

Kinderkardiologie: Behandlung angeborener Herzfehler



Privatdozent Dr.
Hans Peter Gildein

Parallel zur Verfeinerung chirurgischer Operationstechniken und -methoden mit hervorragenden Ergebnissen sind in der Kinderkardiologie verschiedene interventionelle Kathetermethoden entwickelt worden, die die nichtoperative Therapie einiger Herzfehler ermöglichen. Dabei handelt es sich um Verfahren, mit denen entweder eine Gefäß- oder Klappenstenose beseitigt oder pathologische Verbindungen verschlossen werden.

Von 1000 Neugeborenen haben sechs bis acht Kinder einen angeborenen Herzfehler. Davon ist bei etwa der Hälfte der Kinder ein Eingriff als Operation oder Katheterintervention erforderlich. Bei momentan 700 000 Neugeborenen entspricht dies 2500 Ersteinriffen pro Jahr. Durch die Verbesserung der diagnostischen und operativen Techniken erreichen jetzt je nach Art der kardialen Missbildungen 80 bis 95 % der Kinder das Erwachsenenalter. Die Operationsmortalität liegt derzeit am Deutschen Herzzentrum München unter 3 %.

Für Kinder mit hypoplastischem Linksherzsyndrom gab es bis vor ungefähr 25 Jahren keine operativen Möglichkeiten und die Neugeborenen verstarben innerhalb weniger Tage nach der Geburt bei Verschluss des Ductus arteriosus. Anfang der Achtzigerjahre entwickelte Norwood sein Konzept der definitiven Palliation zur Kreislauftrennung. Im ersten von drei Schritten wird die ascendierende Aorta mit der Pulmonalarterie anastomosiert, wobei diese funktionell zur Aorta wird. Der Aortenbogen wird plastisch erweitert, das Vorhofseptum entfernt und ein zentraler Shunt zur abgesetzten Pulmonalarterie hergestellt. Im Deutschen Herzzentrum München ist diese Operation bei ungefähr 70 Neugeborenen durchgeführt worden. Durch die zuletzt eingeführte Modifikation, bei der der zentrale Shunt durch eine Anastomose zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie angelegt wird, ist die Hämodynamik ausgeglichener, sodass der postoperative Verlauf weitaus unproblematischer geworden ist. Bei 23 Neugeborenen, die auf diese Weise operiert wurden, konnte die Mortalität auf 13 % gesenkt werden.



Professor Dr. John
Hess

schwer geworden ist. Bei 23 Neugeborenen, die auf diese Weise operiert wurden, konnte die Mortalität auf 13 % gesenkt werden.

Interventionelle Katheteruntersuchung

In den vergangenen zwanzig Jahren hat sich die interventionelle Herzkatheteruntersuchung zu einer der Hauptaufgaben der Kinderkardiologie entwickelt. Wurden am Deutschen Herzzentrum München 1985 480 Herzkatheteruntersuchungen durchgeführt, waren davon lediglich 4 % mit einer Intervention verbunden. Der prozentuale Anteil interventioneller Eingriffe stieg 2003 auf 31 % bei 650 Herzkatheteruntersuchungen.

Die erste Katheterintervention wurde 1966 von William Rashkind beschrieben, der bei Neugeborenen mit Transposition der großen Gefäße einen Katheter mit einem Ballon an der Spitze von der Leiste über die Femoralvene in den linken Vorhof vorschob und den gefüllten Ballon mit einem kleinen Ruck in den rechten Vorhof zurückzog, um das Foramen ovale einzureißen, damit eine breite Verbindung zwischen den Vorhöfen entsteht, über die eine Mischmöglichkeit zwischen beiden Kreisläufen ermöglicht wird.

