

**Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler  
Deutsches Herzzentrum München  
des Freistaates Bayern  
-Klinik an der Technischen Universität München-  
(Direktor: Univ.-Prof. Dr. J. Hess, Ph.D.)**

**Komplette atrioventrikuläre Septumdefekte mit rechtsventrikulärer Aus-  
flusstraktobstruktion -- prä- und postoperative Beurteilung  
Langzeitprognose**

**Tanja Blankenfeld**

Vollständiger Abdruck der von der Fakultät für Medizin der Technischen Universität München zur Erlangung des akademischen Grades eines

**Doktors der Medizin**

genehmigten Dissertation.

Vorsitzender: Univ.- Prof. Dr. D. Neumeier  
Prüfer der Dissertation: 1. Univ.- Prof. Dr. J. Hess, Ph. D.  
2. Univ.- Prof. Dr. R. M. Oberhoffer

Die Dissertation wurde am 22.11.2001 bei der Technischen Universität München eingereicht und durch die Fakultät für Medizin am 08.05.02 angenommen.



# Inhaltsverzeichnis:

1	Einleitung	4
1.1	Problemstellung	4
1.2	Zielsetzung	4
1.3	Darstellung des Herzvitiums	5
2	Material und Methoden	10
2.1	Patientengruppenbildung	10
2.2	Auswertungskriterien	10
2.3	Alter bei der Erstvorstellung im Herzzentrum	11
2.4	Nachbeobachtungszeitraum (NBZ) und Anzahl der regelmäßig im DHZ nachuntersuchten Patienten	12
2.5	Operation	13
2.6	Anteil der nicht im DHZ operierten Patienten	13
2.7	Gesamtübersicht der Patientencharakteristika	14
2.8	Statistische Analysen und grafische Darstellung	15
3	Ergebnisse	17
3.1	Klinik	17
3.2	Labor	25
3.3	EKG	32
3.4	Echokardiographie	33
3.5	Herzkatheter	49
3.6	Operation	51
3.7	Letalität	57
3.8	Überlebensanalyse	62
3.9	Langzeitergebnisse und Prognosebeurteilung	64
4	Diskussion	66
5	Zusammenfassung	77
6	Literaturverzeichnis	79

## Abkürzungsverzeichnis

AI	Aortenklappeninsuffizienz
ASD	Vorhofseptumdefekt
ASE	Atrioseptektomie
AVB	atrioventrikulärer Block
AVI	Atrioventrikularklappeninsuffizienz
AV-Klappe	Atrioventrikularklappe
Ao	Aorta ascendens
zAo-PA-Shunt	zentraler aortopulmonaler Shunt
bilat. S.	bilateraler Shunt
BTA	Blalock-Taussig-Anastomose
mBTA	modifizierte Blalock-Taussig-Anastomose
CAVSD	kompletter atrioventrikulärer Septumdefekt
CI	Konfidenzintervall
DHZ	Deutsches Herzzentrum München
DORV	double outlet right ventricle
EKG	Elektrokardiogramm
HRST	Herzrytmusstörung
HTQ	Herz-Thorax-Quotient
ICR	Intercostalraum
Inf.	infundibulär
Inf.res.	Infundibulumresektion
J.	Jahr
LA	linker Vorhof
LPSVC	linkspersistierende Vena cava superior
m.	männlich
M. Down	Morbus Down
MI	Mitralklappeninsuffizienz
MS	Mitralklappenstenose
Mo.	Monat
Mw	Mittelwert
NBZ	Nachbeobachtungszeitraum

NYHA	Einteilung nach der New York Heart Association
O2%	transkutane Sauerstoffsättigung
PA	Pulmonalarterie
PAB	Pulmonalarterienbanding
PDA	persistierender Ductus arteriosus Botalli
PI	Pulmonalklappeninsuffizienz
PS	Pulmonalklappenstenose
PK	Pulmonalklappe
PK-Komm.	Kommisurotomie der Pulmonalklappe
PM	Schrittmacher
prä / post OP	prä-/ postoperativ
ReOP	Reoperation
ReVSD	VSD-Patchausriss
RVOT	rechtsventrikulärer Ausflusstrakt
RVOTO	rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion
RVOTerw.	Erweiterung des RVOT
RVOT-An.	Aneurysmabildung des RVOT
$\Delta P$ RVOT	Druckgradient über dem RVOT
SR	Sinusrytmus
SVT	supraventrikuläre Tachykardie
TI	Trikuspidalklappeninsuffizienz
TOF	Fallot'sche Tetralogie
transvalv.	transvalvulär
UKG	Echokardiographie
VSD	Ventrikelseptumdefekt
VT	Ventrikuläre Tachykardie
w.	weiblich
WT	Waterston Anastomose

# **1 Einleitung**

## **1.1 Problemstellung**

Komplette atrioventrikuläre Septumdefekte (CAVSD) umfassen ein morphologisches Spektrum von relativ einfachen bis zu sehr komplexen angeborenen Fehlbildungen des Herzens. Sie machen etwa 2-4% aller angeborenen Herzfehler aus (Schumacher 1989). Der einfache CAVSD wurde in der Literatur bereits ausführlich beschrieben (Bull C. 1985, Drinkwater 1997, Meisner 1992, Rastelli 1966, Schumacher 1998, Silverman 1968), wohingegen assoziierte Fehlbildungen bisher wenig behandelt wurden. Eine zusätzliche rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (RVOTO) führt zu einer der Fallot'schen Tetralogie ähnlichen Symptomatik, die sich in Bezug auf Hämodynamik, Klinik, Zeitpunkt und Art der operativen Therapie, der Früh- und Spätmortalität sowie späterer Komplikationen vom einfachen AV-Defekt unterscheidet.

In den letzten 10 Jahren haben sich die Ergebnisse in der operativen Therapie der isolierten Fallot'schen Tetralogie als auch des isolierten CAVSD deutlich verbessert. Die perioperative Mortalität liegt bei der Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie zwischen null und drei Prozent (Pozzi 2000, Pigula 1999) und bei einem kompletten AV-Kanal unter fünf Prozent (Meisner 1992). Die Langzeitergebnisse der Korrektur einer Tetralogie nach Fallot sind sehr gut, die Zahl der Langzeitüberlebenden ist vergleichbar mit der einer gesunden Population. Auch unabhängig vom Alter der Operation weisen die Patienten eine normale Lebenserwartung auf (Nollert 1997). Die perioperative Sterblichkeit bei Patienten mit einer Kombination dieser Fehlbildungen wird in der Literatur mit 7% (Tlaskal 1997) bis zu 50% (Pacifico 1980) angegeben. Die Rate der Langzeitüberlebenden (12,5 Jahre nach Korrektur) lag bei 86% (Tlaskal 1997). Nach Korrektur scheint also die Klinik und die Prognose dieser Kinder verbessert zu sein. Ob und inwieweit ein Unterschied zwischen einer primär korrigierenden Operation, eines zunächst palliativen Eingriffes (sekundäre Korrektur) oder einer alleinigen Palliation in Bezug auf Klinik, Mortalität und Langzeitüberleben besteht, ist bisher nicht untersucht worden.

## **1.2 Zielsetzung**

Anliegen dieser Arbeit ist es, anhand der prä- und postoperativen Analyse von Patienten mit CAVSD und zusätzlicher RVOTO, die Ergebnisse palliativer und korrigierender operativer Ein-

griffe zu vergleichen. Besonderes Augenmerk wurde dabei auf die postoperative Phase und das Langzeitüberleben gelegt. Ziel dieser Arbeit war es, herauszufinden, inwieweit sich die unterschiedlich therapierten Patienten in Bezug auf Klinik und Überlebenszeit voneinander unterscheiden.

## **1.3 Darstellung des Herzvitiums**

### **1.3.1 Pathologische Anatomie**

Der Defekt beruht auf dem vollständigen Fehlen des atrioventrikulären Septums, sowohl der membranösen, als auch der muskulären Komponente. Die Region oberhalb der Klappenebene wird dem Septum primum zugerechnet und die Region unterhalb der Klappenebene wird als atrioventrikuläres Septum bezeichnet. Eine Entwicklungsstörung in diesem septalen Teil des Herzens, auch Endokardkissen genannt, führt zu einer fehlerhaften Ausbildung des Trigonum fibrosum dextrum (Herzskelett bzw. Crux cordis), d.h. der bindegewebigen Struktur, die Kammer- von Vorhofmuskulatur trennt und gleichzeitig beide AV-Klappen und die Aortenklappe umgibt. Daher resultierte die frühere Bezeichnung des Endokardkissendefektes. Im Vergleich mit dem normalen Herzen ergibt sich, dass bei dem CAVSD außer dem fehlenden AV-Septum eine gemeinsame AV-Klappenverbindung besteht, deren Segel eine erhebliche Normabweichung aufweisen, besonders die Segel im linken Anteil der Öffnung (Belker 1985). Diese gemeinsame AV-Klappe besteht zumeist aus fünf Segeln, wobei eine Verbindung über das anteriore und posteriore Brückensegel (bridging leaflet) besteht.

Die klinisch gebräuchlichste Einteilung des CAVSD ist die Klassifikation nach Rastelli, bei der die Form des anterioren Segels und der Ort der Sehnenfädenanheftung ausschlaggebend ist. Beim Typ A und B ist das gemeinsame anteriore Segel in zwei Hälften unterteilt, wobei beim Typ A beide Anteile durch Sehnenfäden am Rand des muskulären Ventrikelseptums fixiert sind. Hier ist der VSD zumeist nur klein (Rastelli 1966). Beim Typ B hingegen werden beide Anteile von Sehnenfäden gehalten, die zu einem anomalen Papillarmuskel im rechten Ventrikel ziehen. Dadurch ist der VSD in der Regel sehr groß. Typ C ist charakterisiert durch ein gemeinsames, ungeteiltes anteriores Segel, das nicht am Ventrikelseptum fixiert ist und dadurch frei flottiert.

### Rastelli-Klassifikation des kompletten AV-Kanales

- A Vorderes Segel der gemeinsamen AV-Klappe ist zweigeteilt, wobei jeder Anteil mittig am interventrikulären Septum fixiert ist.
- B Vorderes Segel ist zweigeteilt, wobei beide Anteile von Sehnenfäden gehalten werden, die von einem Papillarmuskel des rechten Ventrikels gehalten werden.
- C Ungeteiltes vorderes Segel, das nicht fixiert ist und frei flottiert.

**Tabelle 1:** Rastelli-Klassifikation. Schumacher 1989.

Weil ein Ostium atrioventriculare commune vorhanden ist, kann sich die Aortenklappe nicht zwischen die rechte und linke Klappenkomponente „hineinzwängen“. Dadurch hat die Aortenklappe keine fibröse Verbindung mehr zu den AV-Klappen und wird nach anterior verlagert. Zusätzlich ist die Klappenebene nach apikal verlagert, so dass eine Verkürzung des linksventrikulären Einflusstraktes resultiert. Dadurch stellt sich der linksventrikuläre Ausflusstrakt elongiert und eingengt dar, was zu dem angiographischen Phänomen des „Schwanenhalses“ (goose-neck) führt.

Weiterhin besteht bei unseren Patienten eine RVOTO, in Form einer valvulären und/oder infundibulären Pulmonalstenose. In 8% der Patienten mit CAVSD findet sich eine zusätzliche RVOTO und bei 1,5% der Kinder mit einer Fallot'schen Tetralogie eine Kombination mit einem AV-Kanal (Uretzky 1984). Das anatomische Hauptmerkmal ist eine Verlagerung der septalen Insertion des Infundibulumseptums nach vorne sowie eine Hypertrophie der septoparietalen Papillarmuskeln. Es resultiert ein perimembranöser Defekt im Ventrikelseptum, der sich bis in das Vorhofseptum ausweitet und somit die gemeinsame AV-Klappe bedingt.

Zugleich entsteht eine Einengung des Pulmonalisinfundibulums. In den meisten Fällen handelt es sich um eine Stenose des Infundibulums (Shimazaki 1992), die aufgrund der vermehrten Kontraktilität die Ursache für das Auftreten von hypoxischen Anfällen ist (Schumacher, 1989). Am zweithäufigsten sind die Pulmonalklappenstenosen, die einerseits durch einen zu engen Klappenring, andererseits durch dysplastische und verdickte Klappensegel bedingt sind. Die Klappe selbst ist meist bicuspid. In Folge des verminderten rechtsventrikulären Ausflusses kann die

Lunge nicht genügend perfundiert werden, so dass das Pulmonalgefäßsystem meist eng und der Truncus pulmonalis klein, jedoch selten hypoplastisch ist (Harlan 1995).

Ein weiterer wichtiger Punkt ist die Ventrikeldominanz. Gewöhnlich ist das Verhältnis der Ventrikel ausgeglichen, es ist jedoch beschrieben, dass bei Hypoplasie bzw. Obstruktion des linken Ventrikels eine rechtsdominante Form des CAVSD resultiert und Hypoplasie des rechten Ventrikels zur linksdominanten Form führt (Bharati und Lev 1973).

Zusätzlich ist dieser Herzfehler mit einer Lageanomalie des atrioventrikulären Reizleitungssystems vergesellschaftet (Lev 1968), was zu spezifischen elektrokardiographischen Veränderungen führt, jedoch klinisch irrelevant ist. Für die chirurgische Therapie ist die veränderte Reizleitungsanatomie von Bedeutung, da sowohl der AV-Knoten als auch das His-Bündel sehr oberflächlich liegen und somit bei einer Korrektur mit AV-Klappenplastik und Patchverschluß besonders gefährdet sind (Harlan 1995).

### **1.3.2 Klinik und Hämodynamik**

#### **Hämodynamik**

Dieser Herzfehler ist charakterisiert durch einen wechselnden, meist gekreuzten Shunt, sowohl auf Vorhof- als auch auf Ventrikelebene, der einerseits von der Größe des atrialen bzw. ventrikulären Septumdefektes, andererseits von dem Ausmaß der RVOTO und theoretisch vom Verhältnis von System- zu Pulmonalwiderstand abhängig ist. Da zusätzlich ein Shunt zwischen linkem Ventrikel und rechtem Vorhof bestehen kann, kommt es zu einer Volumenbelastung aller vier Herzhöhlen und somit zu einem Druckangleich auf Vorhof- und Ventrikelebene (Rudolph 1978). Durch den meist hohen Druckgradienten über dem RVOT wird die Lunge vor einer Überdurchblutung und folglich einer pulmonalen Hypertonie geschützt (Thiene 1978), d.h. der Pulmonalwiderstand bleibt niedrig im Gegensatz zum isolierten CAVSD.

Aus diesem Grund sind Säuglinge zunächst fast asymptomatisch oder zeigen eine mäßige zentrale Zyanose, die sich bei Belastung (Schreien) verstärkt. Außerdem besteht als Zeichen der geringen Belastbarkeit eine vermehrte Schwitzneigung beim Stillen. Mit zunehmendem Alter und steigender Aktivität nimmt die Ruhezyanose zu und die Belastbarkeit deutlich ab, wofür eine Zunahme des Druckgradienten über dem RVOT mit Abnahme der Lungenperfusion verantwortlich ist (Freedom 1992). Die Kinder entwickeln eine Polyglobulie mit im Verlauf langsam

abfallenden arteriellen Sauerstoffsättigungen. Als Folge von Tachy-Dyspnoe und Zyanose kommt es zu Gedeihstörung mit Gewichtsrückstand. Wichtige Symptome sind plötzlich auftretende hypoxische Anfälle und das Einnehmen der sogenannten Hockstellung, wie bei Kindern mit Fallot'scher Tetralogie. Man nimmt an, dass es den Kindern in dieser abgewinkelten Position gelingt, durch Erhöhung des Gefäßwiderstandes im großen Kreislauf die Lungendurchblutung akut zu verbessern (Schumacher 1989).

Häufig ist auch die erhöhte Anfälligkeit für Infekte der oberen Luftwege, die die Lebensqualität der Betroffenen beeinflussen (Keck 1977) und auch für den Operationszeitpunkt bestimmend sein können.

### **Klinische Symptomatik**

Inspektorisch und palpatorisch lässt sich ein Herz buckel sowie ein hebender rechter Ventrikel, oft auch ein systolisches Schwirren über dem RVOT nachweisen. Auskultatorisch imponiert ein raues, systolisches Geräusch mit p.m. am linken Sternalrand, fortgeleitet zur Herzspitze und zum 2.-3. ICR links parasternal und ein hochfrequentes, spindelförmiges Systolikum über der Pulmonalklappe. Klinisch ist das fortgeleitete Geräusch oft nicht unterscheidbar von der Pulmonalstenose bzw. der RVOTO. Der zweite Herzton ist betont und abhängig von der Pulmonalstenose ist der zweite Anteil abgeschwächt bzw. bei hochgradiger Stenose nicht mehr hörbar (Schumacher 1989). Bei Vorliegen einer Mitralinsuffizienz ist ein systolisches Geräusch über der Mitralklappe hörbar.

