



## Truncus arteriosus communis (TAC)

bedeutet, dass der Stamm (=Truncus) der Schlagadern (=Arterien, arteriosus) gemeinsam (communis) aus dem Herzen entspringt (Abbildung 1).

### Häufigkeit

Es handelt sich um einen selten Herzfehler, der bei etwas 3-6 von 100.000 Neugeborenen auftritt und damit weniger als 1% aller angeborenen Herzfehler ausmacht.

Anatomie und Auswirkungen auf den Kreislauf

Die Auswirkungen des Herzfehlers ergeben sich aus verschiedenen anatomischen Begleitumständen, die von Einzelfall zu Einzelfall sehr verschieden sein können. Nur die häufigsten Varianten können hier besprochen werden.

### Kammerscheidewanddefekt (VSD)

In der Regel besteht ein grosser VSD. Der gemeinsame Truncus ist der einzige Auslass aus dem Herzen für beide Herzkammern.

### Truncusklappe

Die gemeinsame Klappe kann theoretisch 1-6 Klappentaschen aufweisen. Am häufigsten sind 3 oder 4 Taschen vorhanden. Die Ventilklappe kann zu eng (stenotisch) oder undicht (insuffizient) sein. Eine Stenose führt zu einer Druckbelastung, eine Insuffizienz zu einer Mehrbelastung des Herzens mit Volumen, da das zurückfliessende „Pendelvolumen“ zusätzlich zu der effektiv in die Peripherie ausgeworfenen Menge „befördert“ werden muss.

### Lungenschlagader

Die Lungenschlagader kann in unterschiedlicher Weise aus dem Truncusgefäss abgehen (s. Klassifikation nach Collett und Edwards, Abb. 2). Beim Typ I gibt es ein gemeinsames Hauptsegment, das sich in die Seitenäste teilt. Beim Typ II entspringen die Seitenäste getrennt, aber sehr eng beieinander, während sie beim Typ III weit entfernt voneinander abgehen. Der Typ IV (Abgang der Seitenäste der Lungenschlagader oder besser: von Umgehungsadern aus der absteigenden Hauptschlagader) gehört zu einem anderen Herzfehler (Pulmonalatresie mit VSD).

Bei Gesunden sind Körper- und Lungenkreislauf getrennt (Abb. 3). Weil beim TAC Mischblut sowohl in die Haupt- als auch in die Lungenschlagader fliesst, wird nutzlos sauerstoffreiches Blut in die Lunge und sauerstoffarmes in den Körperkreislauf zurück gepumpt, genau dorthin, wo es gerade herkommt. Diesen Anteil an der Gesamtmenge muss das Herz zusätzlich zu der Menge pumpen, die der Körper tatsächlich benötigt. Das ist eine Volumenbelastung des Herzens. Bei Gesunden ist der Druck im Lungen- viel geringer als im Körperkreislauf, da in den Lungengefässen der Widerstand deutlich geringer ist. Beim TAC herrscht meist Druckgleichheit in der Haupt- und der Lungenschlagader. Daraus resultiert ein hoher Blutfluss und -druck in der Lungenstrombahn, der zunächst wegen der Lungenüberflutung zu Zei-



chen der **Herzinsuffizienz** (schwere Atmung, schlechtes Trinken, mangelnde Gewichtszunahme), im Verlauf von wenigen Monaten zu einem fixierten Lungenhochdruck (**pulmonale Hypertonie**) mit einem nicht wieder rückgängig zu machenden „narbigen“ Umbau der Lungengefäße führt. Nur bei etwa 10% der Patienten ist die Lungenstrombahn durch Verengungen (Stenosen) davor geschützt.

### Herzkranzarterien

Die für die Blutversorgung des Herzens zuständigen Koronararterien entspringen als erste Gefäße aus dem Truncusgefäß. Sie können ungewöhnliche Verläufe nehmen. Da sich der Herzmuskel in der Systole zusammenzieht und die Äste der Kranzarterien dadurch „zgedrückt“ werden, erfolgt die Durchblutung des Herzmuskels im wesentlichen während der Erschlaffung (Diastole) des Muskels. Durch den Abstrom von Blut in die Lunge, wo ein niedriger Widerstand herrscht, ist der diastolische Blutdruck (der zweite Wert bei der Blutdruckmessung) niedriger als normal. Dieser Druck ist aber die treibende Kraft für die Durchblutung des Herzmuskels. Dieser muss nun mehr leisten – wegen der Volumenbelastung und je nach Vorhandensein einer Klappenstenose oder -insuffizienz – hat aber eine weniger gute Versorgung mit Blut/Sauerstoff.

