%. Die betroffenen Säuglinge
benötigen weiterhin intensive Pflege
und es besteht ein erhöhtes Risiko
für plötzliche Todesfälle. Die kritische
Periode dauert bis zur 2. Operation
und diese soll deshalb so bald wie
möglich erfolgen. Voraussetzung ist
allerdings ein tiefer Widerstand im
Lungenkreislauf, weil das venöse Blut
nachher passiv (ohne Unterstützung
durch eine Pumpe!) durch die Lungen
fliessen muss. Bei der Geburt ist der
Lungengefässwiderstand hoch und
erst nach einigen Monaten fällt er auf
genügend tiefe Werte ab (für die Be-
rechnung des Lungenwiderstands ist
eine Herzkatheteruntersuchung not-
wendig). Technisch ist die 2. Opera-
tion, bei welcher die obere Hohlvene
mit der rechten Pulmonalarterie ver-
bunden (cavo-pulmonale Anastomo-
se oder bidirektionale Glenn-Anasto-

mose) und der Shunt wieder entfernt
wird, einfacher als die 1. Operation.

In letzter Zeit wird die risikoreiche
Norwood-Operation vermehrt erst im
Alter von 3 Monaten gleichzeitig mit
der cavo-pulmonalen Anastomose
durchgeführt. Nach der Geburt muss
dann eine kombinierte chirurgisch/
interventionelle Behandlung (so ge-
nannter Giessen Approach) erfolgen.
Beide Seitenäste der Pulmonalarterie
werden dabei durch ein kleines Band
enger gestellt (um den Blutfluss zu
drosseln) und gleichzeitig wird ein
Stent (Röhrchen aus einem Gitter-
geflecht) in den Ductus eingepflanzt
um dessen Verschluss zu verhindern.
Ein solcher Eingriff kann ohne Herz/
Lungen-Maschine stattfinden und er-
möglichst auch die Behandlung von
Patienten, welche einen Kreislauf-
kollaps erlitten haben. Der Verzicht
auf eine Operation an der Herz/Lun-
gen-Maschine im Neugeborenenalter
schont auch das Gehirn (siehe unten)
und könnte sich deshalb als Vorteil für
die spätere Entwicklung dieser Kin-
der erweisen. Das Ziel beim Giessen
Approach, nämlich die Umwandlung
des Kreislauf zur Fontan-Zirkulation,
bleibt dasselbe wie beim klassischen
Vorgehen und bei beiden Methoden
stellt die Norwood-Operation den kri-
tischen Schritt dar.

Nach der 2. Operation, d.h. nach
etwa 4 - 6 Monaten ist für die Eltern
die schwierigste Zeit überstanden
und das Risiko für schwer wiegende
Komplikationen nimmt nun ab. Die
Sauerstoff-Aufsättigung des von der
oberen Körperhälfte stammenden



Venenbluts in der Lunge reicht aus, um dem Kind bis zum Alter von 2-3 Jahren eine normale Aktivität zu ermöglichen. Für die endgültige Trennung des arteriellen und venösen Blutes muss allerdings auch noch das Blut aus der unteren Körperhälfte direkt zu den Lungen geleitet werden (3. Operation, Fontan-Operation). Dies geschieht heute in der Regel mit Hilfe eines „Schlauchs“ aus Gore-Tex (extracardialer Conduit), der an die untere Hohlvene angeschlossen wird. Erst jetzt sind der Körper- und der Lungenkreislauf hintereinander (in Serie) geschaltet und die Sauerstoff-Sättigung des Blutes beträgt 95%.

Spätkomplikationen

Ungefähr 65 - 75% der behandelten Kinder mit HLHS überleben heute alle 3 Operationen, weshalb die Frage nach der Lebensqualität immer mehr an Bedeutung gewinnt. In der Schweiz, wo die Norwood-Operation erst seit einigen Jahren durchgeführt wird, haben erst wenige, bereits früher im Ausland operierte Patienten das Schulalter erreicht. In den USA gibt es aber eine grosse Gruppe von Kindern, welche unterdessen die Schule besuchen. Die folgenden Ausführungen stützen sich deshalb vor allem auf die amerikanische Fachliteratur.

