

Fallot'sche Tetralogie

Die Fallot Tetralogie ist ein kombinierter angeborener Herzfehler, der aus vier (aus dem Griechischen: tetra) einzelnen Fehlbildungen besteht und nach dem französischen Kardiologen Etienne Fallot benannt wurde. Die Fallot'sche Tetralogie ist charakterisiert durch:

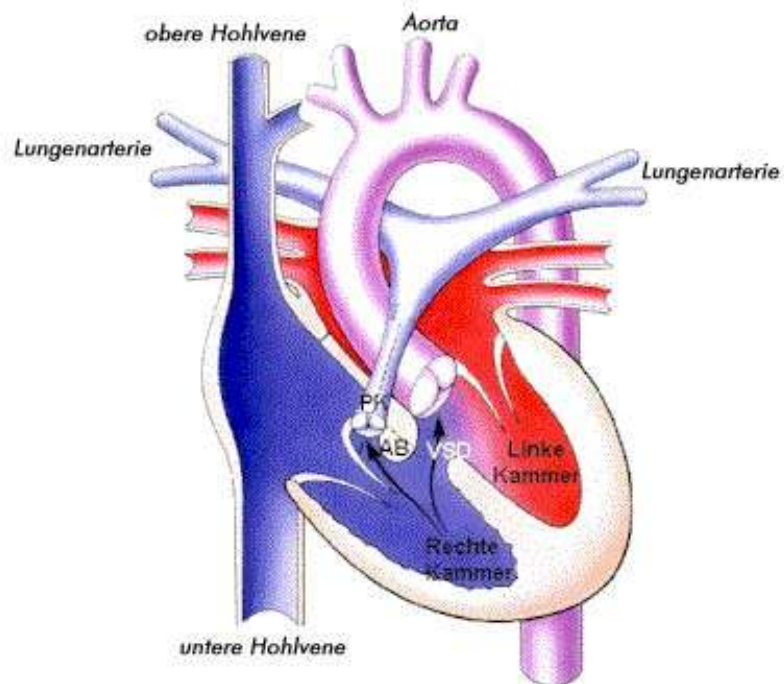
- VSD (Kammerscheidewanddefekt)
- Verengung der Pulmonalklappe (Pulmonalstenose)
- Verdickung (Hypertrophie) der Wände des rechten Ventrikels, verursacht durch die hohe Pumpbelastung
- Eine überreitende Aorta. Die Aorta entspringt normalerweise dem linken Ventrikel. Bei der Fallot Tetralogie entspringt sie teilweise auch dem rechten.

Mit 70% ist die Fallot Tetralogie der häufigste zyanotische Herzfehler nach dem 1. Lebensjahr und macht insgesamt 6% aller angeborenen Herzfehler aus.

Die Fallot Tetralogie gehört zu den angeborenen Herzanomalien mit dem sogenannten Rechts-Links- Shunt, d.h. mit Austritt des Blutes von der rechten (sauerstoffarmen) in die linke (sauerstoffreiche) Herzhälfte.

Die Symptomatik wird im wesentlichen durch den Schweregrad der Pulmonalstenose, das Ausmaß des „Überreitens“ der Aorta über einem unterschiedlich großen VSD und der Größe des verdickten rechten Ventrikels bestimmt.

Die Fallot'sche Tetralogie wurde auch die „Blaue-Baby-Krankheit“ genannt. Die betroffenen Kinder haben eine bläuliche Hautfarbe, am auffälligsten an Zunge, Lippen, Finger- und Zehenspitzen. Die Fallotsche Tetralogie ist nicht die einzige Herzkrankheit, die diese Blaufärbung – Zyanose genannt – verursacht, aber die häufigste.



Ist die Stenose eher gering bis mittelgradig, gelangt viel sauerstoffarmes Blut in die Lunge und kann dort Sauerstoff aufnehmen, so daß die Kinder in Ruhe eine rosige Hautfarbe haben. Andererseits kann die Verengung so ausgeprägt sein, dass nur wenig Blut in die Lunge gelangt und damit auch nur wenig arterialisiertes Blut zur linken Herzseite zurückkehrt. Dieses mischt sich noch mit dem über den Kammerscheidewanddefekt übertretenden sauerstoffarmen Blut, so dass das Kind ständig zyanotisch aussieht und unter Umständen bei Belastung eine tiefblaue Farbe annimmt.

Unabhängig vom Schweregrad wird heute allgemein der Standpunkt vertreten, dass die Korrektur im Laufe der ersten beiden Lebensjahre stattfinden sollte.

Eine Operation wird frühzeitig notwendig, wenn

- Zyanoseanfälle (hypoxische) Anfälle auftreten oder
- Das Baby ständig deutlich zyanotisch ist.

Eine mögliche Komplikation bedarf besonderer Beachtung. Sie tritt nur bei einem geringen Teil der Patienten auf, jedoch kaum bei Patienten mit anderen zyanotischen Herzfehlern. Hierbei handelt es sich um die sogenannten hypoxämischen bzw. zyanotischen Anfälle. Charakterisiert sind diese Anfälle durch eine Zunahme der Blaufärbung und einen entsprechenden Abfall des Sauerstoffgehalts im Blut.

