

HYPOPLASTISCHES LINKSHERZ – SYNDROM

Das hypoplastische Linksherz-Syndrom (HLHS) tritt mit einer Häufigkeit von 1% aller angeborenen Herzfehler auf. Diese Herzfehlbildung ist eine der schwersten. Etwa 2 von 10 000 Neugeborenen kommen mit diesem Herzfehler auf die Welt.

Dieser Herzfehler betrifft, wie der Name schon sagt, den linken Anteil des Herzens, welcher für die Versorgung der Organe über die Aorta mit sauerstoffreichem Blut verantwortlich ist.

Bei diesem seltenen Herzfehler sind alle Strukturen des linken Herzens unterentwickelt. Die Klappen können so fehlgestaltet sein, dass sie kein Blut passieren lassen. Im Mutterleib übernimmt die Durchblutung der rechte Ventrikel. Kommt es nach Geburt zum Verschluss des Ductus Botalli (Verbindung zwischen der Aorta und der Lungenschlagader zur Umgehung der Lunge) ist der Körperkreislauf nicht mehr durchblutet und es entsteht eine lebensbedrohliche Situation. Lebensrettend können Medikamente eingesetzt werden, die den Ductus Botalli offenhalten.

Beim HLHS handelt es sich um einen Mißbildungskomplex. Das hypoplastische Linksherz ist dadurch charakterisiert, daß nach der Geburt eine vollständige Ductusabhängigkeit für den gesamten großen Kreislauf besteht. Ursache dafür sind

- hochgradige Aortenklappenstenose bzw. Aortenklappenatresie
- und/oder Mitralklappenstenose bzw. Mitralklappenatresie
- mit hochgradiger Hypoplasie der Aorta ascendens bei Typ I
- und bei Typ II mit normalem Durchmesser der Aorta ascendens
- und sehr kleinem (hypoplastischem) oder fehlendem linken Ventrikel
- oft ebenfalls hypoplastischer linker Vorhof

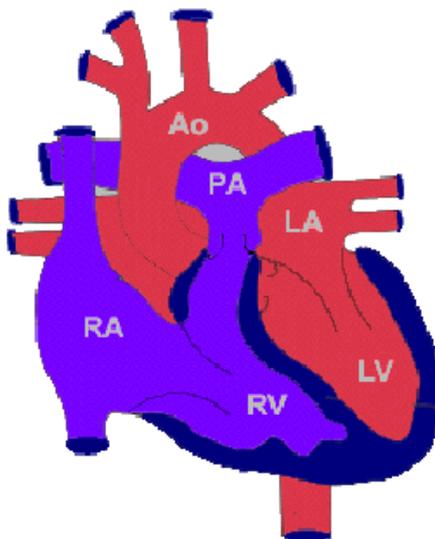


Abb 2 gesundes Herz

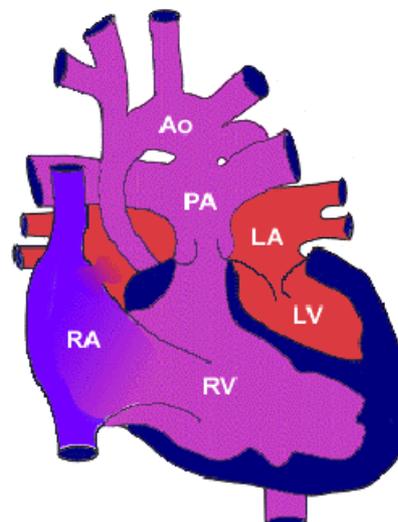


Abb 1 Hypoplastisches Linksherz

Das rechte Herz, welches anatomisch korrekt angelegt ist, übernimmt die Durchblutung der Lunge, wo das Blut mit Sauerstoff angereichert wird und dann zurück zum linken Herzen fließt. Da das verkümmerte linke Herz nicht in der Lage ist, den erforderlichen Blutfluss zu leisten, fließt das sauerstoffangereicherte Blut aus der Lunge in den linken Vorhof und von dort über das Foramen ovale in das rechte Herz, wobei hier eine Vermischung mit sauerstoffarmen Blut stattfindet.

Über die rechte Kammer gelangt das Blut in die Lungenschlagader und von dort in die Lunge. Ein Teil des Mischblutes fließt über den offenen Ductus Botalli über die Aorta. Das Bestehen dieser Querverbindung zwischen rechtem und linkem Herzen nach der Geburt ist für das Überleben dieser Kinder absolut erforderlich. Die Neugeborenen sind durch den Ductusverschluss und der damit einhergehenden kritisch werdenden Körperdurchblutung mit nachfolgendem Organversagen gefährdet. Durch die Gabe von Prostaglandinen

unmittelbar nach der Geburt kann der Ductus jedoch offengehalten und der Zustand des Kindes bis zur weiteren Therapie stabilisiert werden.

Die Diagnose des hypoplastischen Linksherz-Syndroms erfolgt heute oft während der pränatalen echokardiographischen Schwangerschaftsuntersuchungen. So haben Eltern die Möglichkeit, sich schon vor der Geburt des Kindes ausführlich über den Herzfehler und die Therapiemöglichkeiten zu informieren.