Im EKG findet sich ein überdrehter Lagetyp, häufig ein AV-Block ersten Grades und ein inkompletter Rechtsschenkelblock als Ausdruck des fehlenden AV-Septums und der daraus resultierenden Lageanomalie des Erregungsleitungssystems. Ein ebenfalls typischer Befund ist die rechtsventrikuläre Hypertrophie, oft vergesellschaftet mit einem P pulmonale, als Zeichen der rechtsatrialen Belastung. Röntgenologisch zeigt sich typischerweise ein kugeliger Herzschatten mit normalem oder vergrößertem Herz-Thorax-Quotient, wobei besonders die Anhebung der Herzspitze infolge der rechtsventrikulären Belastung auffällt. Die Lungengefäßzeichnung ist vermindert im Sinne einer pulmonalen Minderdurchblutung.

Von allen nichtinvasiven Untersuchungsmethoden ist die zweidimensionale und die Doppler-Echokardiographie diejenige, die in der präoperativen Beurteilung und der postoperativen Verlaufskontrolle sicherlich die größte Rolle spielt. Von mehreren Autoren wird sie aufgrund ihrer

Genauigkeit sogar als Ersatz des Herzkatheters und der Angiographie bei der präoperativen Diagnostik von unkomplizierten Herzfehlern, auch bei der Kombination des CAVSD und der Fallot'schen Tetralogie, vorgeschlagen (Marino 1990). Bei Kindern mit M. Down sollte jedoch wegen der häufigen Mehrfachmissbildungen eine präoperative Herzkatheteruntersuchung bevorzugt werden (Di Carlo 1995). Es ist eine genaue Darstellung der anatomischen Verhältnisse wie Ventrikelgröße bzw. Dominanz, AV-Klappenmorphologie, Pulmonalarterienweite, Koronararterienverlauf und die Art der RVOTO möglich. Gut beurteilbar sind auch die Ventrikelfunktion und die hämodynamischen Besonderheiten, wie Druckgradient über dem RVOT, Grad der Klappeninsuffizienzen und das Shuntverhalten über dem Septumdefekt.

### **1.3.3 Klinische Besonderheiten in Verbindung mit Morbus Down**

Auffällig ist, dass ein hoher Anteil der Kinder mit diesem Herzfehler an Trisomie 21 leiden. Das Risiko für ein gesundes Neugeborenes an einer Herzmissbildung zu leiden beträgt 0,2-0,8% (Keck 1977). Bei M. Down liegt der Prozentsatz bei 36-56% (Cullum und Liebmann 1969). Bezogen auf AV-Kanaldefekte, geben Bharati und Lev (1973) eine Häufigkeit von 30-50% an. Der hier beschriebene Herzfehler ist eine eher seltene Kombination (Uretzky 1984, Alonso 1989, Bertolini 1996), daher ist um so bemerkenswerter, dass der Anteil der Down-Patienten hier deutlich höher liegt. Von Alonso wird diese Häufigkeit mit 78% und von Bertolini mit 83% angegeben.

Kinder mit Trisomie 21 leiden auch häufiger unter Infektionen der oberen Atemwege, die einerseits durch die veränderte, zu Obstruktionen führende Anatomie (kleine Nase, enger Nasopharynx, kleine Mundhöhle mit großer Zunge, hypoplastisches Unterkiefer) bedingt ist, als auch in Folge einer Immunschwäche (Keck 1977). Es ist daher wichtig, diese Patientengruppe von nichtmongoloiden Kindern mit dem gleichen Herzfehler abzugrenzen, um beurteilen zu können, inwieweit das präoperative Risiko bzw. die postoperativen Komplikationen sich in den beiden Gruppen unterscheiden. Nach C. Bull (1985) ist die Lebenserwartung nach rechtzeitiger operativer Therapie bei chromosomal gesunden Kindern gleich derjenigen, die keinen Herzfehler haben, also normal. Genauso verhält es sich mit den Trisomie 21-Patienten, die nach erfolgreicher Korrektur die gleiche Lebenserwartung und -qualität erreichen, wie Down-Kinder ohne Herzfehler.

## **2 Material und Methoden**

### **2.1 Patientengruppenbildung**

Von 382 Patienten mit komplettem atrioventrikulären Septumdefekt, die seit Bestehen des Deutschen Herzzentrums München, d.h. seit 1974, bis einschließlich Juni 2000 hier gesehen wurden, konnten wir 41 Patienten (10,7%) mit zusätzlicher rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion abgrenzen.

In diese Gruppe nahmen wir nur diejenigen Kinder auf, die einen kompletten AV-Kanal und eine supralvalvuläre, valvuläre und / oder infundibuläre Pulmonalstenose aufwiesen. Patienten, die diese Konstellation in Zusammenhang mit einem komplexen Herzfehler (wie z.B. Hypoplasie eines Ventrikels, atrioventrikuläre Diskordanz oder Transposition der großen Arterien) zeigten, wurden nicht berücksichtigt. Drei Kinder mit diesem Herzfehler waren nur ein- bzw. zweimal in unserer Ambulanz und wir konnten trotz intensiver Nachforschungen nichts über den weiteren Krankheitsverlauf herausfinden, ein Kind verstarb vor der geplanten Korrekturoperation, so dass letztendlich die Unterlagen von 37 Patienten zur Auswertung gelangten.

Die Patienten wurden anhand der Therapiemaßnahmen in drei Gruppen aufgeteilt:

**Gruppe 1:** primär korrigierte Patienten

**Gruppe 2:** sekundär korrigierte Patienten mit vorhergehender Palliation

**Gruppe 3:** nur palliierte Patienten

### **2.2 Auswertungskriterien**

Das Befinden der Kinder konnte nach Durchsicht der Akten anhand verschiedener Kriterien (siehe unten) prä- und postoperativ beurteilt werden. Damit die Vergleichbarkeit der Daten gewährleistet ist, wurde jeweils auf die letzte Untersuchung vor der ersten Operation (ein Monat prä OP), sowie auf die erste, postoperative Untersuchung zurückgegriffen (ein Monat post OP). Auf diese Weise konnte die präoperative, klinische Verschlechterung bei zunächst komplikationslosem Verlauf am besten deutlich gemacht werden. Alle Kinder wurden präoperativ einer

Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie unterzogen. Diese Untersuchung wurde postoperativ nur bei gravierenden Komplikationen durchgeführt. Je nach Möglichkeit wurden mehrere, meist ambulante Untersuchungen postoperativ durchgeführt, wobei in diesen Fällen die letzte Untersuchung zur Beurteilung der postoperativen Ergebnisse herangezogen wurde. Dies erfolgte bei insgesamt 27 Kindern in einem Nachbeobachtungszeitraum von minimal 42 Tagen bis maximal 18 Jahre (Median: 7 Jahre 7 Monate). Hierbei wurden die perioperativ verstorbenen Kinder nicht berücksichtigt. Die Nachbeobachtungsphase wurde in drei Abschnitte unterteilt: Kurzfristige Nachbeobachtung: ein Monat bis fünf Jahre postoperativ, mittelfristige Nachbeobachtung: fünf bis zehn Jahre postoperativ und langfristige Nachbeobachtung: mehr als zehn Jahre nach dem operativen Eingriff.

Die drei Gruppen wurden anhand folgender Parameter beurteilt, ausgewertet und schließlich miteinander verglichen. Es wurden klinische Befunde erhoben und diese mit Hilfe von apparativer Diagnostik objektiviert, wie EKG, UKG, Radiologie, Herzkatheter und Angiographie. Die Operationsindikation und die jeweiligen Operationsverfahren waren ebenso wie die postoperativen Komplikationen und die Letalität für die Beurteilung ausschlaggebend.

### 2.3 Alter bei der Erstvorstellung im Herzzentrum

Gruppe	Patienten n	Median	Mittelwert	Minimum	Maximum
1	19	5 Monate	1 Jahr 7 Monate	2 Tage	7 Jahre
2	8	7 Monate	2 Jahre 4 Monate	1 Monat	14 Jahre
3	10	7,5 Monate	3 Jahre 2 Monate	10 Tage	13 Jahre

**Tabelle 2:** Übersicht über die Altersverteilung bei Erstvorstellung der Patienten

Das Alter der Kinder bei der ersten Vorstellung im DHZ München war sehr unterschiedlich. Die Altersverteilung variierte von einem Tag bis 13,9 Jahre (im Mittel 2 Jahre). Der Einweisungsgrund war ebenfalls unterschiedlich. Wenn die Kinder im Säuglingsalter zu uns gebracht wurden, stand die Abklärung des Herzgeräusches im Vordergrund (19 Patienten - 51,3%). Ein schlechter körperlicher Zustand war in diesem Alter nur selten ein Grund (6 Patienten - 16,2%). Kinder, die

erst zu einem späteren Zeitpunkt kamen, wurden in Kliniken nahe ihres Heimatortes betreut und erst bei klinischer Verschlechterung / Operationsindikation zu uns geschickt (12 Patienten - 32,4%).

## **2.4 Nachbeobachtungszeitraum (NBZ) und Anzahl der regelmäßig im DHZ nachuntersuchten Patienten**

Von den 37 Kindern mit CAVSD und RVOTO konnten 27 Patienten (73%) postoperativ regelmäßig nachuntersucht werden (Nachbeobachtungszeitraum von minimal 42 Tagen bis maximal 18 Jahre, Median: 7 Jahre 7 Monate). Die Patienten sind im ersten halben Jahr postoperativ monatlich, dann für zwei Jahre halbjährlich und schließlich abhängig vom klinischen Befund jährlich bzw. alle zwei bis drei Jahre einbestellt worden. Der NBZ erstreckte sich vom Tag der ersten Operation (Palliation oder Korrektur) bis zum Tag der letzten Beobachtung. In Gruppe 2 zählte das Intervall zwischen dem Tag der Korrektur und dem Datum der letzten Untersuchung.

Hiervon ausgenommen waren die sechs perioperativ verstorbenen Kinder (16,2%) sowie Patienten, bei denen die Nachforschungen ergebnislos waren und nichts über den weiteren Verlauf gesagt werden konnte. Diese vier Kinder (10,8%) waren nur zur Durchführung der Operation stationär, es erfolgte keine Nachuntersuchung.

Der NBZ wurde in drei Abschnitte unterteilt:	kurzfristig:	1 Monat – 5Jahre
	mittelfristig:	5 – 10 Jahre
	langfristig:	mehr als 10 Jahre

Kurzfristig sind 8 Patienten (30%) nachbeobachtet worden (42 Tage – 46 Monate, Median: 24 Monate), mittelfristig waren es 11 Patienten (40%) von 60 Monate – 113 Monate, Median: 87 Monate. Langfristig wurden 8 Patienten (30%) beobachtet (129 Monate – 219 Monate, Median: 173 Monate). Siehe **Tabelle 3**. Die Ergebnisse der mittel- und langfristig nachuntersuchten Patienten gingen in die postoperative Langzeitbeurteilung ein. Die kurzfristig nachbeobachteten Patienten wurden hier nicht berücksichtigt. Die Ergebniskapitel gehen zunächst auf die gesamte Gruppe ein, dann wird in mittel- und langfristige Resultate unterteilt.

<b>Gesamt 27 Patienten</b> (73%)	<b>kurzfristiger NBZ</b> <b>1 Mo – 5 Jahre</b>	<b>mittelfristiger NBZ</b> <b>5 – 10 Jahre</b>	<b>langfristiger NBZ</b> <b>&gt; 10 Jahre</b>
<b>Gruppe 1</b>	5 (19 – 39 Monate)	6 (74 – 113 Monate)	4 (150 – 185 Monate)
<b>Gruppe 2</b>	2 (42 Tage – 46 Monate)	3 (60 – 87 Monate)	2 (129 – 219 Monate)
<b>Gruppe 3</b>	1 (54 Tage)	2 (86 – 92 Monate)	2 (166 – 200 Monate)

**Tabelle 3:** Nachbeobachtungszeitraum und Verteilung der Patienten.

Mittels Kaplan-Meier-Kurven wurde versucht, eine Aussage über die Überlebenswahrscheinlichkeiten zu machen.

## 2.5 Operation

Alle Patienten wurden operiert. Es wurden 27 Kinder korrigiert (73%). Gruppe 1 wurde primär korrigiert (19 Kinder, 51,3%), Gruppe 2 wurde zunächst palliiert (8 Kinder, 21,7%). 10 Kinder sind nur palliativ operiert worden (Gruppe 3, 27%). Das Alter bei der Korrektur in Gruppe 1 betrug im Mittel 3 Jahre und 10 Monate (4 Monate – 14 Jahre), in Gruppe 2 waren es 5 Jahre und 1 Monat (Palliation: 2 Monate – 3 Jahre, Korrektur: 11 Monate – 14 Jahre), und in Gruppe 3 waren die Kinder im Schnitt 4 Jahre und 5 Monate alt (1. Palliation: 1 Monat – 17 Jahre). Insgesamt mussten 11 Kinder aufgrund einer postoperativen Komplikation nochmals operiert werden. Im Mittel betrug dieser Zeitraum 21,3 Monate (Median 6 Monate). Siehe auch Kapitel 4.7. Operation.

## 2.6 Anteil der nicht im DHZ operierten Patienten

Acht Patienten wurden in anderen Zentren operiert (21,6%). In drei Fällen wurde eine Korrektur durchgeführt und einmal ein Re-VSD operiert. Ein zentraler aortopulmonaler Shunt wurde einmal und eine rechts- bzw. linksseitige Blalock-Taussig-Anastomose wurde je zweimal angelegt. Siehe auch Kapitel 4.7.3 und 4.7.4.

## 2.7 Gesamtübersicht der Patientencharakteristika

	Gesamt		Gruppe 1		Gruppe 2		Gruppe 3	
<b>Patientenzahl</b>	37		19		8		10	
<b>Geschlecht</b>	m	w	m	w	m	w	m	w
	21 (57%)	16 (43%)	13 (68%)	6 (32%)	4 (50%)	4 (50%)	4 (40%)	6 (60%)
<b>M. Down</b>	22 (13 m / 8 w) (59,5%)		13 (9 m / 4 w) (68,4%)		4 (1 m / 3 w) (50%)		3 (2 m / 1 w) (30%)	
<b>Verstorben</b>	12 (8m/4w) (32,4%)		3 (3m) (15,8%)		2 (2m) (25%)		7 (3m/4w) (70%)	
	früh	spät	früh	spät	früh	spät	früh	spät
	6	6	2	1	1	1	3	4
<b>Alter bei OP: Korrektur / 1. Palliation</b>	-		MW: 3J 9Mo Median: 2J 10Mo 4Mo / 14J		MW: 5J 1Mo Median: 3J 7Mo 11Mo / 14J		MW: 4J 4Mo Median: 11Mo 1Mo / 17J	
<b>Beobachtungs- zeitraum</b>	MW: 7J 9Mo Median: 6J		MW: 8J 3Mo Median: 7J 5Mo		MW: 9J 2Mo Median: 7J 2Mo		MW: 5J 9Mo Median: 8Mo	
<b>Operationsart Korrektur</b>	AV-Klappen-plastik (100%)		19		8		-	
	Septumdefektver- schluß (100%)		19		8		-	
	1. Kommissurotomie (44%)/ PK- Homograft (7%)		10 / 1		2 / 1		-	
	2. Infundibulum- resektion (70%)		16		3		-	
	3. RVOT-Patch (44%)		8		4		-	
<b>Operationsart Palliation</b>	BTA links / rechts (39%)		-		1 / 2		4 / 0	
	zAo-PA-Shunt (17%)		-		-		3	
	ASE (6%)		-		-		1	
	PDA / LPSVC – Li- gatur (14/11%)		1 / 1		3 / 1		1 / 2	
	Inf.res. (61%)		-		6		5	
	RVOT-Patch (33%)		-		4		2	
	PK-Komm. (39%)		-		3		4	

**Tabelle 4:** Übersicht aller Patientengruppen. Patientencharakteristika.

**Ad Tabelle 4:** Übersicht aller Patientengruppen. Patientencharakteristika.

Definitionen.:	Frühletalität:	Tod innerhalb von 30 Tagen postoperativ
	Spätletalität:	Lebensdauer nach Operation mehr als 30 Tage
Abkürzungen:	MW	Mittelwert
	PDA-Lig.:	Ligatur eines persistierenden Ductus arteriosus
	LPSVC-Lig.:	Ligatur einer linkspersistierenden oberen Hohlvene
	BTA:	Blalock-Taussig-Anastomose
	zAo-PA-Shunt:	zentraler aortopulmonaler Shunt
	ASE:	operative Atriöseptektomie
	Inf.res.:	Infundibulumresektion
	RVOT-Patch:	Patch des rechtsventrikulären Ausflusstraktes
	PK-Komm.:	Kommissurotomie der Pulmonalklappe

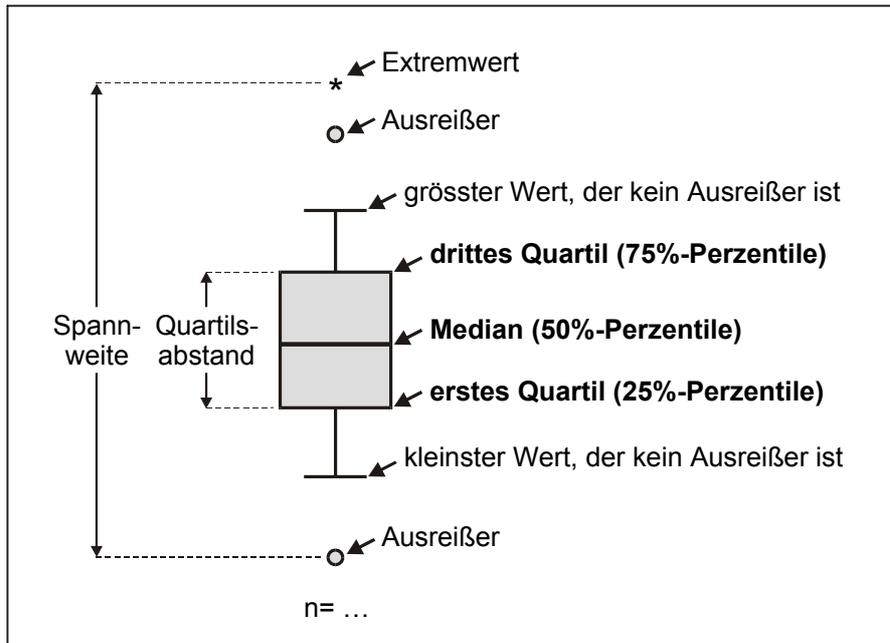
## 2.8 Statistische Analysen und grafische Darstellung

Die statistischen Analysen wurden mit dem Programmpaket SPSS (Version 9.0) durchgeführt. Mittelwertsvergleiche bei zwei normalverteilten Variablen erfolgten mit unabhängigen oder gepaarten T-Tests. Allen Analysen wurde ein Signifikanzniveau von  $p \leq 0,05$  zugrundegelegt.