Zyanoseanfälle erleiden meist Babys zwischen dem 2. und 6. Lebensmonat, die in Ruhe kaum zyanotisch sind, gut gedeihen und somit kaum auffällig erscheinen. Die Herzfrequenz steigt und das Herzgeräusch wird leiser und kürzer. Der Patient wird unruhig, ängstlich, das Bewusstsein kann getrübt sein bis zur Bewusstlosigkeit. Diese Anfälle werden verursacht durch eine krampfartige Verengung im Ausgang des rechten Ventrikels. Dadurch wird der Blutstrom zur Lunge weiter reduziert oder gar ganz unterbrochen. Dieser Zustand dauert meist 10 bis 15 Minuten, kann aber auch länger währen und somit lebensbedrohlich werden. Da sich diese Anfälle – wenn sie auftreten – immer häufiger wiederholen, sollte möglichst schnell eine operative Korrektur angestrebt werden.

Die rechte Herzkammer ist gezwungen, durch vermehrte Druckarbeit das Blut über die verschiedenen Engstellen der Ausflussbahn auf dem Weg von der rechten Herzkammer in die Lungenschlagader zu pumpen. Diese ständige zusätzliche Arbeit führt zu einer Hypertrophie, welche wiederum ein Strömungshindernis darstellt. Je höher der Druck in der rechten Herzkammer und je enger die Ausflussbahn in die Lungenschlagader ist, desto häufiger gelangt sauerstoffverbrauchtes Blut über die Hauptschlagader in den Körperkreislauf und führt somit zu immer häufigeren Blausuchtsanfällen.

Der Organismus versucht die ständige Sauerstoffuntersättigung im arteriellen Blut mit einer Erhöhung der Erythrozytenzahl und des Hämoglobins zu kompensieren. Die Folge sind allerdings relativ ungünstige Konsequenzen; es besteht die Gefahr einer Blutgerinnselbildung und damit die Möglichkeit zur Entstehung von Embolien.

Die ständige Sauerstoffunterversorgung, vor allem des Herzmuskels, kann zu Schäden führen, die unter Umständen auch durch eine Operation nicht mehr zu beheben sind.

Für die Operationsplanung ist die genaue Kenntnis der individuellen Verhältnisse sehr wichtig. Umfangreiche Untersuchungen, inklusive Herzkatheterisierung, werden durchgeführt um die Kreislaufverhältnisse, die Größe des Septumdefektes und Art und Schweregrad der Pulmonalstenose festzustellen.

Prinzipiell wird heute die Fallot'sche Tetralogie chirurgisch korrigiert, d.h. es wird angestrebt, eine normale Anatomie zu schaffen.

Während der Korrektur-OP eröffnet der Chirurg den rechten Ventrikel kurz unterhalb der Pulmonalklappe. Die verengte Pulmonalklappe und der Ventrikelseptumdefekt können hierbei direkt gesehen werden.

Der Septumdefekt wird mit einem Flicker verschlossen. Dieser Flicker wird so aufgesetzt, dass die Aorta nur noch mit dem linken Ventrikel verbunden ist. Die verdickte und damit die Ausflussbahn verengende Muskulatur wird entfernt und die Pulmonalklappenstenose erweitert. Da die Stenose in dieser Form häufig aber noch nicht ausreichend erweitert ist, wird oft noch der Pulmonalisstamm durch eine Erweiterungsplastik vergrößert.

Liegen Umstände vor, die solch einen komplizierten Eingriff unmöglich machen, kommt zuerst eine Palliativoperation in Frage.

Palliativ wird die Lungendurchblutung vermehrt, was zu einer besseren Sauerstoffversorgung führt. Ist die Einengung auf die Klappe beschränkt, kann das mit einer Katheterintervention erreicht werden, d.h. durch einen Ballon, der am Katheterende aufgebracht ist, kann durch Füllung des Ballons die Klappe aufgerissen werden. Eine Alternative ist die Herstellung einer Verbindung zwischen der Aorta und der Lungenschlagader. Damit wird ein Teil des Mischblutes aus der großen Körperschlagader in die vermindert gefüllte Lungenschlagader geleitet. Bei der späteren korrigierenden Operation wird diese Verbindung wieder geschlossen. Am häufigsten werden heute noch die sogenannte Blalock-Taussig-Anastomose (Verbindung zwischen der linken Arteria subclavia und der Arteria pulmonalis = Arterterie und Lungenschlagader) oder eine näher am Herzen lokalisierte sogenannte zentrale Anastomose. (Gefäßverbindung) angelegt.

Die Operation der Fallot-Tetralogie gilt heute als standardisiert; ihre Erfolgsquote beträgt etwa 95%. Mögliche postoperative Komplikationen bestehen in einer teilweisen Wiedereröffnung des durch Flicken verschlossenen Kammerscheidewanddefektes oder ein kompletter Herzblock infolge Verletzung des His-Bündels beim Einsetzen des Flickens zum VSD-Verschluss.

Nach erfolgreicher Korrektur muss das Kind zunächst in kurzen Abständen ambulant überwacht werden. Im weiteren Verlauf sollten dann einmal jährlich ambulante kardiologische Untersuchungen stattfinden. Wichtig bleibt nach der Korrektur die sorgfältige Endokarditisprophylaxe bei entsprechenden Anlässen.

Das Bildmaterial wurde uns freundlicherweise von der Firma Internet Forum GmbH zur Verfügung gestellt.

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; Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft mbH 1994