### Aortenbogen

Der Aortenbogen ist unterbrochen oder verengt bei 15-20% der Patienten. Bei etwa einem Drittel findet sich

ein rechtsseitiger Aortenbogen.

### Mikrodeletion 22q11.2

Etwa 40% der Patienten mit TAC weisen ein fehlendes kleines Stück am langen Arm des Chromosoms 22 auf. Dieser Teil der Erbsubstanz ist u.a. wichtig dafür, dass sich aus der sogenannten Neuralleiste neben einem Teil des Herzens (des Conotruncus) auch Zellen der Abwehr (T-Lymphozyten) entwickeln. Eine solche Mikrodeletion kann deshalb mit einem Immundefekt und vermehrten Infekten vergesellschaftet sein. Unter anderem deshalb sollten die Chromosomen von Kindern mit TAC daraufhin untersucht werden.

### „natürlicher“ Verlauf

Ohne Operation sterben Kinder mit einem TAC in der Regel früh in der Neugeborenen- oder frühen Säuglingszeit mit Zeichen der Herzinsuffizienz und einer Minderversorgung des Herzmuskels mit Blut (Sauerstoff). Fast 90% sterben im ersten Lebensjahr. Weniger als 10% erreichen das Jugendalter.

### Therapie

Nur eine chirurgische Therapie kann Kreislaufverhältnisse schaffen, die möglichst ähnlich den normalen sind. Zeitlich begrenzt können Medikamente helfen, die Symptome der Herzinsuffizienz zu lindern.

Bevor „korrigierende“ Operationen möglich waren, wurde ein Schutz der Lungengefäße durch ein „Banding“ der Lungenschlagader(n) oder eine künstliche Verengung des Abgangs der Schlagader(n) versucht, häu-



fig mit schlechtem Erfolg und hoher Sterblichkeit.

Erste „Korrektur“operationen wurden anfangs der 1960er Jahre durchgeführt. Prinzipiell wird die Lungenschlagader von der Hauptschlagader (dem Truncusgefäss) getrennt, der VSD durch einen Einschnitt in der Vorderwand der rechten Herzkammer verschlossen, und über diesen Einschnitt eine Verbindung zwischen der rechten Kammer und der Lungenschlagader geschaffen, häufig mittels einer klappentragenden Gefässprothese. Dazu können verschiedene Materialien verwendet werden, z.B. eine menschliche Schlagader mit Klappe (Homograft) zusammen mit eigenem Herzbeutel (Abb. 4). Begleitfehlbildungen wie ein unterbrochener Aortenbogen, eine Verengung des Aortenbogens (Isthmusstenose) oder eine Truncusklappeninsuffizienz müssten zusätzlich operiert werden. In seltenen Fällen ist der Ersatz der Truncusklappe notwendig. Je nach Begleitumständen gibt es verschiedene Techniken. Für die Operation ist der Einsatz einer Herz-Lungen-Maschine (HLM) notwendig.

### Verlauf nach Operation

Die frühe Sterblichkeit nach dieser insbesondere bei zusätzlich unterbrochenem Aortenbogen oder Truncusklappeninsuffizienz extrem komplexen Operation liegt bei 5-10%. Eine deutliche Verbesserung der Prognose wurde in den letzten Jahren erreicht durch immer frühere Operation (d.h. schon in der Neugeborenenperiode) und andere operationstechnische Entwicklungen.

Das Risiko für Folgeschäden nach HLM-Operation wie Schlaganfall, neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz wird mit 1-2% angegeben.

Häufig wird eine erneute Intervention notwendig, weil die Verbindung zwischen rechter Kammer und Lungenschlagader zu eng wird. Das gilt nach 3 Jahren für fast die Hälfte der Patienten, die mit einem Homograft versorgt wurden. Neben dem Wachstum des Patienten, für dessen Grösse die Gefässprothese relativ zu klein wird, werden dafür immunologische Prozesse, die zu einer absoluten Grössenabnahme des Klappenringes führen, verantwortlich gemacht.

Früh (d.h. in den ersten beiden Lebensjahren) operierte Patienten hatten in einer Untersuchung der Mayo Clinic, Rochester, USA, eine Überlebenswahrscheinlichkeit von ca. 90% nach 25 Jahren, der weitaus grösste Teil dieser Patienten hatte kaum kardiale Symptome und war in einer normalen Ausbildung oder Vollzeitbeschäftigung.

