

Weiterführende Informationen zu Hypoplastisches Linksherzsyndrom

(Basis-Informationen erhalten Sie auf www.guch.ch)

Kreislaufsituation nach der Geburt

Nach der Geburt wird die Lunge belüftet. Es entstehen normalerweise zwei parallel geschaltete Kreisläufe: der Lungenkreislauf und der Körperkreislauf, die kindlichen Kurzschlussverbindungen schliessen sich in den ersten Tagen nach der Geburt. Bei einem Kind mit HLHS ist der Weg des Blutes über die linken Herzhöhlen in den Körperkreislauf jedoch blockiert. Daher fliesst das sauerstoffreiche Blut aus den Lungenvenen zwar in den linken Vorhof, gelangt dann aber über das offene Foramen ovale oder eines Vorhofseptumdefekt in den rechten Vorhof und vermischt sich mit dem sauerstoffarmen Blut auf der rechten Seite. Das Mischblut wird von der rechten Herzkammer in den Lungenkreislauf gepumpt. Hier nimmt das Blut dann (wie auch im vorgeburtlichen Kreislauf) den Weg über den Ductus Botalli, um in die absteigende Körperschlagader zu gelangen. Ein Teil des Blutes fliesst auch in den Anfangsteil der Körperschlagader zurück, und kann somit retrograd („rückwärts-fließend“) die Herzkranzgefässe versorgen. Dies geht aber nur solange, wie der Ductus Botalli, d.h. der Weg über die Lungenarterien zur Aorta hin offen bleibt.

Diagnose

Häufig wird die Diagnose dieses Herzfehlers schon per Ultraschall während der Schwangerschaft gestellt. Andernfalls fällt das Kind nach der Geburt als „blue baby“ auf, weil wegen der geringen Sauerstoffsättigung die Haut des Kindes blau verfärbt ist (Zyanose). Ohne Eingriff stirbt das Kind unweigerlich, so bald sich der Ductus Botalli verschliesst. Die Diagnose wird mit Herzultraschall gestellt.

Therapie

Als erstes Ziel nach der Geburt eines Kindes mit HLHS werden die kindlichen Kurzschlussverbindungen offen gehalten. Durch Gabe von Medikamenten (Prostaglandinen) kann man in der Regel einige Wochen lang den Verschluss des Ductus Botalli verhindern. Die Herzoperation für ein Kind mit HLHS erfolgt in der Regel in drei Schritten durch die sogenannte „Norwood-Prozedur“.

Norwood 1 – direkt nach der Geburt

Die unterentwickelte Hauptschlagader wird durch Einnähen von Kunststoff-Flicken und die „Zweckentfremdung der Lungenarterie“ erweitert („aufpatchen“) und mit dem (einzig vorhandenen) rechten Ventrikel verbunden. Somit hat das Herz nur noch einen gemeinsamen Ausgang, nämlich in die neu geschaffene Aorta. Die Durchblutung der Lunge wird sichergestellt, in dem eine Gefässprothese (Shunt) eingesetzt wird, welche die Hauptschlagader mit der Lungenschlagader verbindet oder in dem eine anderweitige Gefässprothese (ein Conduit) aus dem rechten Herzen hin zur Lungenarterie gelegt wird.

Erwachsene mit Angeborenem Herzfehler (GUCH) PD Dr. Markus Schwerzmann

Direktionssekretariat: Therese Wenger
Leiter Assistenzpersonal: Urs V. Studer
Dienstarzt Direktwahl:
Ambulat./Hypertonie: Prof. Yves Allemann
Angeb. Herzfehler: PD Dr. Markus Schwerzmann
Bettenstation: PD Dr. Thomas Suter
Echokardiografie: Prof. Christian Seiler

Inselspital, Universitätsklinik für Kardiologie, CH 3010 Bern, www.insel.ch
Anmeldung Ambulatorium 031 632 78 59, Fax 031 632 89 45, E-mail: guch@insel.ch

031 632 30 77
031 632 98 38
031 632 42 92
031 632 96 54
031 632 00 99
031 632 41 66
031 632 96 54

Leiterin Pflegedienst: Marianne Gandon
Herzins./Transpl.: Prof. Paul Mohacsi
Invasive Kardiologie: Prof. Stephan Windecker
Kardiovask. Präv./Rehab.: Prof. Hugo Saner
Kardiovask. MR: PD Dr. Andreas Wahl
Rhythmol./Elektrophys.: Dr. Jürg Fuhrer

031 632 34 17
031 632 40 88
031 632 30 40
031 632 89 70
031 632 05 34
031 632 96 54

Norwood 2 (Synonym: Hemi-Fontan, Glenn-Operation) – mit ca. 3-6 Monaten

Langfristig wird eine vollständige Trennung von Lungen- und Körperkreislauf angestrebt. Dazu wird wie bei der Fontanzirkulation das venöse Blut in zwei Schritten direkt in die Lungenarterie gelenkt. Man muss jedoch mit dieser Operation bis zu diesem Alter warten, damit die Gefässe auch gross genug sind, um einen passiven Blutfluss in die Lungenstrombahn zu gestatten. Der Shunt oder Conduit der ersten Operation wird wieder rückgängig gemacht.