Zur grafischen Darstellung des Percentilenverlaufes wurden Box-and-whiskers-Plots verwendet. Zur Charakterisierung einer eindimensionalen Häufigkeitsverteilung werden dabei dargestellt: Median, erstes und drittes Quartil, Ausreißer und Extremwerte, sowie die Streuungsmaße Spannweite und Quartilsabstand (**Abbildung 1**).

Zur graphischen Verdeutlichung des Unterschiedes innerhalb der Gruppen wurden bei den labor-technischen, radiologischen und echokardiographischen Ergebnissen Hoch-Tief-Diagramme verwendet, mit Angabe von Minimum, Maximum und Median.

Zur Darstellung der echokardiographisch ausgemessenen Durchmesser des linken Vorhofes, des RVOT und der Pulmonalarterien erfolgte die Anwendung von überlagerten Streudiagrammen. Um einen Vergleich mit Normalwerten gewährleisten zu können, wurden in diese Diagramme die Messergebnisse von Normalkollektiven aus der Literatur integriert. Diese wurden dargestellt mit den errechneten Mittelwerten des Normalkollektives, des 5%- und 95%igen Konfidenzintervalles mit den dazugehörigen Regressionsgeraden.



**Abbildung 1: Box-and-whiskers-Plot (schematische Darstellung):** Die „Box“ wird durch das erste und das dritte Quartil begrenzt, damit liegen 50% der Messergebnisse innerhalb der Box. Ausreißer sind Werte, die mehr als eineinhalb Boxlängen (= Quartilsabstände) oberhalb des dritten Quartils bzw. unterhalb des ersten Quartils liegen. Extremwerte sind Werte, die mehr als drei Boxlängen unter- bzw. oberhalb des ersten bzw. dritten Quartils liegen. Die „whiskers“ sind die größten bzw. kleinsten beobachteten Messwerte, die keine Ausreißer sind. (Darstellung ist nicht maßstabsgetreu).

## 3 Ergebnisse

### 3.1 Klinik

#### 3.1.1 Percentilenverlauf

Der Percentilenverlauf von Größe und Gewicht wurde über den größtmöglichen Zeitraum erhoben. Herangezogen wurde der letzte Untersuchungstermin vor der ersten Palliation bzw. der Korrektur sowie der letzte Termin der ambulanten Nachuntersuchung. Der Zeitraum betrug im Mittel 81,2 Monate (Minimum: 42 Tage; Maximum: 219 Monate, Median: 91 Monate). Patienten, die innerhalb der ersten 30 Tage postoperativ gestorben sind, waren ausgenommen. Da Patienten mit Down-Syndrom unabhängig vom Herzfehler ein retardiertes Wachstum aufweisen, wurden zur Beurteilung Percentilentabellen von sonst gesunden Down-Patienten verwendet (Cronk 1988). Bei genetisch gesunden Kindern wurden die Percentilentabellen von Prader et al. 1980 herangezogen. Gefragt war, inwieweit die somatische Entwicklung initial vermindert war und ob der Rückstand postoperativ aufgeholt werden konnte.

In **Gruppe 1** war eine Beurteilung bei 15 Patienten möglich. Bei vier Kindern (21%) kann bezüglich des Percentilenverlaufes keine Aussage gemacht werden: Zwei Kinder sind einen Tag postoperativ verstorben, zwei Patienten konnten nur über einen Zeitraum von 2 Wochen nachbeobachtet werden.

Der mittlere Beobachtungszeitraum betrug 71,4 Monate (19 Monate – 185 Monate, Median: 99 Monate). Präoperativ befanden sich 6 Kinder (31,6%) unterhalb bzw. auf der dritten Percentile. Postoperativ wurden noch zwei Kinder (10,5%) sowohl bei Größe als auch Gewicht unterhalb der dritten Percentile ausgemessen.

Sieben Kinder (36,8%) verbesserten sich postoperativ sowohl im Größenwachstum (im Mittel um 23,4 Prozentpunkte, Median 20%) als auch bei der Gewichtszunahme (im Mittel um 33,9%, Median 25%). Drei Kinder (15,8%) besserten sich nur in einem Bereich: Zwei nahmen an Gewicht zu ( im Mittel 38,5%), wobei die Größe einmal konstant blieb und zum anderen um 5 Prozentpunkte abfiel. Ein Kind wuchs (Steigerung um 40 Percentilenprozente), wobei das Gewicht um 40% abnahm. Bei einem Kind (5,3%) blieben Größenwachstum und Gewichtszunahme

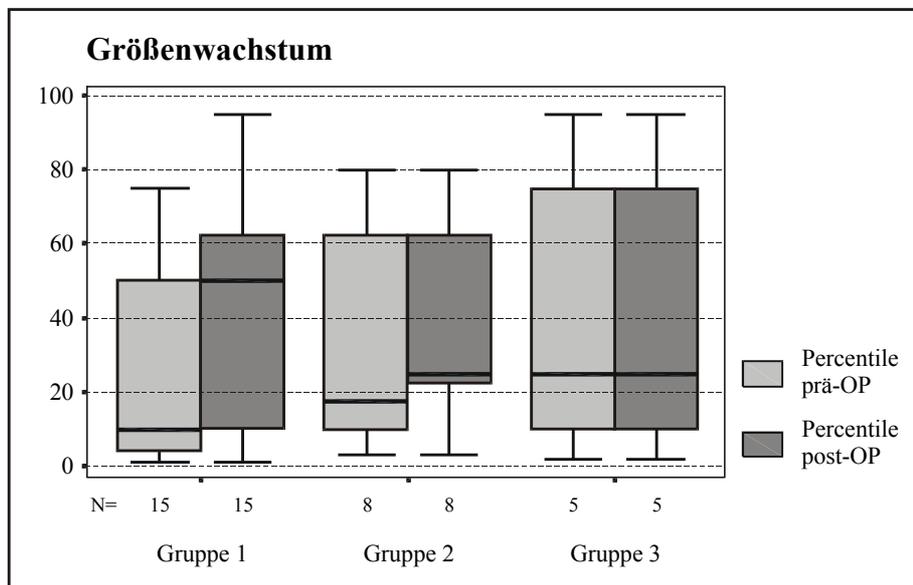
prä- und postoperativ gleich (2. Percentile). 2 Kinder (10,5%) nahmen an Gewicht ab (im Mittel um 32,5%), wobei das Wachstum konstant blieb. 2 Kinder (10,5%) verschlechterten sich sowohl im Wachstum (im Mittel um 12%) als auch bei der Gewichtszunahme (im Mittel um 22%). Insgesamt stieg der Mittelwert bei den Größenpercentilen von 25,7% auf 40,1% an und der Median von 10% auf 50% an; bei den Gewichtspercentilen stieg der Mittelwert von 21,3% auf 35,2% an und der Median von 20% auf 25% an. Es besteht eine statistisch signifikante Verbesserung ( $p = 0,002$ ) im Bereich des Größenwachstums, die Gewichtszunahme hat sich nicht signifikant verbessert. Siehe **Abbildung 2** und **Abbildung 3**. Insgesamt verbesserten sich in dieser Gruppe 46% der Kinder mit Trisomie 21 und 33% der genetisch gesunden Kinder, 75% dieser Kinder erreichten postoperativ Werte oberhalb der 25. Percentile, holten also mit dem Wachstum auf.

In **Gruppe 2** betrug der mittlere Beobachtungszeitraum 110 Monate (Minimum: 25 Mo., Maximum: 254 Mo., Median: 80 Monate). Es konnten alle 8 Kinder in die Bewertung aufgenommen werden. Keines der Kinder befand sich präoperativ unterhalb der dritten Percentile.

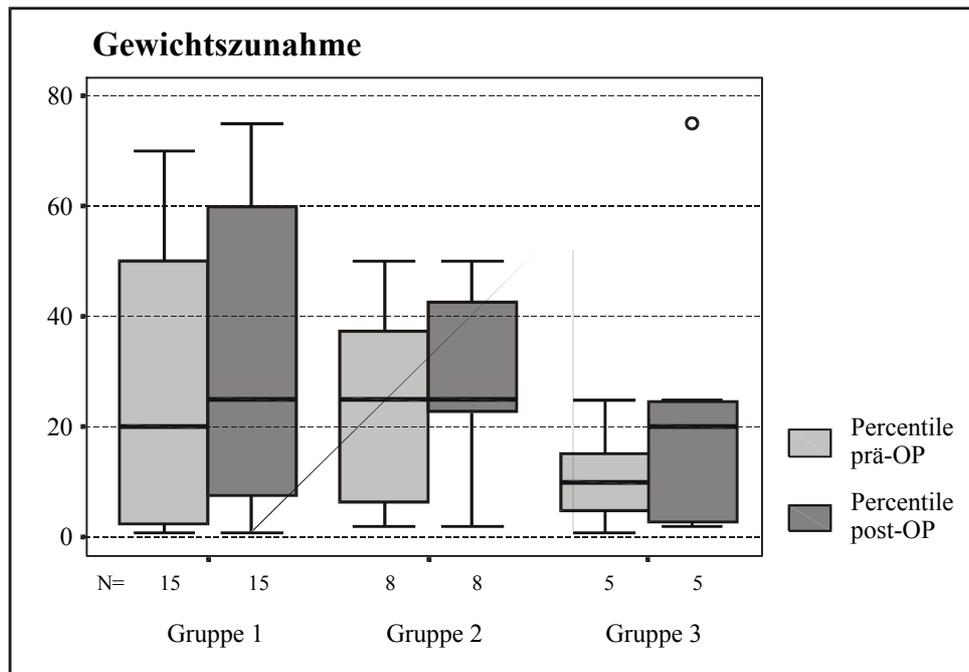
Drei Kinder (37,5%) haben postoperativ an Größe (im Mittel 41,7 Percentilenprozent, Median 40%) wie an Gewicht (im Mittel 27,3%, Median 25%) zugenommen. Drei Kinder (37,5%) besserten sich nur in einem Bereich: Zwei nahmen an Gewicht zu (10 bzw. 40 Percentilenprozent) gleichzeitig bestand eine Wachstumsverzögerung um 15 bzw. 30 Prozent. Ein Kind zeigte ein verbessertes Wachstum (Zunahme der Größe um 22 Percentilenprozent) jedoch eine Abnahme des Gewichtes um 25%. Ein Kind (12,5%) zeigte sowohl ein schlechteres Größenwachstum (75. Percentile  $\rightarrow$  3. Percentile) als auch eine verminderte Gewichtszunahme (25. Percentile  $\rightarrow$  2. Percentile). Ein Kind (12,5%) zeigte ein konstantes Längenwachstum, jedoch eine Abnahme des Gewichtes (50. Percentile  $\rightarrow$  25. Percentile). Insgesamt stieg der Mittelwert bei den Percentilen für das Größenwachstum von 32,9% auf 37,9% an (Median: 17,5%  $\rightarrow$  25%) und für die Gewichtszunahme von 23,8% auf 29% an (Median: 25%  $\rightarrow$  25%); siehe **Abbildung 2** und **Abbildung 3**. Es bestand keine statistische Signifikanz. Insgesamt verbesserten sich 25% der Kinder mit Trisomie 21 und 75% der genetisch gesunden Kinder, hiervon lagen alle Kinder oberhalb der 25. Percentile.

In **Gruppe 3** betrug der mittlere Beobachtungszeitraum 66,7 Monate (Minimum: 54 Tage, Maximum: 306 Monate, Median: 92 Monate). Zwei Kinder (20%) wurden präoperativ unterhalb bzw. auf der dritten Percentile ausgemessen. Postoperativ lag ein Kind unterhalb der dritten Percentile. Eine Beurteilung war bei 5 Kindern (50%) möglich.

Bei 5 Kindern (50%) kann über den postoperativen Percentilenverlauf keine Aussage gemacht werden, da drei Kinder perioperativ verstorben sind. Bei zwei weiteren Kindern lagen über den weiteren Verlauf keine genauen Daten vor, so dass hier keine Beurteilung erfolgen kann. Das Längenwachstum ist bei allen Patienten konstant geblieben (Mittelwert: 41,4 Percentilenprozent, Median: 25%). Eine Gewichtszunahme war in vier Fällen (40%) im Mittel um 17,8 Percentilenprozent (Median 10%) erfolgt. In einem Fall verringerte sich das Gewicht von der 10. auf die 3. Percentile. Insgesamt blieb der Mittelwert und der Median für das Längenwachstum gleich, für die Gewichtszunahme stieg der Mittelwert von 11,2% auf 25% und der Median von 10% auf 20%, dieser Unterschied war statistisch signifikant mit  $p = 0,047$  (siehe **Abbildung 2** und **Abbildung 3**).



**Abbildung 2:** Percentilerverteilung des Größenwachstums prä- (hellgrau) und postoperativ (dunkelgrau) für die **Gruppen 1-3** getrennt dargestellt, Minimum, Maximum, Quartile und Median (schwarzer Querbalken). X-Achse: Patientengruppe und Anzahl, Y-Achse: Percentile in %. Statistische Signifikanz zeigte sich in **Gruppe 1** ( $p=0,002$ ). Es besteht keine statistische Signifikanz der Differenz zwischen prä- und postoperativen Werten der Gruppen untereinander.



**Abbildung 3:** Percentilenverteilung der Gewichtszunahme prä- (hellgrau) und postoperativ (dunkelgrau) für die **Gruppen 1-3** getrennt dargestellt. Minimum, Maximum, Quartile und Median (schwarzer Querbalken). X-Achse: Patientengruppe und Anzahl, Y-Achse: Percentile in %. Statistische Signifikanz zeigte sich in **Gruppe 3** ( $p=0,047$ ). Ein Ausreißer fand sich in Gruppe 3 postoperativ bei 75%.

Die Differenz zwischen prä- und postoperativen Werten zeigte im Vergleich der Patientengruppen untereinander keinen statistisch signifikanten Unterschied. Eine Unterscheidung in mittel- und langfristige Nachbeobachtung der Patienten ergab keine neuen Aspekte. Eine Signifikanz ließ sich nicht nachweisen.

