

# Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS)

Von Nele Schwencke

Das hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS) beschreibt eine Unterentwicklung der linken Herzkammer. Aufgrund der eingeschränkten Funktionsfähigkeit der linken Herzkammer muss die rechte Herzkammer die Versorgung von Lungen- und Körperkreislauf allein übernehmen. Bereits wenige Tage nach der Geburt führt dies zu einem Anstieg der Lungendurchblutung und einer Abnahme der Körperdurchblutung, da nur noch Mischblut in den Körperkreislauf gelangt. Ohne Behandlung kann es schnell zu einer Übersäuerung und zur Sauerstoffunterversorgung lebenswichtiger Organe bis hin zum Kreislaufchock kommen.

Anatomische Varianten, die eine Funktionseinschränkung der linken Herzhälfte hervorrufen können:

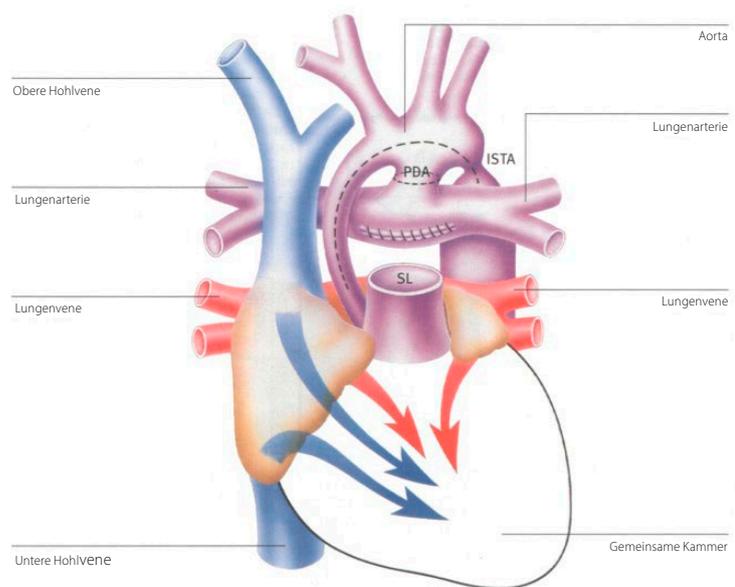
- **Stenose (Verengung) der Mitralklappe und/oder Aortenklappe**
- **Atresie (fehlende Öffnung) der Mitralklappe und/oder Aortenklappe**
- **Kombination aus Atresie und Stenose von Mitralklappe und Aortenklappe**

Durch die Verengungen und/oder fehlenden Öffnungen wird der Blutstrom durch die linke Herzkammer verhindert oder ist nur noch eingeschränkt möglich.

Häufig ist der aufsteigende Teil der Aorta zusätzlich unterentwickelt oder stenotisch. Das Blut findet dann keinen oder nur noch eingeschränkten Zugang zum Körperkreislauf, wodurch die Organe nicht mehr ausreichend mit Sauerstoff versorgt werden.

Um ein Gleichgewicht von Lungen- und Körperkreislauf zu erreichen und eine ausreichende Durchblutung des Körperkreislaufes sicherzustellen, ist eine operative Behandlung unumgänglich.

## Hypoplastisches Links-Herz-Syndrom (HLHS)



Grafik mit freundlicher Unterstützung der Interessengemeinschaft das herzkranke Kind e. V. (IDHK); Auszug aus „Angeborene Herzfehler – ein Begleitbuch für Patienten und Eltern“  
Illustration: Jan Bazing, Stuttgart

## Fontan-Kreislauf

Um eine ausreichende und ausgeglichene Durchblutung des Lungen- und Körperkreislaufs zu gewährleisten und die funktionsfähige Herzkammer zu entlasten, wird bei PatientInnen mit Einkammer-Hezen die Fontan-Operation durchgeführt. Sie besteht aus drei Schritten und wird innerhalb der ersten Lebensjahre durchgeführt. Lungen- und Körperkreislauf werden dabei voneinander getrennt.

- **Norwood-Operation:**

Ziel der Norwood-Operation in der ersten Lebenswoche ist eine ausreichende Versorgung des Körperkreislaufs mit Sauerstoff und eine Entlastung des Lungenkreislaufs. Hypoplastische Teile der Aorta werden behandelt, sodass der Zugang zum Körperkreislauf sichergestellt ist.

Die Versorgung des Lungenkreislaufes wird mit einem Shunt zwischen Aorta und Lungenarterie gewährleistet. Das Mischblut erreicht Lungen- und Körperkreislauf nun gleichermaßen.

- **Glenn-Operation oder Hemi-Fontan-Operation:**

Im Alter von 3 bis 5 Monaten wird situationsabhängig die Glenn-Operation oder die Hemi-Fontan-Operation abgeschlossen. Sie sind notwendig, wenn der eingesetzte Shunt zu klein wird und die Sauerstoffsättigung sinkt. Die obere Hohlvene wird dabei mit der Lungenarterie verbunden, sodass das sauerstoffarme Blut aus der oberen Körperhälfte direkt in die Lunge fließen kann und die Herzkammer entlastet wird.

Das sauerstoffreiche Blut aus der Lunge mischt sich jetzt nur noch mit dem sauerstoffarmen Blut aus der unteren Körperhälfte. Die Sauerstoffversorgung im Körper wird dadurch vorerst verbessert.

- **Fontan-Operation:**

Im Alter von ca. 3 Jahren werden Lungen- und Körperkreislauf schließlich ganz voneinander getrennt.