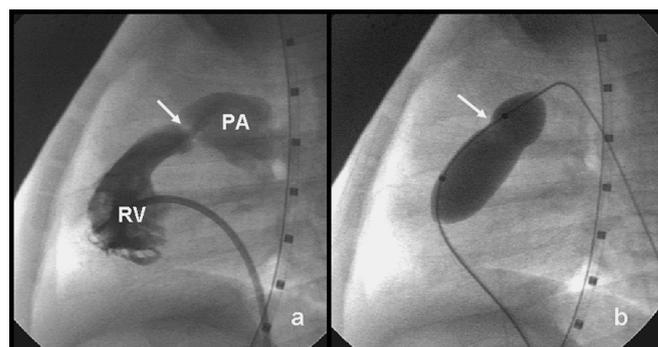
Eine breite therapeutische und korrigierende Anwendung der interventionellen Katheteruntersuchung begann mit der Einführung der Ballondilatation bei Pulmonalklappenstenose, die 1982 von Kan und Mitarbeitern beschrieben wurde. Das Verfahren wurde rasch als Modell zur interventionellen Behandlung der Aortenklappenstenose, der nativen oder voroperierten Aortenisthmusstenose sowie der peripheren Pulmonalstenose übernommen.

Dilatierende Verfahren

Ballondilatation bei Pulmonalklappenstenose

Als Indikation zur Ballondilatation gilt allgemein ein Gradient von etwa 50 mmHg zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie. Nach Sondierung der rechten oder linken Pulmonalarterie von der Leiste mit einem endoffenen Katheter, wird ein relativ steifer Führungsdraht eingebracht. Über diesen Führungsdraht kann ein Ballondilatationskatheter vorgeschoben werden, nachdem der Katheter zurückgezogen worden ist. Der maximale Durchmesser des länglichen Ballons sollte das 1,2- bis 1,4-fache des Durchmessers des Pulmonalklappenrings betragen. Für die Dilatation reicht in der Regel mit der Hand aufgebrachte Füllungsdruck, um die Kommissuren zu sprengen (Abbildung 1). Die Untersuchung wird in Narkose durchgeführt, da es mit Füllung des Ballons zu einer kurzfristigen Unterbrechung des Kreislaufs kommt. Bei wenig verdickten Klappen wird ein hervorragendes Ergebnis mit geringem Restgradienten und keiner oder minimaler Insuffizienz der Pulmonalklappe erzielt, so-

Abbildung 1: Ballondilatation bei höhergradiger Pulmonalstenose bei einem zweieinhalb Monate alten Säugling. Darstellung des Jets durch die Pulmonalklappe (Pfeil in a) und Füllung des Ballons mit Schnürfurche (Pfeil in b).



dass die Valvuloplastie die Methode der Wahl und die definitive Behandlungsform ist. Bei einer dysplastischen und verdickten Pulmonalklappe, wie man sie häufig beim Noonan-Syndrom vorfindet, ist das Ergebnis oft unbefriedigend, sodass die operative Patcherweiterung oder der Ersatz der dysplastischen Pulmonalklappe notwendig ist. Im Fall einer Klappenatresie ist häufig die gezielte Perforation der Klappen mittels Radiofrequenzenergie und anschließender Ballondilatation möglich.

Ballondilatation bei Aortenklappenstenose

Die Methode ähnelt der Ballondilatation bei Pulmonalklappenstenose, indem ein Ballonkatheter über einen Führungsdraht bis auf Klappenebene vorgeschoben wird. Meistens wird die Sondierung retrograd durchgeführt, wobei man mehr oder weniger leicht den linken Ventrikel über die stenotische Aortenklappe erreicht. Der Durchmesser des Ballons sollte nicht größer als der Aortenklappendurchmesser sein (Abbildung 2 und 3). Ein spezielles Problem entsteht dadurch, dass der Ballon während der Füllung hin und her geschleudert wird, was zur Abscherung einer Tasche von der Aortenwand führen kann. Um dies zu vermeiden, steigern wir die Herzfrequenz mit einem temporären Schrittmacher auf 180 bis 200 Schläge/Minute. Darunter fallen Schlagvolumen und Blutdruck ab, sodass der Ballon während der Inflation weitaus stabiler liegt. Insbesondere bei einer trikuspi-

den Aortenklappe wird eine Senkung des Gradienten in der Regel über einen längeren Zeitraum erreicht und ein Aortenklappenersatz kann unter Umständen vermieden oder zumindest aufgeschoben werden. Eine neue Untersuchung in unserer Klinik bei 170 Patienten hat gezeigt, dass acht Jahre nach Dilatation 70 % der Patienten keiner weiteren Behandlung bedurften. Bei bikuspiden oder bikuspidalisierten Aortenklappen öffnen sich häufig die Kommissuren bis zur Aortenwand. In diesen Fällen wird die Stenose durch eine Ballondilatation nur wenig beeinflusst.