Körperliche Leistungsfähigkeit:

Beim Spielen und bei den üblichen Aktivitäten des täglichen Lebens haben die Kinder normalerweise keine Beschwerden. Das Leistungsvermögen bei grösseren Anstrengungen

ist aber begrenzt, weil die Pumpleistung der einen Herzkammer nicht im selben Ausmass gesteigert werden kann wie beim normalen Herz mit 2 Kammern. Auch ein ungenügender Pulsanstieg (oft nicht über 150/min.) trägt zur verminderten Leistungsfähigkeit bei. Wettkampfsport ist für Kinder mit einem Fontan-Kreislauf nicht möglich.

Rhythmusstörungen:

Vorhofflattern ist eine typische Rhythmusstörung bei Fontan-Patienten und kann zu sehr schnellem Herzschlag führen. Dies ist für die betroffenen Kinder gefährlich und eine konsequente Behandlung deshalb notwendig. Allerdings ist die Behandlung oft schwierig und gelingt manchmal nur bei einer Herzkatheteruntersuchung, indem das Herzasen durch eine Sonde direkt im Herzen unterbrochen wird.

Thrombosen:

Beim Fontan-Kreislauf besteht ein erhöhtes Risiko für Thrombosen, welche eine Lungenembolie oder einen Hirnschlag verursachen können. Als Prophylaxe müssen deshalb alle diese Patienten entweder Aspirin einnehmen oder eine Blutverdünnung durchführen.

Zur Zeit hat man keine Kenntnis, wie das Leben für die HLHS-Patienten als Erwachsene weiter geht. Man vermutet allerdings, dass die rechte Herzkammer, welche die Pumpfunktion allein übernehmen muss, vorzeitig erschöpft sein wird. Als Folge davon würde eine zunehmende Herzschwäche



che entstehen und als Therapie käme dann nur noch eine Transplantation in Frage.

Psychomotorische Entwicklung

Neugeborene mit HLHS haben häufiger eine Mikrocephalie (zu kleiner Kopf) als gesunde Säuglinge. Man kann deshalb annehmen, dass das Wachstum des Gehirns vieler Kinder mit HLHS bereits vor der Geburt nicht normal verläuft. Die Blutzufuhr zum Gehirn erfolgt ja nicht direkt über die Aorta, sondern auf dem Umweg über den Ductus. Es erscheint möglich, dass die Regulation des Blutflusses zum Gehirn gestört ist und zeitweise ein Sauerstoffmangel entsteht. Ausserdem gibt es Hinweise, dass das Gehirn dieser Kinder auch nach der Geburt besonders empfindlich auf Sauerstoffmangel reagieren könnte. Eine Operation an der Herz/Lungen-Maschine stellt deshalb ein zusätzliches Risiko dar und bei Magnetresonanztomographischen Untersuchungen von Kindern einige Jahre nach einer Norwood-Operation wurden im Gehirn tatsächlich Spuren von Durchblutungsstörungen festgestellt. Auch leichte anatomische Fehlbildungen des Gehirns werden bei Kindern mit HLHS vermehrt angetroffen.

All diese Faktoren führen zu einem erhöhten Risiko für Entwicklungsstörungen. Grobe neurologische Defizite sind zwar selten, doch Wahrnehmung, Verarbeitung von Sinnesindrücken oder Aufmerksamkeit können beeinträchtigt sein und zu einer Lernbehinderung führen. Oft

wird bei den HLHS-Kindern auch ein typisches Aufmerksamkeitsdefizit/Hyperaktivitäts-Syndrom (ADHD) beobachtet und viele von ihnen benötigen in der Schule unterstützende Massnahmen.

Zusammenfassung

Die Überlebenschancen für Kinder mit einem hypoplastischen Linksherz sind in letzter Zeit deutlich besser geworden. Die Diagnose kann bereits pränatal gestellt werden und bedeutet für die zukünftigen Eltern eine grosse Herausforderung. Es gilt zu entscheiden, ob die Schwangerschaft abgebrochen, auf eine Therapie nach der Geburt verzichtet oder eine komplizierte operative Behandlung in 3 Schritten durchgeführt werden soll. 2/3 bis 3/4 der operierten Kinder überleben und haben später eine zufrieden stellende Lebensqualität. Sie können im Alltag ein weitgehend normales Leben führen, benötigen wegen Entwicklungsstörungen aber oft unterstützende Massnahmen. Der Verlauf im Erwachsenenalter ist ungewiss und Spätkomplikationen wie Rhythmusstörungen, Thrombosen oder eine Herzinsuffizienz sind wahrscheinlich.

*Dr. Mark Hämmerli
Facharzt für Kinderkardiologie
Baden/St. Gallen*

e-mail: martellino@bluewin.ch