Es ergeben sich verschiedene Behandlungsstrategien. Seit ungefähr zwanzig Jahren steht die Herztransplantation als Therapiemöglichkeit bei nicht korrigierbaren Herzfehlern zur Verfügung. Da aber sehr wenige Spenderorgane zur Verfügung stehen, kann man hierbei kaum von einer wirklichen Alternative zur Norwood-Operation sprechen. Bei einer Transplantation muß bei Kindern mit einem hypoplastischen Linksherzsyndrom in der Regel der unterentwickelte Aortenbogen durch Einnäht eines Flickens aus einem Homograft erweitert werden.

Eine weitere Behandlungsmöglichkeit ist die Norwood-Operation. W. Norwood entwickelte ein dreistufiges Behandlungskonzept. In drei Operationen wird eine univentrikuläre Zirkulation mit passiver Lungendurchblutung (Fontan-Zirkulation) hergestellt. Im Gegensatz zur Herztransplantation muss hier das eigene Herz des Kindes die Kreislaufarbeit leisten und die große rechte Herzkammer wird zur Pumpkammer für den Körperkreislauf umfunktioniert.

Die Norwood Operation hat zum Ziel, dass das sauerstoffverbrauchte Blut aus dem Körper ohne die fehlende pumpende Herzkammer in die Lunge fließt. Die Operation muss jedoch in drei Stufen durchgeführt werden, da die Lungengefäße das passiv fließende Blut im Säuglingsalter nicht aufnehmen können

Bei der ersten Operation, die in den ersten Lebenstagen vorgenommen wird, wird die Hauptschlagader mit einem Flicker bis über die ISTA hinaus erweitert. Um zu gewährleisten, dass der Körperkreislauf ausreichend mit Blut versorgt wird, wird der aufgeschnittene Bogen der Hauptschlagader mit einem Flicker erweitert und an der Wurzel mit dem Stamm der Lungenschlagader verbunden. Hiermit werden zwei Ziele erreicht. Zum einen wird der verkümmerte Anfangsteil der Hauptschlagader wesentlich weiter und zum anderen wird die Engstelle hinter dem Bogen ebenso erweitert. Um die Lunge aus einer sicheren Quelle mit Blut zu versorgen, wird ein Kunststoffröhrchen (Shunt) zwischen einem Ast, der Hauptschlagader und der Lungenschlagader eingenäht. Das gemischte Blut aus der Herzkammer fließt nun ungehindert in die Hauptschlagader, da der verkümmerte Anfangsteil und die Verengung hinter dem Bogen mit einem Flicker erweitert wurde. Die Blutversorgung der Lunge ist mittels des Kunststoffröhrchens zwischen der Haupt- und Lungenschlagader sichergestellt worden.

Nach dieser Operation fließt jedoch immer noch Mischblut in der Hauptschlagader, da das sauerstoffverbrauchte Blut noch in die gemeinsame Herzkammer gelangt. Die beiden noch folgenden Operationen dienen dazu, die Kreisläufe zu trennen und wieder seriell zu schalten. Bei der Norwood-II-Operation (auch als Hemi-Fontan bezeichnet), die etwa im Alter von sechs Monaten vorgenommen wird, erfolgt die Entfernung des Shunts. Dabei wird eine Verbindung der oberen Hohlvene mit der rechten Pulmonalarterie geschaffen, so dass die Lunge passiv mit dem venösen Blut der oberen Körperhälfte durchströmt wird. Das Blut der unteren Hohlvene wird zu diesem Zeitpunkt noch in die Systemdurchblutung umgeleitet, wozu die Mündung der oberen Hohlvene in den rechten Vorhof mit einem Kunststoffdeckel verschlossen wird. Es resultiert eine Zyanose mit arteriellen Sauerstoffsättigungen um 75 Prozent, die jedoch von Kindern gut toleriert wird und eine normale weitere Entwicklung garantiert.

Bei der dritten Operation, die im zweiten oder dritten Lebensjahr erfolgt, wird schließlich auch das Blut aus der unteren Hohlvene mit Hilfe eines Flickers am Herzen vorbei in die Lungen geleitet.

Wird die Diagnose eines hypoplastischen Linksherz-Syndroms gestellt, ergibt sich für die Eltern und die behandelnden Ärzte die Frage welche Therapiemethode gewählt wird. Entscheidet man sich für eine chirurgische Behandlung, muss man sich vor Augen halten, dass mit dem Norwood-Verfahren nur eine univentrikuläre Zirkulation geschaffen werden kann. Der rechte Ventrikel muss die Pumparbeit für den Systemkreislauf übernehmen; somit ist die Kreislaufleistung von vornherein begrenzt. Mit einer Transplantation hat man zwar ein normal funktionierendes, zweikammeriges Herz, muss dafür aber in Kauf nehmen, daß eine lebenslange medikamentöse Behandlung notwendig ist, um Abstoßungsreaktionen zu vermeiden.

Quellennachweis:

Literatur Unser Kind hat einen Herzfehler, C.A. Neill, E.B. Clark, C. Clark; Trias 1997
Diagnostik angeborener Herzfehler, G. Schumacher, K. Bühlmeier; Perimed Fachbuch 1989
Herzoperierte Kinder und Jugendliche, Schmaltz, Singer; Wissensch. Verlagsges. 1994

Internet: www.uni-hamburg.de/kliniken/
www.klinikum.uni-muenchen.de
www.uni-muenster.de/kinder-thg