Komplikationen des Eingriffs werden nur noch gelegentlich beobachtet. Sehr selten kommt es bei dem Versuch der Sondierung des linken Ventrikels zu einer Perforation der Taschen. Mit der oben berichteten Methode des Pacing wird eine höhergradige Aortenklappeninsuffizienz, bei der ein Klappenersatz notwendig wird, kaum noch als Folge des Eingriffs gesehen. Bei Säuglingen treten gelegentlich Femoralarterienthrombosen auf, die lysiert werden können.

Eine Sonderform stellt die kritische Aortenklappenstenose beim Neugeborenen dar. Der Systemkreislauf ist dukтусabhängig und die Funktion des linken Ventrikels oftmals vermindert, sodass unter Umständen nur ein geringer Gradient aufgebaut wird. Die Klappe ist häufig myxoid verdickt und unikommissural. Da ein operativer Eingriff mit ei-

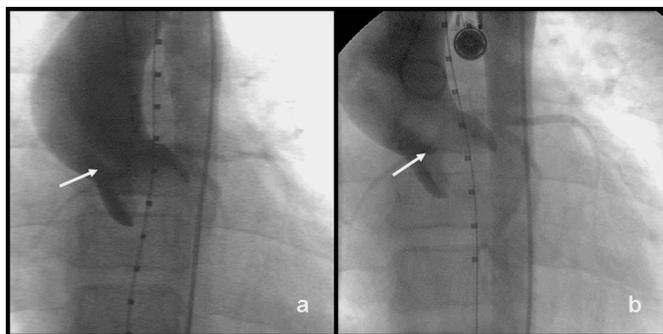


Abbildung 2: Jet durch die Aortenklappe vor (a) und nach Dilatation (b).

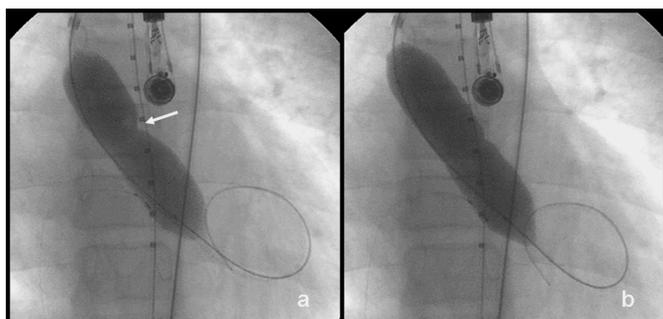


Abbildung 3: Füllung des Ballons bei Aortenklappen-dilatation. Schnürfurche (Pfeil) bei Ballonfüllung.

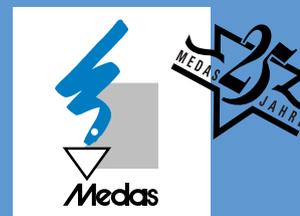


Und
was machen Sie
in Ihrer Freizeit?

Privatärztliche Abrechnung?

Das erledigen wir für Sie!

- ◆ Individuelle Betreuung
- ◆ Vorfinanzierung
- ◆ 3 Monate Null-Risiko-Test
- ◆ Spezialisten für jede Fachrichtung
- ◆ 25 Jahre Abrechnungserfahrung
- ◆ Erstklassige Referenzen



Medas GmbH
Treuhandgesellschaft für Wirtschaftsinkasso und medizinische Abrechnungen
Messerschmittstraße 4
80992 München
www.medas.de

Fordern Sie einfach unsere Unterlagen an!