Klinik	Gruppe (mittelfristiger + langfristiger NBZ)	mittelfristiger NBZ		langfristiger NBZ	
		prä OP	post OP	prä OP	post OP
Percentile Mittelwert (%)	1, n = 10 (6+4)	Größe: 24	32	46	50
		Gewicht: 19	21	47,5	45
	2, n = 5 (3+2)	Größe: 21	23	45	62,5
		Gewicht: 21	33	45	27,5
3, n = 4 (2+2)	Größe: 17,5	17,5	85	85	
	Gewicht: 7,5	11,5	20	50	

**Tabelle 5:** Prä- und postoperative Mittelwerte des Percentilenverlaufes von mittel- (5-10 Jahre) und langfristig (>10 Jahre) nachuntersuchten Patienten der **Gruppe 1-3**. Insgesamt zeigte sich keine statistisch signifikante, postoperative Verbesserung innerhalb der Gruppen, wohl aufgrund der geringen Fallzahlen.

### 3.1.2 Zyanoseausprägung

Der Grad der Zyanose wurde klinisch folgendermaßen beurteilt:

Grad 0 bezeichnet fehlende Zyanose, weder bei Belastung oder in Ruhe.

Grad 1 beschreibt eine Blaufärbung bei schwerer Belastung bzw. Schreien bei Kleinkindern.

Grad 2 zeigt eine Blaufärbung bei leichter Belastung, bzw. beim Stillen.

Grad 3 beschreibt eine Ruhezyanose.

In **Gruppe 1** war die Verteilung präoperativ zwischen Grad 1, 2 und 3 relativ homogen, je 6 (31,6%) bzw. 5 Kinder (26,3%). Zwei Kinder (10,5%) hatten präoperativ keine Zyanose. Postoperativ konnte bei 16 Kindern (94%) keine Zyanose mehr beobachtet werden (alle mittel- und langfristig nachbeobachteten Kinder), eines wurde nach schwerer Belastung zyanotisch, zwei Kinder verstarben direkt postoperativ, so dass keine Beurteilung möglich war.

In **Gruppe 2** wurden präoperativ 2 Kinder (25%) leichter Belastung zyanotisch und 6 Kinder (75%) zeigten bereits in Ruhe eine deutliche Blaufärbung. Postoperativ waren 7 Kinder (87,5%) nicht mehr zyanotisch, bei einem Kind (12,5%) beobachteten die Eltern noch eine Blaufärbung bei leichter Belastung. Alle mittel- und langfristig nachuntersuchten Kinder zeigten keine Zyanose mehr.

In **Gruppe 3** war die Zyanose präoperativ am stärksten ausgeprägt, eine Ruhezyanose lag bei 7 Kindern (70%) vor, bei leichter Belastung wurde ein Kind (10%) und bei schwerer Belastung zwei Kinder (20%) zyanotisch. Postoperativ war ein Kind (10%) nicht mehr zyanotisch, 5 Kinder (50%) noch bei schwerer Belastung und 2 Kinder (20%) bei leichter Belastung. Beide mittelfristig nachuntersuchten Patienten wurden bei schwerer Belastung zyanotisch. In der langfristig untersuchten Gruppe wurde je ein Kind bei leichter bzw. schwerer Belastung zyanotisch.

### 3.1.3 Hypoxische Anfälle

Das Auftreten von hypoxischen Anfällen wurde folgendermaßen bewertet:

0: kein hypoxischer Anfall

1: einmaliger oder selten auftretende (max. 3) hypoxische Anfälle

2: häufige hypoxische Anfälle.

In **Gruppe 1** hatten 10 Kinder (52,3%) präoperativ keinen hypoxischen Anfall, neun Kinder (47,4%) einen bis drei hypoxische Anfälle. Postoperativ traten in dieser Gruppe keine hypoxischen Anfälle auf. Zwei Kinder sind einen Tag postoperativ verstorben.

In **Gruppe 2** war präoperativ nur ein Kind (12,5%) bezüglich eines hypoxischen Anfalles beschwerdefrei, bei sechs Kindern (75%) traten die Anfälle nur einmal bzw. selten auf, bei einem Kind (12,5%) waren mehrmals hypoxische Anfälle beobachtet worden. Postoperativ waren sieben Kinder (87,5%) diesbezüglich beschwerdefrei (alle mittel- und langfristig nachuntersuchten Kinder), eines erlitt noch selten einen Anfall. Bei diesem Kind wurde nach initialer Besserung durch eine Palliation eine Korrektur durchgeführt, einen Tag postoperativ verstarb das Kind (s. Kapitel Letalität).

In **Gruppe 3** waren fünf Kinder (50%) präoperativ bezüglich Hockstellung oder Anfällen beschwerdefrei, bei vier Kindern (40%) traten selten Anfälle auf, bei einem Kind (10%) wurden gehäuft hypoxische Anfälle beobachtet. Postoperativ traten bei einem langfristig nachbeobachteten Patienten (10%) im Rahmen einer Digitalisbehandlung bei Herzinsuffizienz erneut hypoxische Anfälle auf, sieben Kinder (70%) waren diesbezüglich beschwerdefrei. Zwei Kinder sind einen Tag postoperativ verstorben.

#### **3.1.4 Dyspnoe**

Zur klinischen Beurteilung wurden auch die unterschiedlichen Ausprägungen der Atemstörungen bzw. Kurzatmigkeit herangezogen.

Grad 0: keine Dyspnoe.

Grad 1: Kurzatmigkeit bei schwerer Belastung.

Grad 2: Luftnot bei leichter Belastung.

Grad 3: Luftnot bereits in Ruhe.

In **Gruppe 1** waren präoperativ elf Kinder (57,9%) dyspnoisch bei leichter Belastung, vier Kinder (21,1%) bei schwerer Belastung, zwei Kinder (10,5%) litten unter Atemnot in Ruhe, zwei Kinder waren prä OP nicht dyspnoisch. Postoperativ waren 16 Patienten (84,2%) diesbezüglich

beschwerdefrei (alle Patienten, der mittel- und langfristig nachuntersuchten Gruppe), ein Kind (5,3%) litt noch unter Kurzatmigkeit bei schwerer Belastung und zwei Kinder waren einen Tag postoperativ verstorben.

In **Gruppe 2** waren präoperativ vier Kinder (50%) bereits in Ruhe dyspnoisch, drei Kinder (37,5%) bei leichter Belastung und ein Kind (12,5%) bei leichter Belastung. Postoperativ waren sieben Patienten (87,5%) beschwerdefrei und ein Kind (12,5%) litt nach der Palliation unter Atemnot bei leichter Belastung. Dieses Kind verstarb einen Tag nach der Korrektur. Ein Kind der primär beschwerdefreien postoperativen Gruppe verschlechterte sich acht Jahre nach der Korrektur und zeigte zum Zeitpunkt der letzten Untersuchung (langfristig nachbeobachtete Gruppe) zunehmend Zeichen einer Herzinsuffizienz, wohl auf dem Boden eines Re-VSD. Eine Revisionsoperation wird wahrscheinlich durchgeführt werden müssen.

In **Gruppe 3** litten präoperativ zwei Kinder (20%) unter Ruhedyspnoe, fünf Kinder (50%) unter Luftnot bei leichter Belastung und drei Kinder (30%) bei schwerer Belastung. Postoperativ wurden sieben Kinder (70%) kurzatmig bei schwerer Belastung und eines (10%) bei leichter Belastung. Zwei Kinder sind direkt postoperativ verstorben.

### **3.1.5 Einteilung nach NYHA**

Zuletzt wurde eine klinische Einteilung nach der New York Heart Association vorgenommen.

Klasse I beschreibt eine normale kardiopulmonale Situation.

Klasse II beschreibt leichtes Schwitzen sowie eine gering reduzierte Belastbarkeit.

Klasse III beschreibt Tachypnoe, vermehrtes Schwitzen und Hepatomegalie i.S. einer kardiopulmonalen Belastung mit Rückstauung.

Klasse IV beschreibt das Vollbild der kardiopulmonalen Dekompensation.

Die Daten wurden anhand von Aussagen und gezielter Befragung der Eltern erhoben. Standardisierte Tests wie Ergometrie konnten aufgrund der einerseits psychomotorischen Retardierung (60% Morbus Down) und andererseits wegen des geringen Alters der Kinder nicht durchgeführt werden.

In **Gruppe 1** konnten präoperativ 13 Kinder (68,4%) nach NYHA III eingeteilt werden, fünf Kinder (26,3%) nach NYHA II und ein Kind nach NYHA I. Postoperativ waren 14 Kinder subjektiv (73,7%) normal belastbar (NYHA I), zwei Kinder (10,5%) waren noch gering eingeschränkt belastbar (NYHA II), ein Kind zeigte klinische Zeichen einer kardiopulmonalen Belastung (NYHA III) und zwei Kinder verstarben einen Tag postoperativ an Herz-Kreislaufversagen. In der langfristig nachuntersuchten Gruppe waren alle Patienten NYHA I, in der mittelfristig nachbeobachteten Gruppe waren 83% NYHA I und 17% NYHA II.

In **Gruppe 2** waren präoperativ alle acht Patienten NYHA III zuzuordnen. Postoperativ war ein Kind zunächst NYHA III, verstarb dann einen Tag nach der Korrektur. Drei Kinder (37,5%) konnten nach NYHA II und vier Kinder (50%) nach NYHA I eingeteilt werden.

In **Gruppe 3** sind präoperativ neun Kinder (90%) in NYHA III, ein Kind in NYHA IV eingestuft worden. Postoperativ konnten sechs Kinder (60%) in Klasse II, ein Kind (10%) in Klasse III eingestuft werden. Drei Kinder (30%) sind kardiopulmonal dekompensiert (NYHA IV) und auch einen Tag postoperativ verstorben.

<b>Klinik</b>	<b>Gruppe</b> (mittelfristiger + langfristiger NBZ)	<b>mittelfristiger NBZ</b> (5-10 Jahre)	<b>langfristiger NBZ</b> (>10 Jahre)
<b>Zyanose Grad 0-3</b>	1, n=10 (6+4) 2, n=5 (3+2) 3, n=4 (2+2)	0°: 100% 0°: 100% 1°: 100%	0°: 100% 0°: 100% 1°: 50%, 2°: 50%
<b>hypoxische Anfälle 0-2</b>	1, n=10 (6+4) 2, n=5 (3+2) 3, n=4 (2+2)	0: 100% 0: 100% 0: 100%	0: 100% 0: 100% 0: 50%, 1: 50%
<b>Dyspnoe Grad 0-3</b>	1, n=10 (6+4) 2, n=5 (3+2) 3, n=4 (2+2)	0°: 100% 0°: 100% 1°: 100%	0°: 100% 0°: 50%, 1°: 50% 1°: 50%, 2°: 50%
<b>NYHA Klasse I-IV</b>	1, n=10 (6+4) 2, n=5 (3+2) 3, n=4 (2+2)	I: 83%, II: 17% I: 100% II: 100%	I: 100% I: 50%, II: 50% II: 100%

**Tabelle 6:** Gesamtübersicht der klinischen postoperativen Ergebnisse der mittel- und langfristig nachuntersuchten Patienten der **Gruppe 1-3**.

## 3.2 Labor

Um die postoperative Verbesserung des Sauerstoffangebotes zu beurteilen, wurden folgende Laborwerte herangezogen: Hämatokritwert (siehe **Abbildung 4**), Hämoglobingehalt (siehe **Abbildung 5**) und die transkutane Sauerstoffsättigung (siehe **Abbildung 6**). Diese wurden bei der letzten präoperativen sowie bei der letzten postoperativen Untersuchung bestimmt.

In **Gruppe 1** betrug der Hämatokritwert präoperativ im Mittel 50, postoperativ im Mittel 41. Die präoperativ zu postoperativ gepaarten Stichproben korrelierten nicht miteinander ( $r = 0,36$ ) und waren nicht signifikant ( $p = 0,15$ ), wohingegen der T-Test 4,83 betrug und der Unterschied statistisch signifikant war ( $p < 0,01$ ). Der Hämoglobingehalt betrug prä OP im Mittel 16,4 g/l, post OP 13,4 g/l, die gepaarten Stichproben korrelierten nicht ( $r = 0,24$ ) und waren nicht signifikant (0,34), jedoch bestand ein statistisch signifikanter Unterschied ( $p < 0,01$  / T-Test = 4,53). Die transkutane Sauerstoffsättigung betrug präoperativ im Mittel 80g% und postoperativ 95g%. Korrelation (0,04) und Signifikanz (0,87) bestanden ebenfalls nicht, der Unterschied zwischen prä- und postoperativen Werten war wiederum signifikant (T-Test = -6,77,  $p < 0,01$ ).

In **Gruppe 2** betrug der Hämatokrit prä OP im Mittel 53%, post OP 43%. Korrelation (0,05) und Signifikanz (0,99) bestand nicht. Der Unterschied zwischen prä- und postoperativen Werten war im Sinne einer Verbesserung statistisch signifikant (T-Test = 3,67,  $p < 0,01$ ). Der Hämoglobingehalt des Blutes konnte im Mittel präoperativ bei 17,5g/l, postoperativ bei 13,9g/l gemessen werden. Zwischen den Werten besteht keine Korrelation und keine Signifikanz ( $r = -0,01$ ,  $p = 0,97$ ). Der Unterschied ist statistisch signifikant (T-Test = 3,8;  $p < 0,01$ ). Der O<sub>2</sub>-Gehalt ist prä OP im Mittel bei 72g%, post OP bei 93g% gemessen worden. Korrelation und Signifikanz bestand nicht ( $r = 0,35$ ;  $p = 0,39$ ). T-Test (-8,37) und Signifikanz ( $p < 0,01$ ) belegen den Unterschied zwischen prä- und postoperativ.

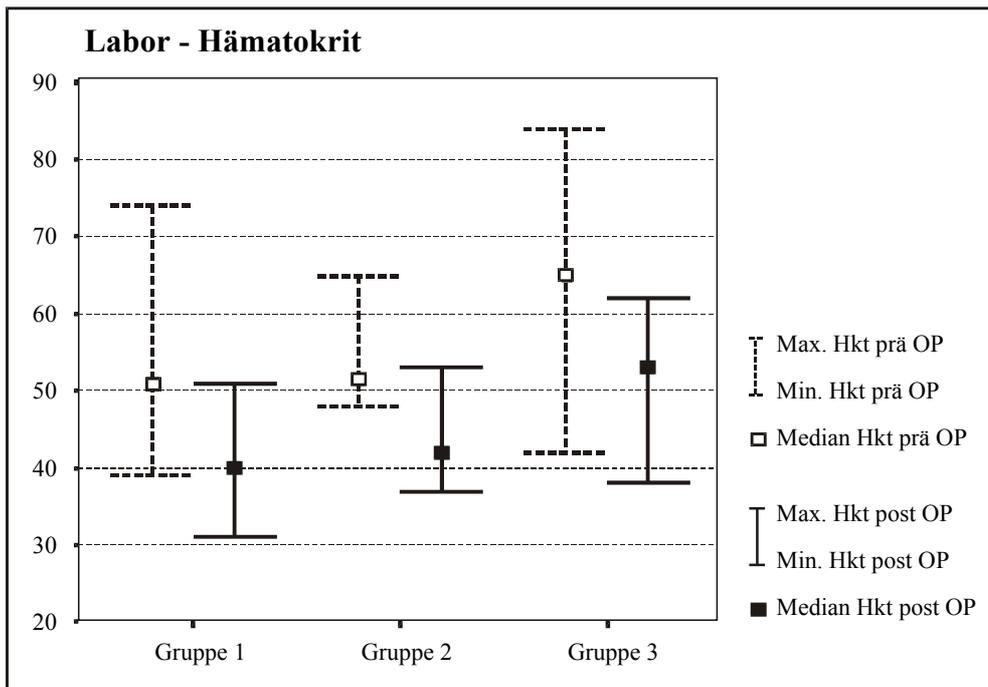
In **Gruppe 3** war der Hämatokrit im Mittel bei 63% prä OP, post OP bei 50% gemessen worden, die Werte korrelierten nicht miteinander ( $r = 0,69$ ;  $p = 0,08$ ), der Unterschied war jedoch statistisch signifikant (T-Test = 3,38,  $p = 0,015$ ). Der Hämoglobingehalt des Blutes lag im Mittel bei 19,9g/l, post OP bei 15,9g/l, die Werte korrelierten nicht miteinander ( $r = 0,54$ ;  $p = 0,21$ ), der Unterschied jedoch statistisch signifikant (T-Test = 4,06,  $p = 0,007$ ). Die transkutane O<sub>2</sub>-Sättigung betrug präoperativ im Mittel 63g% und postoperativ 83g%. Eine Korrelation bestand nicht ( $r = 0,35$ ;  $p = 0,44$ ), der Unterschied war statistisch signifikant (T-Test = -3,89;  $p = 0,008$ ).

Die Differenz zwischen prä- und postoperativen Werten aller drei Laborparameter zeigte keinen statistisch signifikanten Unterschied der Gruppen untereinander, d.h. die postoperative Verbesserung innerhalb der Gruppen war in etwa vergleichbar. Die Ausgangswerte (präoperative Werte) und die postoperativen Werte der Gruppe 3 erwiesen sich bei jeder der drei Messbereiche als signifikant schlechter als diejenigen der Gruppe 1 ( $p=0,007$  prä OP;  $p=0,002$  post OP). Ein Unterschied zwischen Gruppe 1 und 2 bestand nicht.