### Zusammenfassung

Der Truncus arteriosus communis ist ein seltener, komplizierter Herzfehler, der unbehandelt meist früh zu Herzinsuffizienz, fixiertem Lungenhochdruck und Tod führt. Es sind verschiedene Begleitmissbildungen möglich, die einen entscheidenden Einfluss auf den Verlauf haben können. Einzige Therapiemöglichkeit ist eine komplexe Herzoperation, die möglichst frühzeitig in den ersten Lebenswochen erfolgen sollte. Die Frühsterblichkeit liegt bei ca. 5-10%. Häufig sind erneute Ope-



rationen notwendig. Unter optimalen Bedingungen erreichen nicht nur die meisten Patienten das Erwachsenenalter, sie haben auch nur wenige kardiale Symptome und können ein aktives Leben führen.

Wie bei praktisch allen Herzfehlern kann die Operation die Verhältnisse dem Normalen nur weitestgehend annähern. „Unnormale“ Restzustän-

de (wie z.B. Gefäßprothese statt eigener Lungenschlagaderklappe) bleiben aber bestehen (weshalb das Wort „Korrektur“ immer in Anführungszeichen gesetzt ist). Späte Komplikationen sind möglich, so dass lebenslang Verlaufskontrollen durch Spezialisten für angeborene Herzfehler notwendig sind.

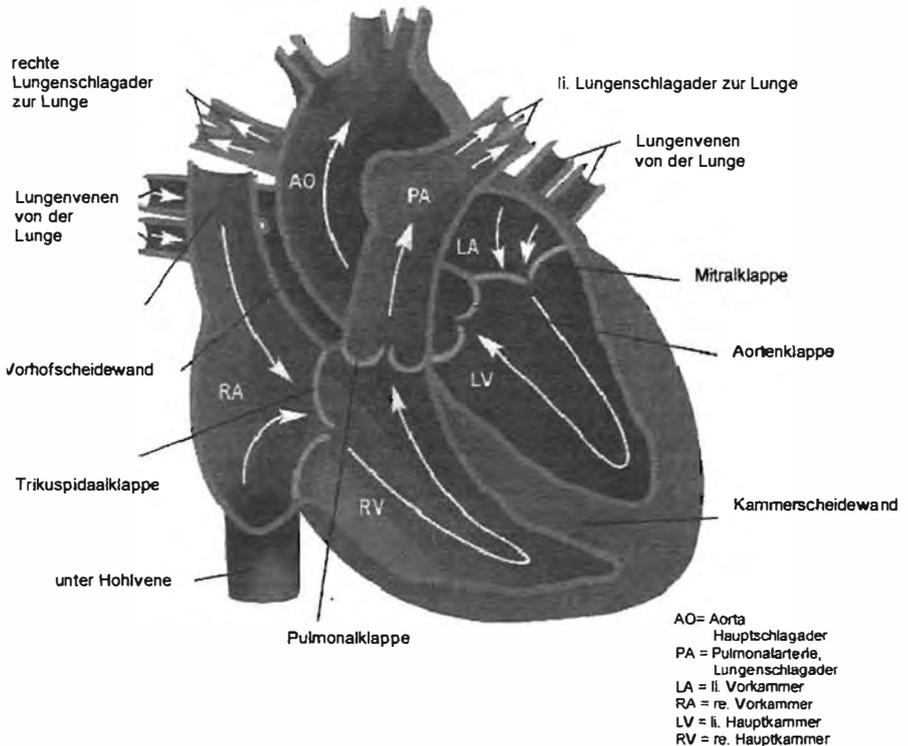


Abbildung 3: normales Herz. Anatomie und Blutfluss. Einzelheiten s. Text.

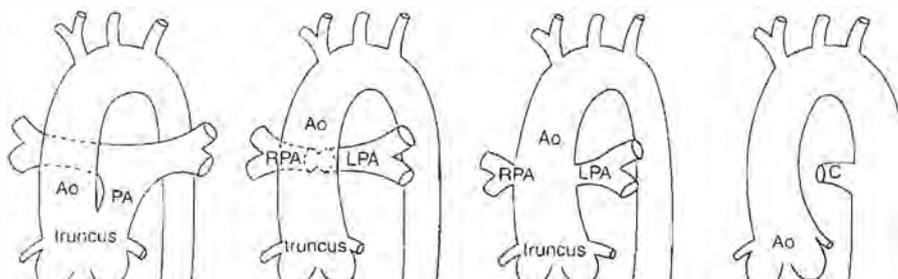


Abbildung 2: Einteilung des TAC nach Collett und Edwards. Einzelheiten s. Text.