089 14310-108

Fax 089 14310-200
info@medas.de

nem relativ hohen Risiko verbunden ist, wird die Ballondilatation in vielen Zentren bevorzugt. Bei einem grenzwertig großen linken Ventrikel mit Übergangsform zum hypoplastischen Linksherzsyndrom ist die Entscheidung schwierig, ob man sich für eine Ballondilatation oder eine Norwood-Operation entscheidet.

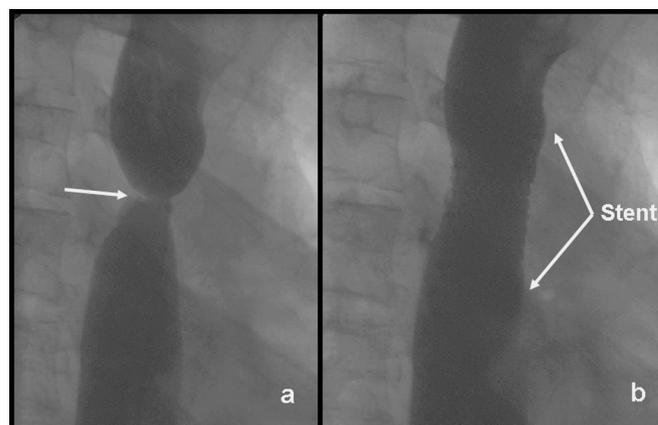
Angioplastie und Stentimplantation

Bei Gefäßstenosen wird die Ballondilatation häufig eingesetzt. Trotz starker Überdehnung des Stenosebereichs ist die Weitung jedoch oft nur von kurzer Wirkung, da die elastischen Rückstellkräfte der Gefäßwand bei Ausbleiben des gewünschten Teileinrisses der Gefäßwand erneut zur Stenose führen. Dies kann verhindert werden, indem die gedehnte Gefäßwand durch einen Stent gestützt wird. Bei den modernen Stents ist eine Nachdehnung möglich, wobei der Stentdurchmesser an das Wachstum des umliegenden Gefäßes angepasst werden kann. Dies ist jedoch nicht unbegrenzt möglich, sodass wir Stents erst bei etwas größeren Kindern verwenden. Bewährt hat sich die Stentimplantation bei Stenosen der Pulmonalarterien, bei der nativen Aortenisthmusstenose und bei Systemvenenstenosen.

Zentrale und periphere Pulmonalarterienstenosen

Nach Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie und einer Reihe anderer Herzfehler, bei denen an den Pulmonalarterien operiert werden musste, finden sich relativ häufig Pulmonalarterienstenosen. Da die Rezidivrate nach operativer Patcherweiterung von Pulmonalarterienstenosen relativ hoch ist und diese, wenn sie peripher liegen, vom Chirurgen schlecht oder auch gar nicht erreicht werden können, geht man diese Stenosen bevorzugt interventionell an. Bei Säuglingen und Kleinkindern, bei denen eine Stentimplantation aufgrund der Größe des Kindes noch nicht durchgeführt werden sollte, lassen sich durch eine Angioplastie zufrieden stellende Ergebnisse erzielen. Bei Jugendlichen und Erwachsenen dürfte sie die Methode der Wahl sein. Die Angioplastie wird methodisch wie bei der Valvuloplastie bei Pulmonalklappenstenose vorgenommen. Bei der Stentimplantation muss zunächst in den Stenosebereich eine lange Schleuse platziert werden. Geschützt durch diese kann der auf einem Ballonkatheter montierte Stent vorgeschoben werden. Nach Zurückziehen der langen Schleuse wird der Ballon unter Druck gefüllt und damit der Stent an der gewünschten Stelle aufgedehnt.

Abbildung 4: Hochgradige Aortenisthmusstenose (Pfeil) bei einem jungen Erwachsenen (a) und nach Implantation eines Stents (b).