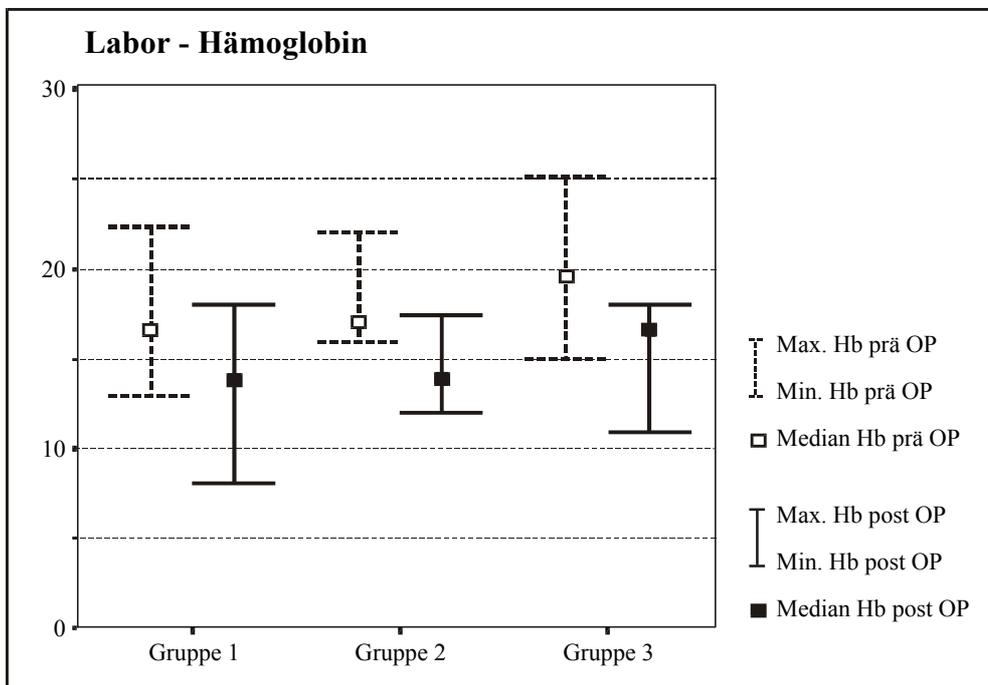
Bei den mittel- und langfristig nachuntersuchten Kindern ergab sich kein statistisch signifikanter Unterschied zwischen prä- und postoperativen Hämatokrit- und Hämoglobinwerten. In **Gruppe 3** zeigte sich in der langfristig nachbeobachteten Gruppe ein signifikant schlechteres Ergebnis ( $p=0,03$ ) der postoperativen Sauerstoffsättigung im Vergleich zur mittelfristig nachuntersuchten Gruppe. Siehe **Tabelle**.

Labor	Gruppe (mittelfristiger + langfristiger NBZ)	mittelfristiger NBZ		langfristiger NBZ	
		prä OP	post OP	prä OP	post OP
<b>Hämatokrit</b> <b>Mittelwerte (%)</b>	<b>1</b> , n=10 (6+4)	53,8	40,2	51,8	41,3
	<b>2</b> , n=5 (3+2)	51,7	40,7	57,0	45,5
	<b>3</b> , n=4 (2+2)	61,0	50,0	83,5	57,5
<b>Hämoglobin</b> <b>Mittelwerte (g/dl)</b>	<b>1</b> , n=10 (6+4)	17,6	12,9	17,2	13,6
	<b>2</b> , n=5 (3+2)	16,9	12,8	19,5	14,8
	<b>3</b> , n=4 (2+2)	21,4	17,1	23,1	17,0
<b>O<sub>2</sub>-Sättigung</b> <b>Mittelwerte (%)</b>	<b>1</b> , n=10 (6+4)	80,0	95,8	78,3	95,0
	<b>2</b> , n=5 (3+2)	77,3	95,0	68,0	93,5
	<b>3</b> , n=4 (2+2)	75,5	<b>83,5</b>	54,0	<b>75,0</b>

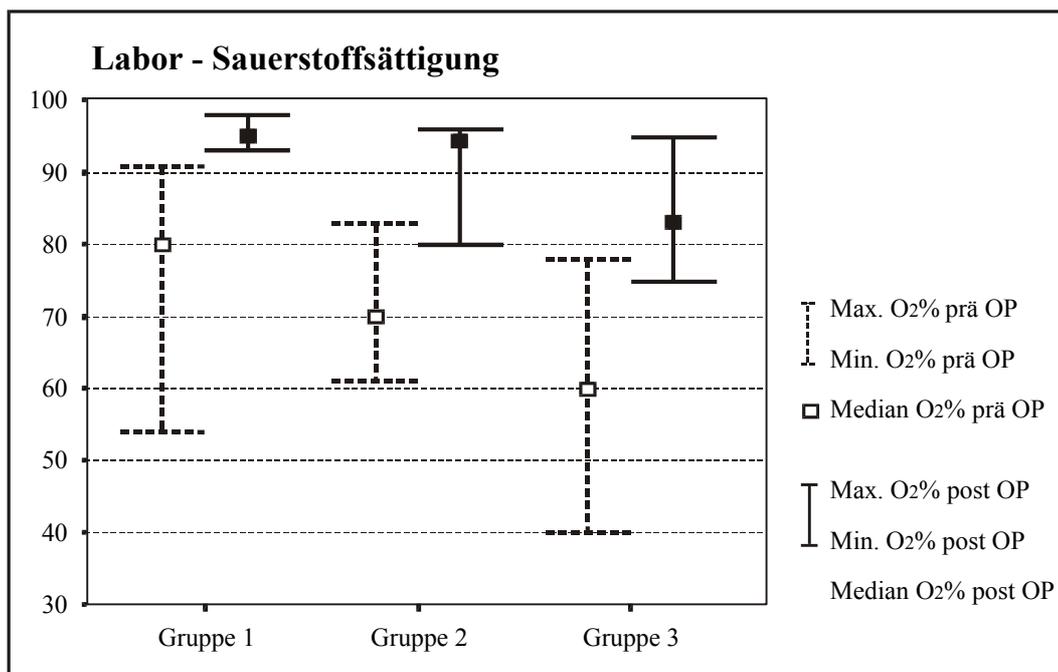
**Tabelle 7:** Laborwerte der mittel- und langfristig nachuntersuchten Patienten der **Gruppen 1-3**, jeweils Angabe der Mittelwerte. Die grau unterlegten Werte der postoperativen Sauerstoffsättigung zeigten einen signifikanten Unterschied ( $p=0,03$ ) zwischen mittel- und langfristig nachuntersuchten Patienten. Alle anderen Werte unterschieden sich nicht signifikant voneinander.



**Abbildung 4:** Darstellung der Hämatokritwerte in % (Y-Achse) prä-(---) und postoperativ(—), mit Angabe des Medians. Vergleich der **Gruppen 1-3** (X-Achse). In allen Gruppen signifikante Verbesserung. In **Gruppe 3** signifikant schlechtere Werte sowohl prä- als postoperativ im Vergleich zu **Gruppe 1** bzw. **2**.



**Abbildung 5:** Darstellung der Hämoglobinwerte in g/dl (Y-Achse) prä-(---) und postoperativ(—), mit Angabe des Medians. Vergleich der **Gruppen 1-3** (X-Achse). In allen Gruppen signifikante Verbesserung. In **Gruppe 3** signifikant schlechtere prä- und postoperative Werte.



**Abbildung 6:** Darstellung der transkutanen Sauerstoffsättigung in % (Y-Achse) prä-(- - -) und postoperativ(—), mit Angabe des Medians. Vergleich der **Gruppen 1-3** (X-Achse). In allen Gruppen signifikante Verbesserung. In Gruppe 3 signifikant schlechtere prä- und postoperative Werte.

### 3.2.1 Radiologische Ergebnisse

Zur Gesamtbeurteilung wurde auch der radiologische kardiopulmonale Befund hinzugezogen. Hierzu dienten der prä- und postoperative Vergleich der Herzgröße (Herz-Thorax-Quotient = HTQ) sowie die zentrale und periphere Lungengefäßzeichnung als Hinweis für die Lungenperfusion.

### 3.2.2 Herz-Thorax-Quotient

Gemessen wurde der breiteste Transversaldurchmesser des Herzens sowie der Thoraxinnenwand und der Quotient daraus gebildet. Prä- und postoperatives Minimum, Maximum und Median der jeweiligen Gruppen siehe **Abbildung 7**.

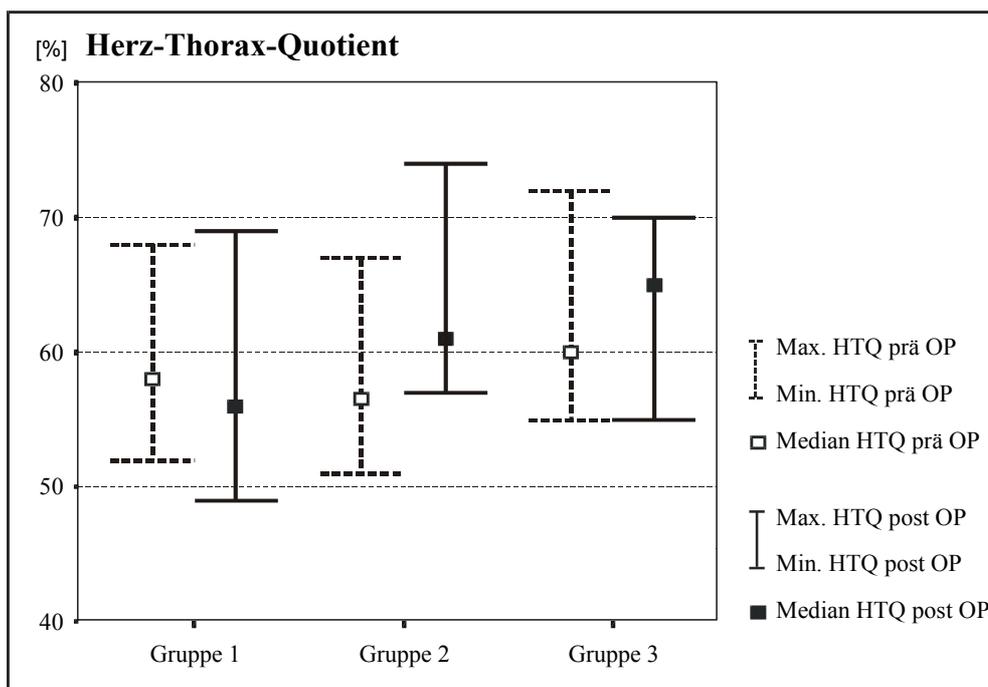
In **Gruppe 1** betrug der Mittelwert präoperativ und postoperativ 58. Die Werte korrelierten nicht miteinander ( $r = 0,35$ ;  $p = 0,17$ ) der Unterschied (Mittelwert) zwischen prä- und postoperativen Werten in dieser Gruppe war nicht statistisch signifikant (T-Test =  $0,36$ ;  $p = 0,72$ )

In **Gruppe 2** war der HTQ prä OP im Mittel bei 58, post OP bei 63. Die Werte korrelierten nicht ( $r = 0,87$ ), was signifikant war ( $p = 0,05$ ). Der Unterschied (Mittelwert) war statistisch signifikant

(T-Test = -4,96; p = 0,002). Postoperativ war der Herzschatten größer gemessen worden als präoperativ.

In **Gruppe 3** konnte der HTQ prä OP im Mittel bei 59 und post OP bei 64 gemessen werden. Bei den gepaarten Stichproben korrelierten die Werte nicht (r = 0,38; p = 0,40), der Unterschied (Mittelwert) war nicht statistisch signifikant (T-Test = 0,38; p = 0,22). Hier zeigte sich die Tendenz zur postoperativen Herzvergrößerung.

Ein signifikanter Unterschied in der Differenz der prä- und postoperativen Mittelwerte zeigte sich zwischen **Gruppe 1** und **2** (p=0,027). Zwischen den Mittelwerten der **Gruppe 1** und **3** (p=0,2) sowie **Gruppe 2** und **3** (0,47) bestand kein signifikanter Unterschied. In **Gruppe 1** veränderte sich der HTQ prä- zu postoperativ nicht (im Mittel 58%), wobei er in **Gruppe 2** und **3** postoperativ zugenommen hatte (im Mittel 63% bzw. 64%).



**Abbildung 7:** Radiologischer Herz-Thorax-Quotient in % (Y-Achse) prä-(---) und postoperativ(—), mit Angabe des Medians. Vergleich der **Gruppen 1-3** (X-Achse).

Die nähere Analyse der Daten von mittel- und langfristig nachuntersuchten Patienten (Werte siehe **Tabelle**) ergab folgende Punkte: Die Differenz der prä- und postoperativen Werte in **Gruppe 2** zeigten eine signifikant stärkere Zunahme des HTQ bei den Patienten, die mehr als 10 Jahre

postoperativ nachuntersucht wurden im Vergleich zu denen, die zwischen 5 und 10 Jahren nachbeobachtet wurden ( $p=0,017$ ). Weiterhin zeigt sich die Tendenz der Herzgrößenabnahme in **Gruppe 1**, wenn auch nicht signifikant ( $p=0,13$ ), vor allem in der langfristig nachuntersuchten Gruppe.

### 3.2.3 Zentrale und periphere Lungengefäßzeichnung

Um die Lungenperfusion prä- und postoperativ vergleichen zu können, wurde die zentrale und periphere Lungengefäßzeichnung radiologisch beurteilt. Eingeteilt wurde in stark bzw. gering vermindert, normal und gering bzw. stark vermehrt (Grad -2 bis 2).

In **Gruppe 1** waren präoperativ bei 7 Kindern (38,9%) die zentrale und periphere Gefäßzeichnung gering vermindert, bei einem Kind (5,6%) war sie peripher stark vermindert. Normal war sie bei 2 bzw. 4 Kindern (11,1 bzw. 22,2%). Gering vermehrt war die Gefäßzeichnung bei 9 bzw. 6 Kindern (50 bzw. 33,3%). Postoperativ waren bei 10 bzw. 14 Kindern (62,5 bzw. 87,5%) eine normale Gefäßzeichnung hilär bzw. peripher zu sehen. Bei 2 Kindern (12,5%) war sie gering vermindert, bei 4 Kindern (25%) hilär gering vermehrt. Zwei Kinder sind einen Tag postoperativ verstorben und eines erschien nicht zu den Nachuntersuchungen, so dass keine Werte vorliegen. Insgesamt trat eine Verbesserung der Lungengefäßzeichnung bei 12 Patienten ein (63%).

In **Gruppe 2** waren die Lungengefäße präoperativ hilär und peripher bei 5 bzw. 6 Kindern (62,5% bzw. 75%) gering vermindert, bei 2 Kindern (25%) war sie normal und bei einem Kind war sie gering vermehrt. Postoperativ war sie normalisiert bei 4 bzw. 6 Kindern (50 bzw. 75%), gering vermehrt bei 3 bzw. 1 Kind (37,5 bzw. 12,5%) und stark vermehrt bei einem Kind (12,5%). Insgesamt trat eine Verbesserung der Lungengefäßzeichnung bei 6 Patienten ein (75%).

In **Gruppe 3** war bei einem Kind (10%) präoperativ die Gefäßzeichnung stark rarefiziert, gering vermindert war sie bei 6 bzw. 7 Kindern (60 bzw. 70%) und leicht vermehrt war sie in 3 bzw. 2 Fällen (30 bzw. 20%). Postoperativ war bei 3 Kindern (42,9%) die Gefäßzeichnung normalisiert, bei 3 bzw. 4 Kindern (42,9 bzw. 57,1%) war sie gering vermindert und bei einem Kind (14,3%) war sie gering vermehrt. Zwei Kinder sind direkt postoperativ verstorben und ein Kind konnte nicht nachuntersucht werden, eine Beurteilung war hier nicht möglich. Insgesamt trat eine Verbesserung der Lungengefäßzeichnung bei 3 Patienten ein (30%).

In **Gruppe 1** hatte sich die Lungengefäßzeichnung in 87,5% der Fälle normalisiert, in **Gruppe 2** in 75% der Patienten und in **Gruppe 3** nur in 30% der Fälle.

Bei weiterer Differenzierung der Gruppen in mittel- und langfristig nachbeobachtete Patienten zeigte sich die o.g. Normalisierung der Lungengefäßzeichnung in nahezu allen Fällen der mehr als 10 Jahre nachuntersuchten Patienten. Siehe **Tabelle**.