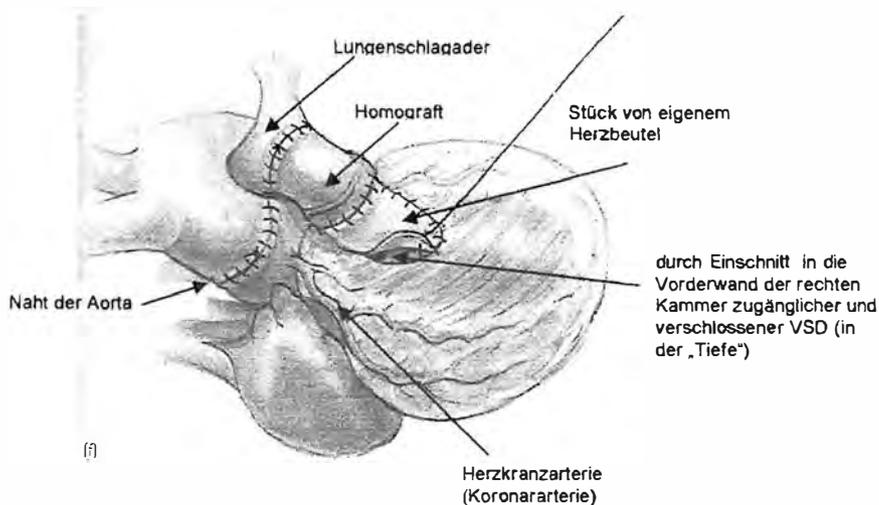


Abbildung 4: Operative Korrektur eines Truncus arteriosus communis. Einzelheiten s. Text



## Truncus Arteriosus

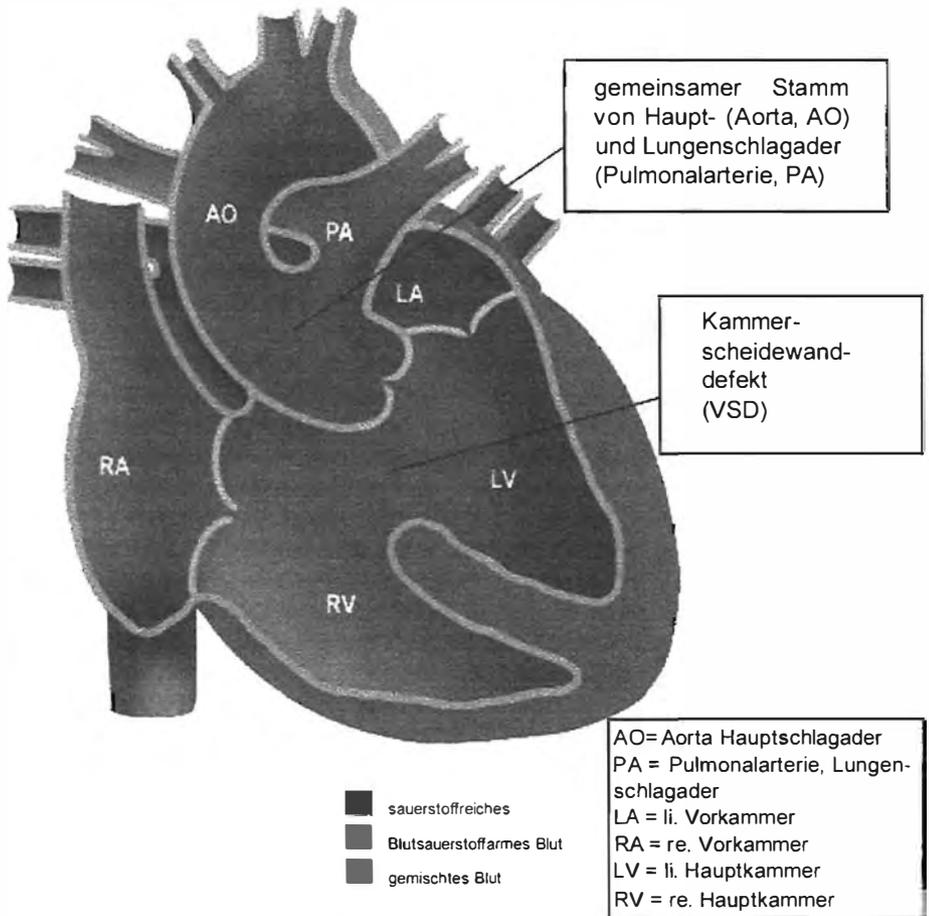


Abbildung 1: schematische Anatomie des Truncus arteriosus communis. Einzelheiten s. Text.

Dr. med. Matthias Gittermann  
Arzt für Kinderheilkunde und Jugendmedizin / Kinderkardiologie  
Neue Aarauerstrasse 101a  
CH 5034 Suhr