Native und voroperierte Aortenisthmusstenose

Die Ballondilatation der nativen Aortenisthmusstenose wird zurzeit noch kontrovers diskutiert, da die Höhe des Risikos, ein Aortenaneurysma durch die Dilatation zu verursachen, noch nicht eindeutig abzuschätzen ist. Wir ziehen daher die operative Korrektur im Säuglings- und Kleinkindesalter vor. Sollte sich im Anschluss daran eine Restenose bilden, führen wir eine Angioplastie durch, da allgemein angenommen wird, dass die Aortenwand durch umgebendes Narbengewebe vor einem allzu tiefen Einriss geschützt ist. Bei älteren Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen haben wir mit sehr gutem Erfolg auch bei der nativen Aortenisthmusstenose eine Stentimplantation vorgenommen (Abbildung 4). Dabei muss der stenotische Gefäßbezirk nicht so stark überdehnt werden wie bei der Angioplastie. Außerdem wirkt der Stent als Gefäßstütze.

Verschließende Verfahren

Schon 1967 führte Porstmann an der Charité eine Methode ein, um einen persistierenden Ductus arteriosus mit einem Ivalon-Pfropf interventionell zu verschließen. Bei der Größe der verwendeten Schleusen war das Verfahren jedoch nicht bei Kindern einsetzbar. Nach der Entwicklung weiterer Verschluss-systeme, die heutzutage nicht mehr eingesetzt werden, werden zurzeit Spiralen für den kleinen Duktus und der Amplatzer® Duct Occluder für den größeren Duktus verwendet. Parallel zum Duktusverschluss wurde der interventionelle Verschluss des Vorhofseptumdefekts vom Sekundumtyp entwickelt. Neben einer Reihe von Verschluss-systemen wird überwiegend der Amplatzer® Septal Occluder verwendet.

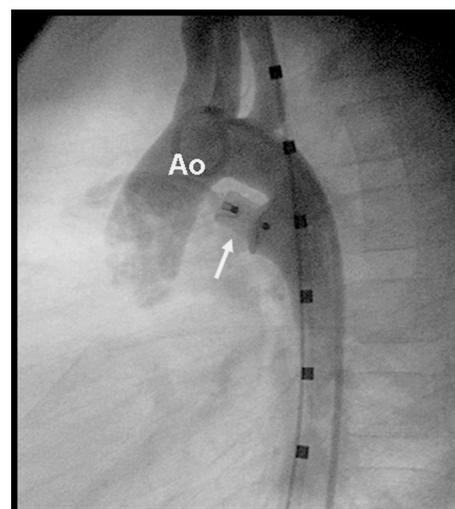


Abbildung 5: Verschluss eines offenen Duktus mit einem Amplatzer® Duct Occluder (Pfeil).

Duktusverschluss

Beim kleinen Duktus (< 3 mm) erfolgt die Untersuchung von der Femoralarterie. Von dieser wird nach der angiographischen Darstellung und Messung der Duktusweite der Duktus retrograd mit einem endoffenen 5-Fr-Katheter sondiert. Über diesen kann dann eine Spirale der entsprechenden Größe vorgeschoben und so platziert werden, dass eine Windung in die Pulmonalarterie eingebracht wird und die verbleibenden zwei bis drei Windungen in der Duktusampulle zu liegen kommen. Beim größeren Duktus wird dieser von der pulmonalarteriellen Seite sondiert und der pilzförmige Amplatzer® Duct Occluder (Abbildung 5) über eine lange Schleuse wie bei einer Stentimplantation in den Duktus eingebracht.

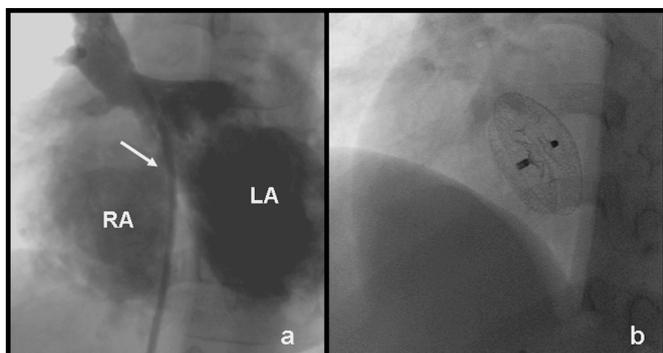


Abbildung 6: Verschluss eines Vorhofseptumdefekts vom Sekundumtyp (Pfeil in a) mit Amplatzer® ASD Occluder (b).