<b>Radiologische Ergebnisse</b>	<b>Patienten- gruppe</b>	<b>mittelfristiger NBZ (5-10 Jahre)</b>		<b>langfristiger NBZ (&gt;10 Jahre)</b>	
<b>HTQ</b> (Mittelwerte)	1, n=6+4	<b>prä OP</b> 57,7	<b>post OP</b> 58,2	<b>prä OP</b> 60,3	<b>post OP</b> 56,3
	2, n=3+2	56,0	58,7	55,5	64,0
	3, n=2+2	60,5	70,0	66,0	63,0
<b>Lungengefäß- zeichnung</b> (Normalisierung)	1, n=6+4	<b>peripher: 83%, zentral: 67%</b>		<b>peripher: 100% zentral: 75%</b>	
	2, n=3+2	67%	33%	100%	100%
	3, n=2+2	50%	50%	100%	100%

**Tabelle 8:** Radiologische Untersuchungsergebnisse der mittel- und langfristig nachuntersuchten Patienten der **Gruppe 1-3**. Angabe der prä- und postoperativen Mittelwerte des HTQ (Herz-Thorax-Quotient). Die Differenz der grau unterlegten Felder in **Gruppe 2** zeigt eine statistisch signifikante Zunahme der Herzgröße in der langfristig nachbeobachteten Gruppe im Vergleich zur mittelfristig nachuntersuchten Gruppe ( $p=0,017$ ). Langfristig normalisiert sich die Lungengefäßzeichnung sowohl zentral als auch peripher. Angabe in Prozent der Patientenzahl n.

## 3.3 EKG

### 3.3.1 Rhythmus und atrioventrikuläre Blockierung

Alle Kinder hatten präoperativ einen Sinusrhythmus (SR).

In **Gruppe 1** war präoperativ bei 10 Kindern (52,6%) eine verlängerte PQ-Zeit (AV-Block I°) gemessen worden, postoperativ hatten 12 Kinder (70,6%) einen AVB I°. 16 Patienten (84%) wiesen einen SR postoperativ auf und eines einen AV-Block III° (5,3%), der mit einem Schrittmacher versorgt wurde, zwei Kinder sind direkt postoperativ verstorben. Bei einem Kind traten vereinzelt ventrikuläre Extrasystolen auf, teilweise als Couplets sowie als paroxysmale Tachykardien (5,3%).

In **Gruppe 2** war präoperativ die PQ-Zeit bei 3 Kindern (37,5%) verlängert (AVB I°), postoperativ bei fünf Kindern (62,5%). Ein SR lag bei sieben Kindern postoperativ vor (87,5%). Bei einem Kind wurde in Ableitung I und II eine negative P-Welle i.S. eines ektopen Vorhofrhythmus diagnostiziert (12,5%). Bei einem Kind traten vereinzelt ventrikuläre Extrasystolen auf, Tachykardien wurden nicht beobachtet (12,5%).

In **Gruppe 3** war ein AVB I° präoperativ bei 2 Kindern vorhanden, postoperativ bei 7 Kindern (87,5%). 2 Kinder sind direkt postoperativ verstorben. Bei den übrigen acht lag ein Sinusrhythmus vor.

### 3.3.2 Schenkelblockbilder

In **Gruppe 1** bestand präoperativ bei 7 Kindern (36,8%) kein Blockbild, bei 11 Kindern (57,9%) ein inkompletter Rechtsschenkelblock und bei einem Kind (5,3%) ein kompletter Rechtsschenkelblock. Postoperativ konnte bei 15 Kindern (88,2%) ein kompletter Rechtsschenkelblock diagnostiziert werden, bei je einem Kind (5,9%) war zusätzlich ein linksanteriorer Hemiblock bzw. ein kompletter Linksschenkelblock (bifaszikulärer Block) sowie ein AV-Block III. Grades beobachtet worden. Ein Kind (5,9%) hatte postoperativ einen inkompletten Rechtsschenkelblock und eines eine normale QRS-Zeit.

In **Gruppe 2** hatten alle Kinder präoperativ normale QRS-Zeiten. Postoperativ lag bei 5 Kindern (62,5%) ein kompletter Rechtsschenkelblock vor, von denen 3 Kinder (37,5%) zusätzlich einen

linksanterioren Hemiblock aufwiesen. 2 Kinder (25%) hatten einen inkompletten Rechtsschenkelblock, eines davon mit zusätzlichem linksanterioren Hemiblock. Bei einem Kind (12,5%) wies das EKG postoperativ normale QRS-Zeiten auf.

In **Gruppe 3** lag bei 3 Kindern (30%) präoperativ ein inkompletter Rechtsschenkelblock vor, 7 Kinder (70%) zeigten normale Zeitverhältnisse im EKG. Postoperativ ist bei 2 Kindern (25%) ein kompletter Rechtsschenkelblock ausgemessen worden, bei 4 Kindern (40%) ein inkompletter Rechtsschenkelblock und bei zwei normale Zeitverhältnisse.

### **3.4 Echokardiographie**

Echokardiographisch wurde präoperativ die Ventrikelmorphologie beurteilt: Hypertrophie, Ventrikeldilatation und eine dadurch resultierende links- bzw. rechtsventrikuläre Dominanz. Patienten mit einem hypoplastischen linken oder rechten Ventrikel wurden von vornherein ausgeschlossen. Die AV-Klappenmorphologie wurde präoperativ soweit möglich anhand der Rastelli-Klassifikation beurteilt. Weiterhin wurde die Weite der Pulmonalarterien präoperativ bestimmt, Hypoplasie oder Stenosierung konnten so diagnostiziert werden.

Postoperativ wurden die VSD- und ASD-Patches auf ihre Dichtigkeit überprüft.

Prä- und postoperativ wurde die Ventrikelfunktion, der Druckgradient über dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt bzw. der Pulmonalklappe und die Insuffizienz der AV-Klappen und der Pulmonalklappe, sowie eventuelle postoperative Komplikationen evaluiert.

Bei der Schlussuntersuchung erfolgte bei möglichst allen Kindern die Ausmessung folgender Strukturen: Durchmesser der Pulmonalklappe, des rechtsventrikulären Ausflusstraktes, der Pulmonalarterien, des linken Vorhofes. Bezogen auf die Körperoberfläche wurden diese Werte mit Normalwerten verglichen (s. jeweilige Literaturangaben) und in Relation dazu gesetzt, um Abweichungen zu dokumentieren.

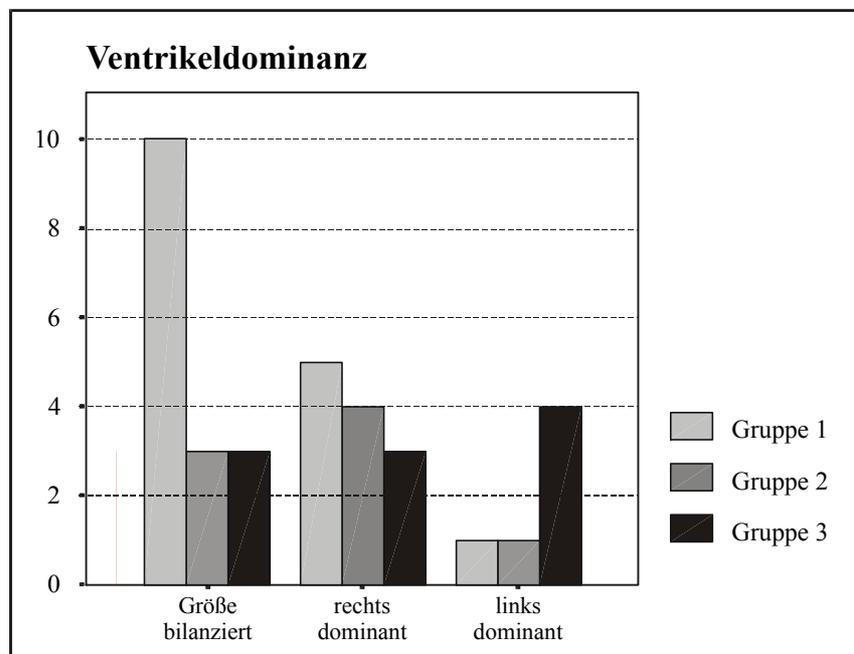
#### **3.4.1 Ventrikeldominanz**

Insgesamt lagen im Rahmen des CAVSD bei n=34 in 15 Fällen (44%) balancierte Ventrikelverhältnisse vor, in 13 Fällen (38%) war der rechte Ventrikel größer, in 6 Fällen (18%) war der linke Ventrikel dominant.

In **Gruppe 1** konnte bei 16 Patienten (84,2%) eine Aussage bezüglich der Ventrikelgröße gemacht werden: 10 Kinder (62,5%) hatten ausgeglichene Größenverhältnisse, bei 5 Kindern (31,3%) war der rechte Ventrikel vergrößert (hypertrophiert bzw. dilatiert) und bei einem Kind (6,3%) war die linke Kammer vergrößert.

In **Gruppe 2** waren die Ventrikel in 3 Fällen (37,5%) balanciert, in 4 Fällen (50%) war der rechte Ventrikel vergrößert und in einem Fall (12,5%) der linke Ventrikel.

In **Gruppe 3** wurden bei 3 Kindern (30%) balancierte Kammerverhältnisse, bei 3 Kindern (30%) eine vergrößerte rechte Kammer und bei 4 Kindern (40%) ein vergrößerter linker Ventrikel ausgemessen.



**Abbildung 8:** X-Achse: Ventrikelgröße (balanciert bzw. rechts oder links vergrößert), Vergleich der **Gruppen 1-3**. Y-Achse: Anzahl der Fälle.

### 3.4.2 Insuffizienz des AV-Klappenostiums präoperativ und Restinsuffizienz der Mitral- (MI) und Trikuspidalklappe (TI) postoperativ

Präoperativ wurde echokardiographisch der Insuffizienzgrad über der gemeinsamen AV-Klappe gemessen. Postoperativ wurde dies auch bei den palliierten Kindern bestimmt, bei den korrigierten Kindern wurde beurteilt, inwieweit Mitral- und Trikuspidalklappe suffizient schließen. Unterteilt wurde in Grad 0-3, keine Insuffizienz, leichte, mittlere und hochgradige Insuffizienz.

In **Gruppe 1** lag präoperativ bei 9 Kindern (47,4%) eine erstgradige, bei 8 Kindern (42,1%) eine zweitgradige AV-Klappeninsuffizienz vor. Bei 2 Kindern (10,5%) lagen keine Messdaten vor. Postoperativ sind 16 Patienten beurteilt worden. Bei 2 Kindern (12,5%) eine suffiziente Mitralklappe und bei 4 Kindern (25%) eine suffiziente Trikuspidalklappe vorhanden. Bei 9 Kindern (56%) ist eine erstgradige Mitralinsuffizienz und bei 10 Kindern (62,5%) eine leichte Trikuspidalinsuffizienz nachgewiesen worden. Eine mäßige Mitralklappeninsuffizienz ist in 5 Fällen (31%) und eine mäßige Trikuspidalklappeninsuffizienz in 2 Fällen (12,5%) diagnostiziert worden. Hochgradige Insuffizienzen traten in Gruppe 1 nicht auf. Postoperativ konnten 3 Kinder (15,8%) nicht beurteilt werden. 2 Kinder sind einen Tag postoperativ verstorben und eines ist 2 Jahre nach der Operation verstorben, aus den Akten ließen sich diesbezüglich jedoch keine Werte evaluieren. Bei 2 Kindern (10,5%) musste aufgrund einer höhergradigen Mitral- und Trikuspidalinsuffizienz eine Reoperation durchgeführt werden. Bei der Abschlussuntersuchung waren Mitralklappe und Trikuspidalklappe bei beiden noch mäßig insuffizient. Von 16 postoperativ ausgewerteten Patienten haben sich 9 Kinder (56,3%) verbessert, 4 Kinder (25%) verschlechtert und bei 3 Kindern (18,7%) ist der Insuffizienzgrad unverändert geblieben. 2 Kinder (12,5%) entwickelten zusätzlich zu einer erstgradigen Mitralinsuffizienz eine erstgradige Mitralstenose.

In **Gruppe 2** ist präoperativ bei 5 Kindern (62,5%) eine geringe AV-Klappeninsuffizienz (Grad 1), bei 2 Kindern (25%) eine mäßige Insuffizienz und bei einem Kind (12,5%) eine hochgradige Insuffizienz gemessen worden. Postoperativ war bei einem Kind (12,5%) die Trikuspidalklappe suffizient, in 4 bzw. 5 Fällen (50 bzw. 62,5%) bestand eine erstgradige Insuffizienz der Trikuspidal- bzw. Mitralklappe. In 2 Fällen (25%) wurde eine mäßige Insuffizienz und in einem Fall (12,5%) eine hochgradige Insuffizienz beider Klappen diagnostiziert. Dieses Kind verstarb nach der Korrektur (s. Letalität). Insgesamt haben sich 4 Patienten (50%) verbessert, 3 Kinder (37,5%) verschlechtert und bei einem Kind (12,5%) ist der Insuffizienzgrad gleich geblieben. Postoperativ traten keine AV-Klappenstenosen auf.

In **Gruppe 3** waren in einem Fall (10%) die AV-Klappen hochgradig stenotisch, eine Insuffizienz lag hier sowohl prä- als auch postoperativ nicht vor. Präoperativ bestand in je 4 Fällen (je 40%) eine geringe bzw. eine mäßige Insuffizienz. Bei einem inzwischen verstorbenen Patienten konnte aus den Akten diesbezüglich weder prä- noch postoperative Daten erhoben werden. Postoperativ ist bei je 2 Kindern (je 20%) eine erstgradige, eine mäßige und eine hochgradige

Insuffizienz festgestellt worden. Bei 2 Kindern (20%) war postoperativ keine Aussage möglich, da beide kurz nach der Operation verstarben.

Die Daten von mittel- und langfristig nachuntersuchten Patienten sind in **Tabelle** zusammengefasst. Insgesamt ist eine zweitgradige Mitral- bzw. Trikuspidalklappeninsuffizienz bei den mittelfristig nachbeobachteten Kindern häufiger, eine suffiziente bzw. gering insuffiziente AV-Klappe (75%, 100%) bei den länger als 10 Jahre nachuntersuchten Patienten häufiger. Die Aussagekraft ist aufgrund der geringen Fallzahlen eingeschränkt.

### **3.4.3 Pulmonalklappeninsuffizienz (PI)**

Präoperativ wurde insgesamt bei sechs Kindern (16,2%) der Insuffizienzgrad der Pulmonalklappe echokardiographisch bestimmt, wobei fünf Kinder keine Insuffizienz und eines eine geringgradige Insuffizienz aufwiesen. Postoperativ ist bei 25 Patienten (68%), bzw. bei 22 korrigierten Patienten der Gruppe 1 und 2 (81%) der Insuffizienzgrad bestimmt worden. Ein direkter Vergleich prä- zu postoperativ ist daher nicht möglich, zumal von den sechs präoperativ gemessenen Kindern bei dreien kein postoperativer Wert vorliegt.

In **Gruppe 1** (n=15 gemessene Kinder, 79%) ist bei vier Kindern (27%) eine mäßige Insuffizienz (Grad II) und bei 8 Kindern (53%) eine geringe Insuffizienz (Grad I) gemessen worden, bei drei Kindern (20%) konnte keine Insuffizienz nachgewiesen werden. Vier Kinder (21%) konnten postoperativ nicht ausgemessen werden: Zwei Kinder sind direkt postoperativ verstorben, bei den übrigen zwei Fällen konnte diesbezüglich keine Information aus den Akten gewonnen werden.

In **Gruppe 2** ist bei 7 Kindern (87,5%) der postoperative Insuffizienzgrad gemessen worden. Bei n=7 wiesen sechs Kinder (86%) eine geringgradige und ein Kind (14%) eine mäßige Insuffizienz auf. Ein Kind wurde diesbezüglich nicht untersucht.

In **Gruppe 3** konnte postoperativ nur bei 3 Kindern (30%) die Dichtigkeit der Pulmonalklappe ermittelt werden. Bei n=3 wiesen zwei Kinder (67%) keine Insuffizienz auf, eines (33%) eine zweitgradige.

Die Daten von mittel- und langfristig nachuntersuchten Patienten sind in **Tabelle** zusammengefasst. Insgesamt zeigte sich bei den Langzeitergebnissen ein hoher Prozentsatz an suffizienten

bzw. gering insuffizienten Pulmonalklappen ( 100% in **Gruppe 1**, 50% in **Gruppe 2**). Die Aussagekraft ist jedoch durch die geringen Fallzahlen eingeschränkt.