Norwood 3 (Synonym: kompletter Fontan, totale cavo-pulmonale Anastomose, TCPC= total cavopulmonary connection) – mit ca. 3-5 Jahren

Wenn das Kind weiter wächst und anfängt zu laufen, ist die Anbindung der oberen Hohlvene an den Lungenkreislauf nicht mehr ausreichend, die Sauerstoffsättigung fällt ab. Dann wird auch die untere Hohlvene an die Lungenschlagader mit angeschlossen. Für diese Operation müssen die Lungenschlagadern weiter gewachsen sein, um den passiven Blutfluss in die Lunge zu gewährleisten.

Alternative zu Norwood 1: die Hybrid- Technik

Die Norwood 1 Operation ist eine sehr aufwendige und lange Operation, die unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine beim Neugeborenen durchgeführt wird und mehrere Stunden dauert. Als Alternative kann (besonders bei instabilen Babies) die Hybrid-Technik eingesetzt werden. Bei dieser Technik erfolgt im Rahmen eines Herzkathetereingriffes eine Stentversorgung des Ductus Arteriosus, der durch somit offen gehalten wird. In einer zeitlich kurzen Herzoperation ohne Herz-Lungen-Maschine und ohne Eröffnung des Brustkorbes wird dann ein „Banding“ der Lungenarterien durchgeführt. Die Lungenarterien werden „umschnürt“, dadurch wird der Blutfluss in die Lunge gedrosselt. So kann ein Grossteil des Blutes über den gestenteten Ductus Botalli in die Körperschlagader gelangen, der Blutdruck in den Lungengefässen wird reduziert.

Nachsorge

Bei einem hypoplastischen Linksherzsyndrom im Erwachsenenalter liegen normalerweise wieder zwei getrennt Kreisläufe vor, wobei der Lungenkreislauf vom Herzen vollständig „abgekoppelt“ ist. Denn nach einer kompletten Fontanoperation fliesst das Blut von den Hohlvenen direkt in die Lungenarterien. Der anatomisch rechte Ventrikel arbeitet als Systemventrikel im Körperkreislauf. Mit Hilfe des Herzultraschalls wird die Funktion und die Grösse des rechten Ventrikels überwacht. Nach Möglichkeit wird ebenfalls die geschaffene Verbindung zwischen Hohlvenen und Lungenarterien im Ultraschall beurteilt. Zur genaueren Darstellung wird ebenfalls eine „Röhrenuntersuchung“ des Herzens eingesetzt, wie das kardiale MRI oder ein Angio-CT.

Auch im Herzkatheter kann der Fluss in den neu angelegten Gefässverbindungen dargestellt werden, sowie genaue Messungen über den Druck in der Lungenstrombahn und die Sauerstoffsättigung Auskunft geben.

Das EKG/ Langzeit-EKG gibt Auskunft über das Vorliegen möglicher Herzrhythmusstörungen.

Im Belastungstest kann der Verlauf der körperlichen Leistungsfähigkeit und die Sauerstoffsättigung unter Belastung beurteilt werden.

Erwachsene mit Angeborenem Herzfehler (GUCH)
PD Dr. Markus Schwerzmann

Inselspital, Universitätsklinik für Kardiologie, CH 3010 Bern, www.insel.ch
Anmeldung Ambulatorium 031 632 78 59, Fax 031 632 89 45, E-mail: guch@insel.ch

Direktionssekretariat:	Therese Wenger	031 632 30 77		
Leiter Assistenzpersonal:	Urs V. Studer	031 632 98 38	Leiterin Pflegedienst:	Marianne Gandon 031 632 34 17
Dienstarzt Direktwahl:		031 632 42 92	Herzins./Transpl.:	Prof. Paul Mohacsi 031 632 40 88
Ambulat./Hypertonie:	Prof. Yves Allemann	031 632 96 54	Invasive Kardiologie:	Prof. Stephan Windecker 031 632 30 40
Angeb. Herzfehler:	PD Dr. Markus Schwerzmann	031 632 00 99	Kardiovask. Präv./Rehab.:	Prof. Hugo Saner 031 632 89 70
Bettenstation:	PD Dr. Thomas Suter	031 632 41 66	Kardiovask. MR:	PD Dr. Andreas Wahl 031 632 05 34
Echokardiografie:	Prof. Christian Seiler	031 632 96 54	Rhythmol./Elektrophys.:	Dr. Jürg Fuhrer 031 632 96 54