freigegeben worden ist. Das komplette System wird in Richtung auf den rechten Vorhof zurückgezogen, bis die Scheibe am Vorhofseptum anliegt. Danach wird die rechtsatriale Scheibe, die eine breite Verbindung zur linksatrialen Scheibe besitzt und das System zentriert, freigegeben. Sobald der richtige Sitz des Okkluders echokardiographisch bestätigt worden ist, kann das System vom Sicherungsdraht abgelöst werden (Abbildung 6). Als Nachbehandlung wird über sechs Monate Azetylsalizylsäure in niedriger Dosierung zum Schutz vor einer Thrombosebildung linksatrial verabreicht.

Verschluss des ASD II

Der Eingriff wird unter Durchleuchtung und transösophagealer Echokardiographie durchgeführt. Zunächst werden Lage und Größe des Defekts echokardiographisch dargestellt. Wenn sich der Defekt als geeignet für einen interventionellen Verschluss erweist, wird die Größe des Defekts durch die Bestimmung des Ballonokklusionsdurchmessers kontrol-

liert. Dabei wird ein länglicher Ballonkatheter in den Defekt gelegt und mit einem Gemisch aus Kochsalz und Kontrastmittel gefüllt. Dabei entsteht durch den Defekt eine Einschnürung am Ballon. Deren Durchmesser entspricht dem Ballonokklusionsdurchmesser. Danach wird über eine lange Schleuse, deren Spitze im linken Vorhof liegt, ein Amplatzer® Occluder so weit vorgeschoben, bis die „linksatriale“ Scheibe im linken Vorhof

Weitere interventionelle Einsatzgebiete

Neben den oben beschriebenen interventionellen Eingriffen haben wir zahlreiche andere Interventionen durchgeführt, wie etwa den Verschluss aortapulmonaler Kollateralen mit Spiralen, Spiralverschluss von Koronararterien und pathologischer Gefäßverbindungen, Schirmchenverschluss interatrialer Kommunikation bei komplexen Herzfehlern und Dilatation oder Stenteinlage bei verschiedenen Gefäßstenosen. Weitere interventionelle Eingriffe, wie etwa Verschluss eines Defekts im muskulären Ventrikelseptum, werden momentan bei ausgewählten Patienten angewendet.

Zusammenfassung

Die Katheterintervention hat die Therapie angeborener Herzfehler entscheidend erweitert und ist im Vergleich zur Chirurgie das weitaus weniger invasive Verfahren mit viel kürzeren stationären Liegezeiten. Es muss jedoch gefordert werden, dass die Ergebnisse der interventionellen Verfahren denen des operativen Vorgehens ebenbürtig oder sogar überlegen sind. Dabei ist die enge Zusammenarbeit mit dem Chirurgen extrem wichtig, da sich beide Vorgehensweisen bei komplexen Verhältnissen einander ergänzen und damit das Ergebnis für den Patienten optimiert wird.

Anschrift der Verfasser:

*Privatdozent Dr. Hans Peter Gildein,
Professor Dr. John Hess,
Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler an der TU München, Deutsches Herzzentrum München,
Lazarettstraße 36, 80636 München*



In vielen bayerischen Krankenhäusern sind die regelmäßigen „Visiten“ der KlinikClowns seit Jahren fester Bestandteil auf den Kinderstationen und viele alte Menschen in Seniorenheimen möchten den Besuch eines KlinikClown-Paares alle zwei Wochen nicht mehr missen. Finanziert werden die Clownbesuche vom Verein KlinikClowns e. V. durch Spenden, Sponsoring, Benefizveranstaltungen und Mitgliedsbeiträge.

Weitere Infos:

KlinikClowns e. V., Verein zur Förderung der Betreuung und Therapie kranker Menschen, Major-Braun-Weg 12, 85354 Freising, Telefon 08161 41805, Fax 08161 144731, Internet: www.klinikclowns.de