#### **3.4.4 Druckgradient über dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt bzw. der Pulmonalklappe (? P RVOT)**

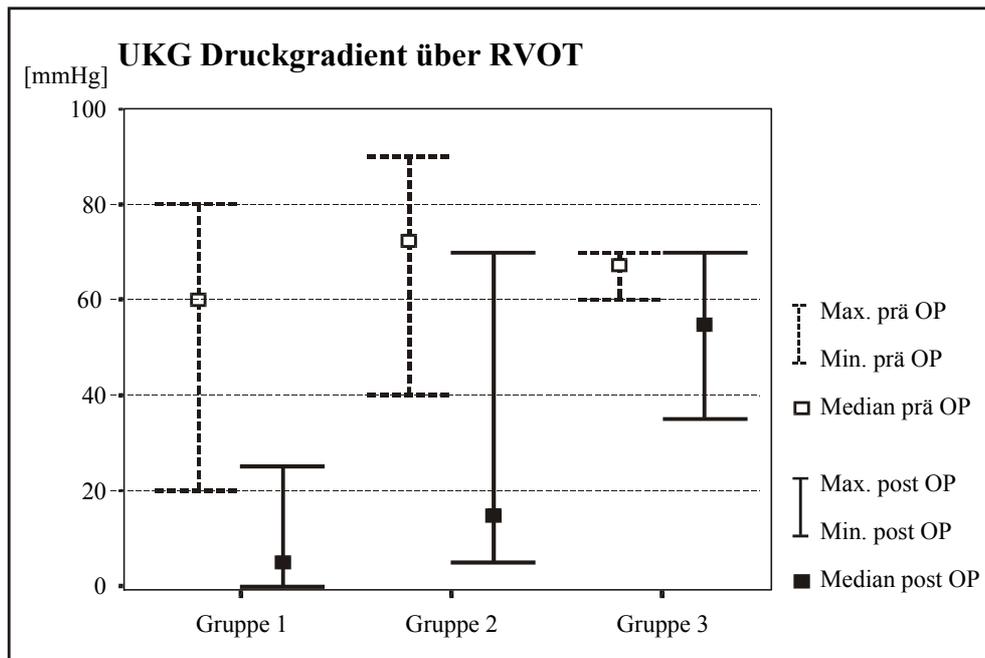
In **Gruppe 1** konnte bei 15 Kindern (n=15, 79%) prä- und postoperativ der Druckgradient über dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt gemessen werden. Zwei Kinder sind direkt postoperativ verstorben, bei zwei Patienten konnte diesbezüglich aus den Akten keine Information gewonnen werden, beide sind in der Zwischenzeit verstorben. Der Mittelwert lag präoperativ bei 53 mmHg (Minimum 20 / Maximum 80mmHg), postoperativ bei 9 mmHg (Min: 0, Max: 25). Die Werte korrelierten nicht ( $r = 0,33$ ), der Unterschied war statistisch signifikant ( $T = 8,7$ ;  $p < 0,01$ ).

In **Gruppe 2** konnten alle 8 Patienten prä- und postoperativ beurteilt werden. Der Druckgradient betrug im Mittel präoperativ 69mmHg (Min: 40, Max: 90), postoperativ im Mittel 26mmHg (Min: 5, Max: 70). Die Werte korrelierten nicht ( $r = 0,08$ ), der Unterschied war statistisch signifikant ( $T = 4,5$ ;  $p < 0,01$ ).

In **Gruppe 3** konnten 6 Patienten (N=6, 60%) ausgewertet werden. Präoperativ konnte der Druckgradient im Mittel mit 67mmHg ausgemessen werden (Min: 60, Max: 75), postoperativ mit 54mmHg im Mittel (Min: 35, Max: 70). Korrelation bestand nicht ( $r = 0,42$ ), der Unterschied zwischen prä- und postoperativen Werten war nicht signifikant ( $T = 2,1$ ;  $p = 0,09$ ).

Im Vergleich der Gruppe 1 mit 3 und 2 mit 3 konnte ein statistisch signifikanter Unterschied der Differenzbeträge von prä- und postoperativen Werten nachgewiesen werden. (Gruppe 1 und 3,  $p = 0,001$ , Gruppe 2 und 3,  $p = 0,017$ ). Der Unterschied der Gruppe 1 mit 2 ergab keine statistische Signifikanz ( $p = 0,98$ ). Siehe **Abbildung 9**.

Die Daten von mittel- und langfristig nachuntersuchten Patienten sind in **Tabelle** zusammengefasst. Es besteht eine signifikante, postoperative Abnahme des Druckgradienten über RVOT in **Gruppe 1** ( $p=0,02$ ) und **2** ( $p=0,02$ ), wie es bereits die Untersuchung der Gesamtgruppe ergeben hat. In **Gruppe 2** war bei den langfristig nachuntersuchten Kindern keine statistische Signifikanz nachweisbar ( $p=0,13$ ), wohl aufgrund der geringen Fallzahl. **Gruppe 3** konnte wegen fehlender Werte bei den langfristig nachbeobachteten Patienten nicht ausgewertet werden.



**Abbildung 9:** Druckgradient über dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt, dopplersonographisch prä- (---) und postoperativ(—) gemessen, minimaler und maximaler Wert, sowie Darstellung des Medians. X-Achse: Patientengruppe, Y-Achse: Druckgradient über RVOT in mmHg. Der Unterschied der prä- und postoperativen Werte in **Gruppe 1** und **2** zeigt statistische Signifikanz ( $p < 0,001$ ). Vergleich der prä- und postoperativen Differenz zwischen den Gruppen ergibt statistische Signifikanz zwischen **Gruppe 1 mit 3** ( $p = 0,001$ ) und **2 mit 3** ( $p = 0,017$ ).

UKG	Patienten- gruppe	mittelfristiger NBZ (5-10 Jahre)	langfristiger NBZ (>10 Jahre)
<b>MI post OP (Grad)</b>	1, n=6+4 2, n=3+2	1°: 67%, 2°: 33% 1°: 75%, 2°: 25%	0°:25%, 1°: 50%, 2°: 25% 1°: 100%
<b>TI post OP (Grad)</b>	1, n=6+4 2, n=3+2	0°: 33%, 1°: 50%, 2°: 17% 0°: 25%, 1°: 50%, 2°: 25%	0°: 25%, 1°: 75% 1°: 50%, 2°: 50%
<b>AVI post OP (Grad)</b>	3, n=2+2	3°: 100%	2°: 50%, 2. Wert fehlt
<b>PI post OP (Grad)</b>	1, n=6+4 2, n=3+2 3, n=2+2	0°: 17%, 1°: 50%, 2°: 33% 1°: 100% 1°: 50%, 2. Wert fehlt	0°: 25%, 1°: 75% 1°: 50%, 2°: 50% keine Werte
<b>? P RVOT (mmHg)</b>	1, n=6+4 2, n=3+2 3, n=2+2	prä OP: 57,2 post OP: 7,8 70,0 8,3 67,5 60,0	prä OP: 43,8 post OP: 10,0 55,0 30,0 keine Werte

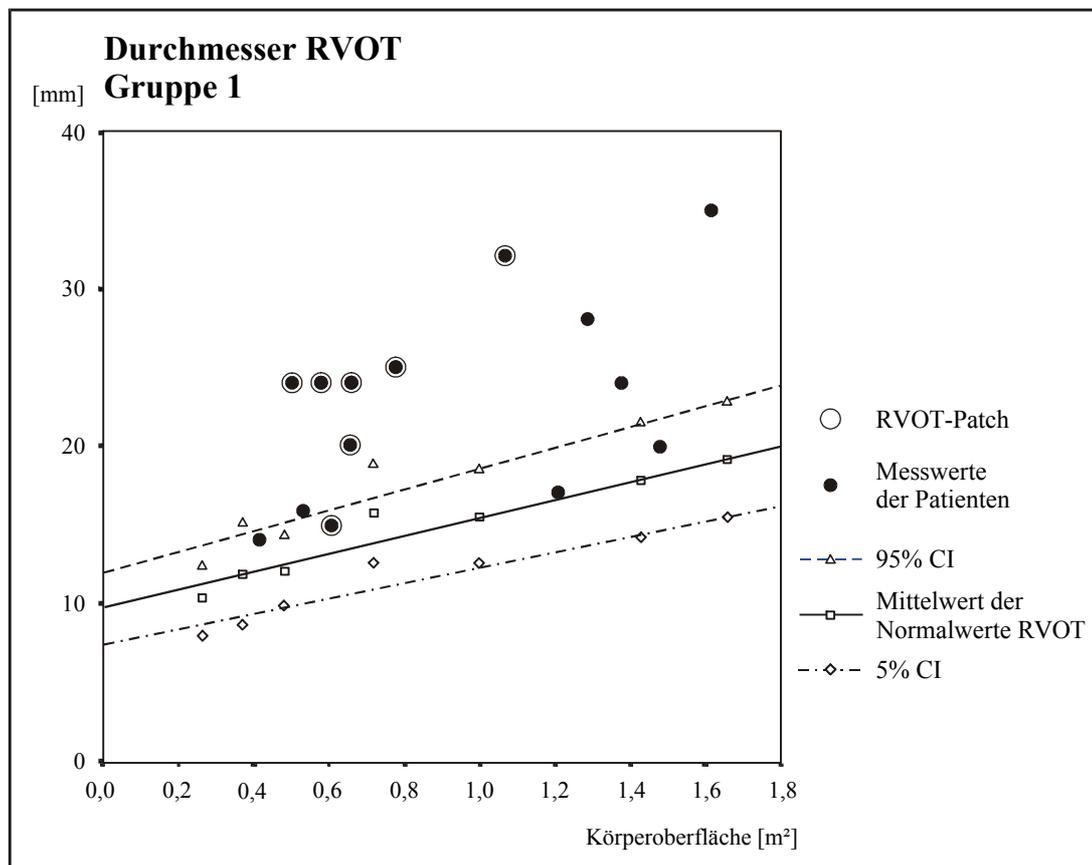
**Tabelle 9:** Echokardiographische Messwerte der mittel- und langfristig nachbeobachteten Patienten der **Gruppe 1-3**. Statistische Signifikanz besteht bei den grau unterlegten Feldern des Druckgradienten über RVOT.

### 3.4.5 Durchmesser des rechtsventrikulären Ausflusstraktes

Postoperativ konnte bei 29 Patienten (78,4%) der Durchmesser des rechtsventrikulären Ausflusstraktes gemessen werden (Gruppe 1 n=14 (74%); Gruppe 2 n=7 (87,5%); Gruppe 3 n=8 (80%)). Insgesamt war bei 13 Kindern der Ausflusstrakt vergrößert (44%), bei 8 Kindern normal groß (28%) und bei 8 Kindern zu eng (28%). Die Daten wurden mit Messwerten aus einem Normalkollektiv verglichen, Werte nach Meyer 1977.

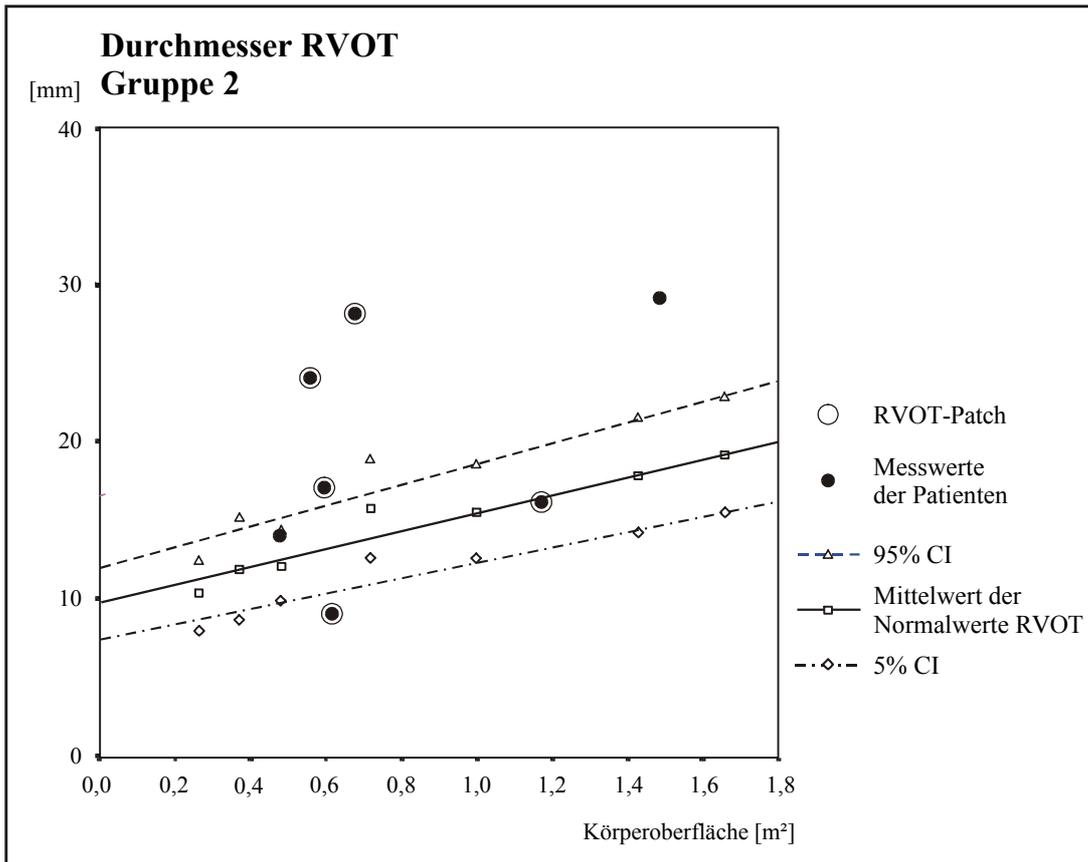
In **Gruppe 1** waren die Messwerte von 4 Kindern (29%) innerhalb der Norm, bei 10 Kindern (71%) war der Ausflusstrakt vergrößert, jedoch nicht aneurysmatisch. Eine Reoperation musste in keinem Fall erfolgen. Von den 4 Kindern mit normalgroßem Ausflusstrakt wurde in 4 Fällen eine Infundibulumresektion durchgeführt, in einem Fall wurde ein RVOT-Patch eingenäht. Die Kinder mit vergrößertem rechtsventrikulären Ausflusstrakt wurden in 2 Fällen infundibulumre-

seziert, in 6 Fällen wurde zusätzlich ein RVOT-Patch eingenäht (in 2 Fällen war dies ein transvalvulärer Patch) und in einem Fall wurde nur eine Kommissurotomie der Pulmonalklappe durchgeführt. Messwerte eines patcherweiterten RVOT wurden gesondert markiert. Siehe **Abbildung 10**.



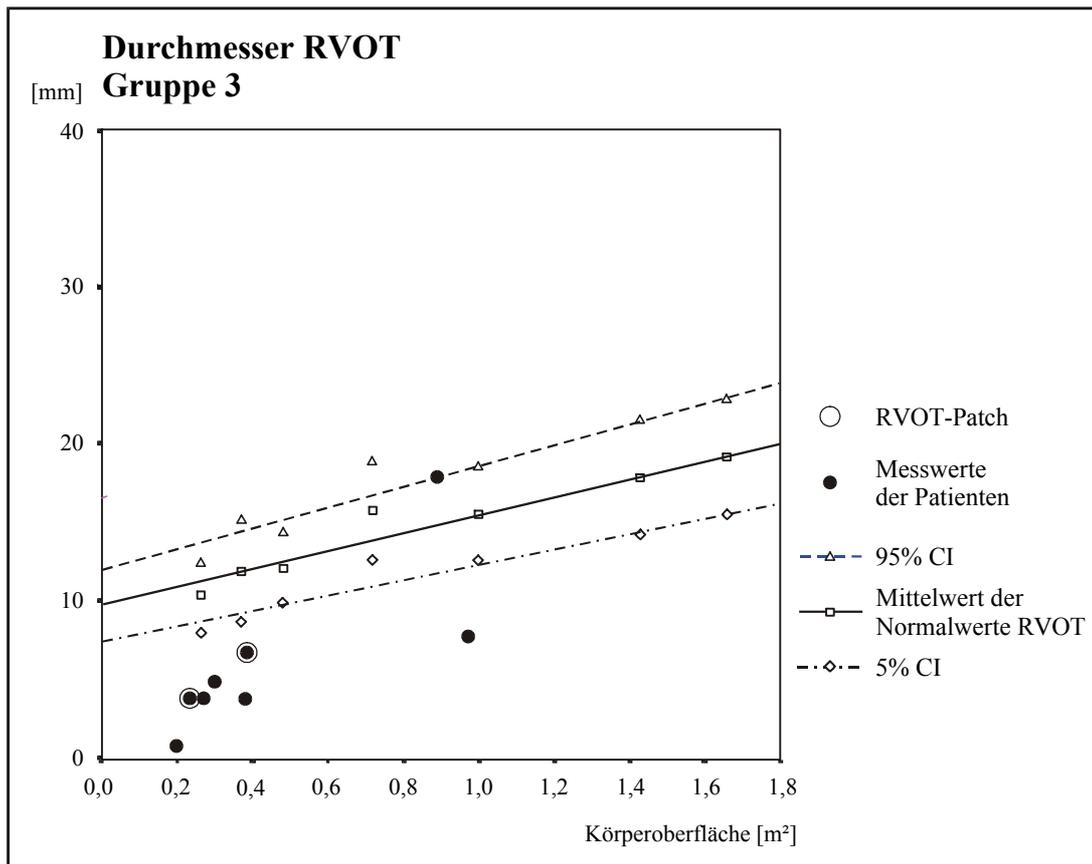
**Abbildung 10:** Darstellung der Normalwerte (□) mit oberem (△) und unterem (◇) Konfidenzintervall (CI) mit den jeweiligen Regressionsgeraden sowie die Messwerte der **Gruppe 1** (●). X-Achse: Körperoberfläche in m<sup>2</sup>, Y-Achse: Durchmesser des RVOT in mm. Die besonders gekennzeichneten Messwerte stellen einen patcherweiterten RVOT dar. Normalwerte nach Meyer, 1977.