Die funktionsfähige Herzkammer wird dadurch weiter entlastet und die

Sauerstoffversorgung deutlich verbessert, da nun kein Mischblut mehr im Körper fließt.

Während der Operation wird auch die untere Hohlvene mit der Lungenarterie verbunden, sodass das sauerstoffarme Blut aus oberer und unterer Körperhälfte nun direkt in die Lunge fließen kann. In der Lunge wird das verbrauchte Blut mit Sauerstoff angereichert und gelangt über die funktionsfähige Herzkammer wieder in den Körperkreislauf.

**Ergebnis:**

**Nach der letzten Operation sind Lungen- und Körperkreislauf voneinander getrennt und werden von der funktionsfähigen Herzkammer angetrieben. Es fließt kein Mischblut mehr: das sauerstoffarme Blut aus oberer und unterer Körperhälfte gelangt direkt in die Lunge, wird dort mit Sauerstoff angereichert und über die funktionsfähige Herzkammer und Aorta in den Körperkreislauf zurückgepumpt.**

## Eiweißverlustsyndrom: Enteraler Eiweißverlust (PLE) und Bronchitis Plastica

PatientInnen mit Fontan-Kreislauf haben ein erhöhtes Risiko, ein Eiweißverlustsyndrom zu entwickeln. Es kann auf zwei unterschiedliche Arten auftreten: Entweder als Enteraler Eiweißverlust (PLE) oder als Bronchitis Plastica.

- **Enteraler Eiweißverlust**

**(Protein Losing Enteropathy, PLE):**

Hierbei ist die Barrierefunktion des Darms gestört. Eiweiß aus dem Blut tritt in den Darm über und Darmbakterien gelangen ins Blut, wodurch es zu Entzündungsreaktionen, starken Schmerzen und Fieber kommt. Wassereinlagerungen in der Bauchhöhle und chronische Diarrhöe sind häufige Begleiterscheinungen.

- **Bronchitis Plastica:**

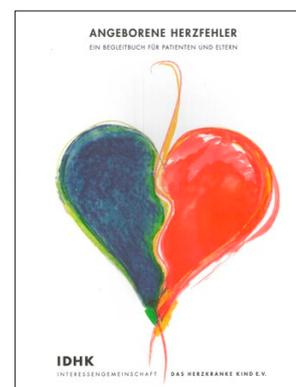
Eine Bronchitis Plastica kann sich in plötzlich einsetzendem Husten, eiweiß- und fibrinhaltigen bronchialen Ausgüssen (sogenannten „Casts“) und Atemnot äußern. Weitere Symptome sind

ein Abfall der Sauerstoffsättigung, Fieber und Entzündungen der Lunge.

Beide Arten weisen auf ein Versagen des Fontan-Kreislaufes („Failing Fontan“) hin, wobei die Ursachen für das Eiweißverlustsyndrom bis heute nicht eindeutig geklärt sind. Es wird mit Hochdruck daran gearbeitet, mehr über die Folgeerkrankung zu erfahren und Behandlungsmöglichkeiten zu erproben. In einer Studie am Children's Hospital in Philadelphia wurde beispielsweise herausgefunden, dass der hohe zentralvenöse Druck, der beim Fontan-Kreislauf in den Hohlvenen herrscht, zu einer erhöhten Lymphproduktion und Kollateralbildung der Lymphgefäße führen kann, über die vermehrt Fibrin und Eiweiß ausgeschwitzt werden. Ob die erhöhte Lymphproduktion jedoch als alleinige Ursache für das Eiweißverlustsyndrom infrage kommt, bleibt zu untersuchen.

Zur Linderung der Symptome gibt es verschiedene Therapien. Mithilfe medi-

kamentöser oder auch chirurgischer Eingriffe gilt es vor allem, die erhöhten Drücke in den Hohlvenen zu senken und den Kreislauf zu entlasten. Um dem starken Eiweißverlust entgegenzuwirken, wird häufig auch die MCT-Diät, eine eiweißreiche und fettarme Ernährung, empfohlen.



Mehr Informationen zu AHF finden Sie hier!



## Quellen:

Asfour, Boulos: Das Hypoplastische Links-Herz-Syndrom (HLHS) und Herzen mit nur einer Kammer. In: Interessengemeinschaft Das herzkranke Kind e.V. (IDHK) (Hrsg.): Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch für Patienten und Eltern. Stuttgart 2018, S. 76-81.

Baur, Dagmar: Bronchitis Plastica, eine Komplikation nach Fontanoperation. Interessengemeinschaft Das herzkranke Kind e.V. (IDHK): Publikationen, Fachbeiträge. Letzter

Zugriff am 04.01.21 unter < <https://www.idhk.de/publikationen/fachbeitraege/bronchitis-plastica/>>

Hager, A.; Ovroutski, S.; Cesnjevar, R.: Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Univentrikuläres Herz. Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK): Leitlinien. Letzter Zugriff am 04.01.21 unter <[http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user\\_upload/Leitlinien/23%20LL%20Univentrikulaeres%20Herz.pdf](http://www.kinderkardiologie.org/fileadmin/user_upload/Leitlinien/23%20LL%20Univentrikulaeres%20Herz.pdf)>

Hain, Ulrike: Das enterale Verlustsyndrom nach Fontan Operation. Eine Studie zur Analyse von Risikofaktoren, klinischem Verlauf und Therapiemöglichkeiten. (Med. Dissertation, Technische Universität München). München 2000.

Kramer, Hans-Heiner: Das hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS). Leben mit nur einer Herzkammer. In: herzblatt Sonderdruck (2013), S. 2-11.