In **Gruppe 2** sind 7 Kinder postoperativ ausgemessen worden (87,5%), davon hatte eines (14%) nach Infundibulumresektion und RVOT-Patcherweiterung einen zu engen rechtsventrikulären Ausflusstrakt. Zwei Kinder (29%) hatten einen normalgroßen Ausflusstrakt, bei einem wurde eine Infundibulumresektion, bei dem anderen zusätzlich eine transvalvuläre RVOT-Patcherweiterung durchgeführt. Vier Kinder (57%) hatten einen zu weiten rechtsventrikulären Ausflusstrakt, wobei in 3 Fällen eine Infundibulumresektion und eine Patcherweiterung durchgeführt wurde und in einem Fall nur eine Infundibulumresektion erfolgte. In einem Fall musste ein RVOT-Aneurysma nach Infundibulumresektion und Patcherweiterung operativ versorgt werden. Patienten mit patcherweitertem Ausflusstrakt wurden gesondert markiert. Siehe **Abbildung 11**.



**Abbildung 11:** Darstellung der Normalwerte (□) mit oberem (△) und unterem (◇) Konfidenzintervall (CI) mit den jeweiligen Regressionsgeraden sowie die Messwerte der **Gruppe 2** (●). X-Achse: Körperoberfläche in m<sup>2</sup>, Y-Achse: Durchmesser des RVOT in mm. Die besonders gekennzeichneten Messwerte stellen einen patcherweiterten RVOT dar. Werte nach Meyer, 1977.

In **Gruppe 3** sind 8 Kinder post- bzw. intraoperativ ausgemessen worden. Bei einem Kind (12,5%) wurde nach Infundibulumresektion ein noch normal großer rechtsventrikulärer Ausflusstrakt ausgemessen. Bei 7 Kindern (87,5%) war der Ausflusstrakt zu eng. In 4 Fällen wurde der Ausflusstrakt nicht eröffnet bzw. erweitert, in 2 Fällen wurde eine Infundibulumresektion und in 2 Fällen eine zusätzliche Patcherweiterung vorgenommen. Die patcherweiterten RVOT wurden zusätzlich markiert. Siehe **Abbildung 12**.



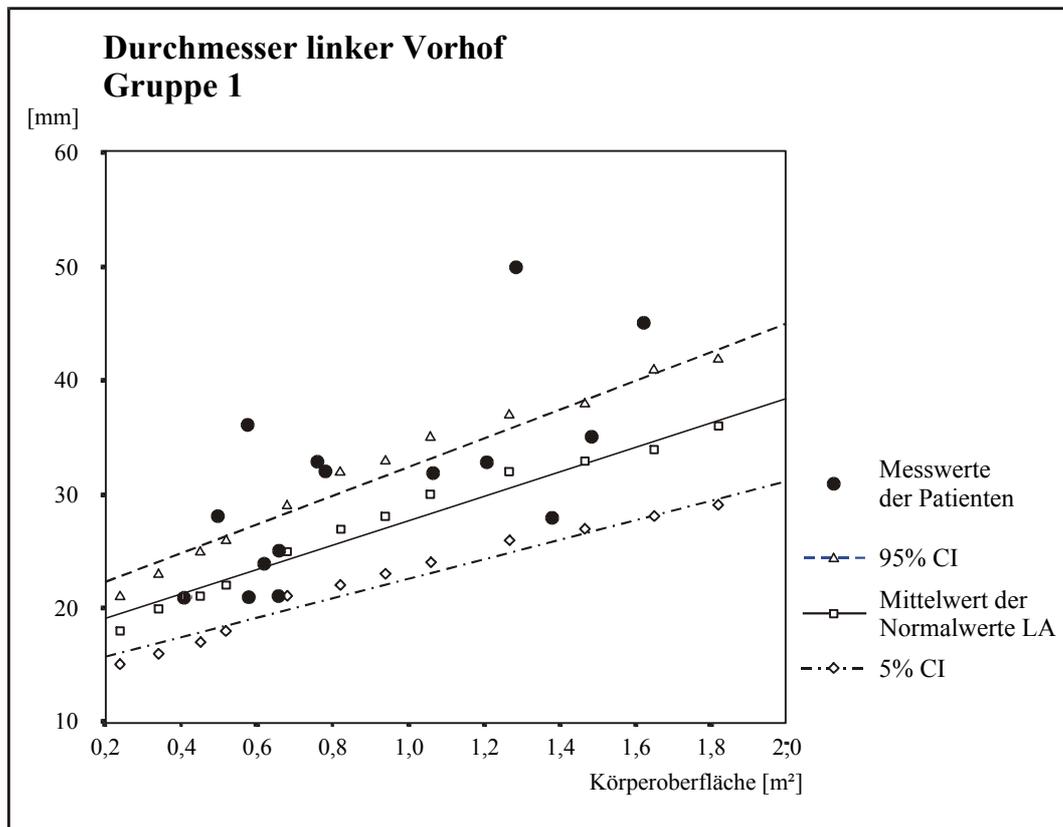
**Abbildung 12:** Darstellung der Normalwerte (□) mit oberem (△) und unterem (◇) Konfidenzintervall (CI) mit den jeweiligen Regressionsgeraden sowie die Messwerte der **Gruppe 3** (●). X-Achse: Körperoberfläche in m<sup>2</sup>, Y-Achse: Durchmesser des RVOT in mm. Die besonders gekennzeichneten Messwerte stellen einen patcherweiterten RVOT dar. Werte nach Meyer, 1977.

### 3.4.6 Durchmesser des linken Vorhofes, Bestimmung des Quotienten linker Vorhof / Aortenwurzel

Postoperativ konnte bei 27 Patienten (73%) der linke Vorhof (LA) und die Aortenwurzel (Ao) echokardiographisch ausgemessen werden (Gruppe 1 - N=15 (79%), Gruppe 2 - N=8 (100%), Gruppe 3 - N=4 (40%)). Diese wurden mit Messwerten eines Normalkollektivs verglichen (Henry 1980), um Abweichungen zu dokumentieren. Zudem wurde der Quotient LA/Ao bestimmt, um eine weitere Aussage über die Vorhofgröße machen zu können. Werte über 1,5 sprechen für eine Vorhofvergrößerung, Köhler 1993.

In **Gruppe 1** wurde postoperativ bei sechs Kindern (40%) ein vergrößerter linker Vorhof gemessen, die übrigen neun (60%) wiesen ein normal großes Atrium auf. Von den sechs Kindern mit vergrößertem linken Vorhof war in fünf Fällen der Quotient LA/Ao vergrößert, im Mittel betrug der Quotient 1,65, im Median 1,67. In vier Fällen lag hier eine zweitgradige Insuffizienz der

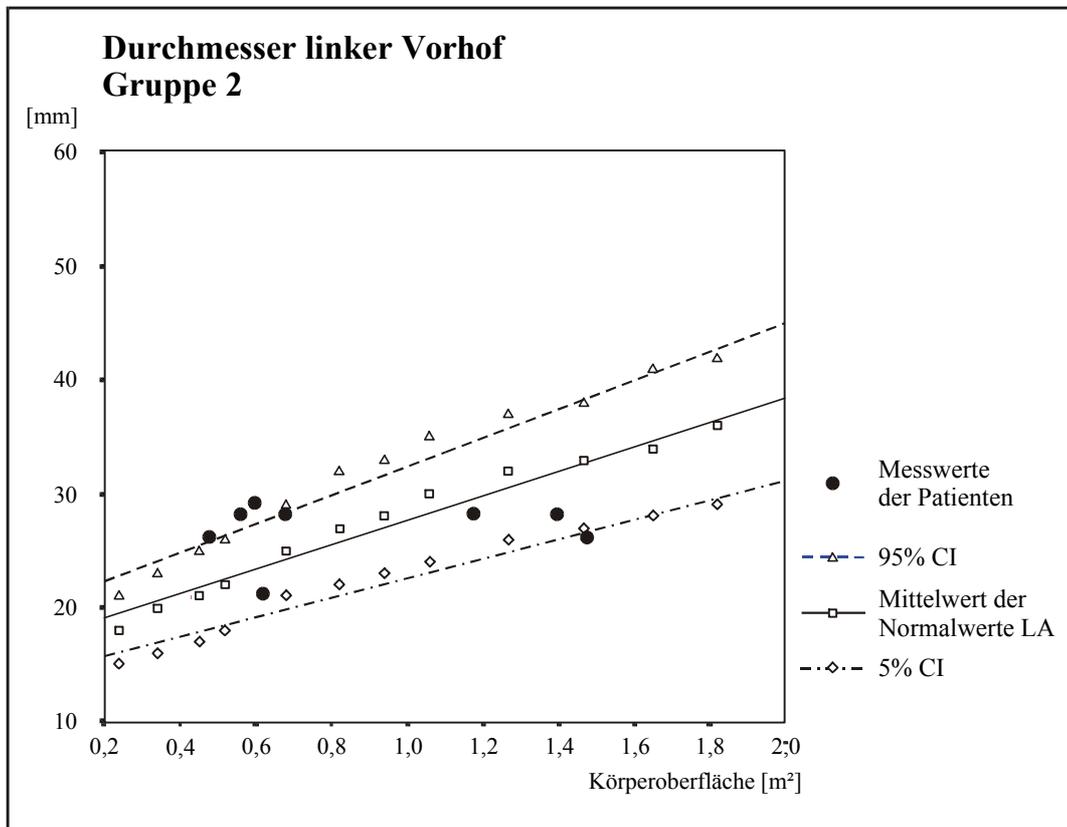
Mitralklappe vor, wobei ein Kind ein kombiniertes Mitralvitium aufwies mit zusätzlicher erstgradiger Stenose. In zwei Fällen lag eine erstgradige Mitralinsuffizienz vor. Bei den Kindern mit normalgroßem linken Vorhof fand sich in einem Fall postoperativ eine zweitgradige Mitralinsuffizienz. Eine Mitralstenose lag hier in einem Fall vor. In keinem der Fälle war der Quotient LA/Ao vergrößert. Siehe **Abbildung 13**.



**Abbildung 13:** Darstellung der Normalwerte (□) mit oberem (△) und unterem (◇) Konfidenzintervall (CI) mit den jeweiligen Regressionsgeraden sowie der Messwerte der **Gruppe 1** (●). X-Achse: Körperoberfläche in m<sup>2</sup>, Y-Achse: Durchmesser des LA in mm. Werte nach Henry, 1980.

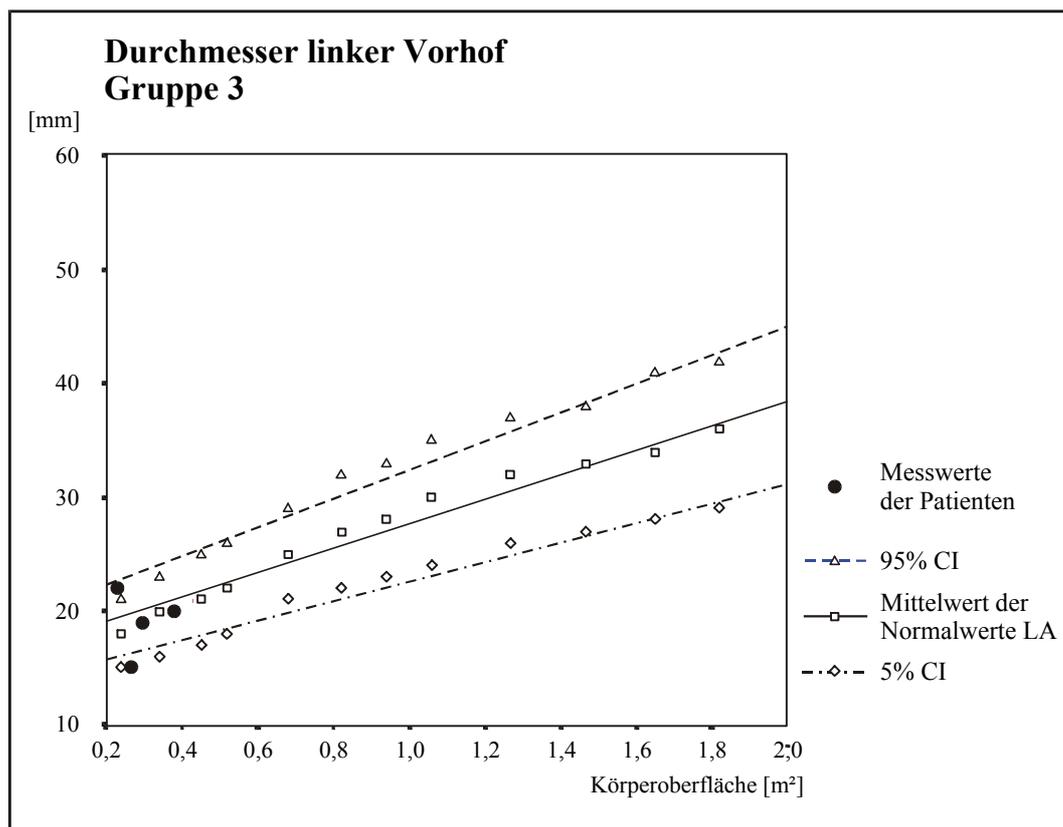
In **Gruppe 2** wurde postoperativ bei 3 Kindern (37,5%) ein vergrößerter linker Vorhof gemessen, 4 Kinder (50%) wiesen normale Maße, 1 Kind (12,5%) einen grenzwertig zu kleinen Vorhof auf. Bei den Kindern mit vergrößertem linken Vorhof war der Quotient LA/Ao zweimal deutlich erhöht (1,53; 1,7) und einmal grenzwertig erhöht (1,47). Hier konnte postoperativ in je einem Fall eine zweit- und eine drittgradige Mitralinsuffizienz nachgewiesen werden. Im dritten Fall lag eine erstgradige Insuffizienz der AV-Klappe vor. Von den 4 Kindern mit normal groß gemessenem linken Vorhof lag in drei Fällen eine erstgradige Mitralinsuffizienz vor, hier war auch ein normaler LA/Ao-Quotient vorhanden (1,22; 1,22; 0,96). In einem Fall bestand eine zweitgradige Mitralinsuffizienz mit grenzwertiger Erhöhung des Quotienten LA/Ao (1,5), so dass hier den-

noch von einer beginnenden Vergrößerung ausgegangen werden kann. Bei einem Patienten war der Vorhof gering unterhalb des 5% Konfidenzintervalles ausgemessen worden, Der Quotient LA/Ao betrug 1,16 und war somit im Normbereich. In keinem der Fälle lag eine Stenosierung der Klappen vor. Siehe **Abbildung 14**.



**Abbildung 14:** Darstellung der Normalwerte (□) mit oberem (△) und unterem (◇) Konfidenzintervall (CI) mit den jeweiligen Regressionsgeraden sowie der Messwerte der **Gruppe 2** (●). X-Achse: Körperoberfläche in m<sup>2</sup>, Y-Achse: Durchmesser des LA in mm. Werte nach Henry, 1980.

In **Gruppe 3** konnten postoperativ 4 Kinder ausgemessen werden. Bei keinem der Kinder konnte eine Vorhofvergrößerung festgestellt werden. Zwei dieser Kinder hatten eine drittgradige Stenosierung der gemeinsamen AV-Klappe ohne Nachweis einer Insuffizienz, wobei der LA/Ao-Quotient in einem Fall normal (1,25) und im anderen Fall erhöht (1,57) war. Bei dem dritten und vierten Patienten konnte eine erst- bzw. zweitgradige AV-Klappeninsuffizienz nachgewiesen werden. Der LA/Ao-Quotient war im Normbereich. Siehe **Abbildung 15**.

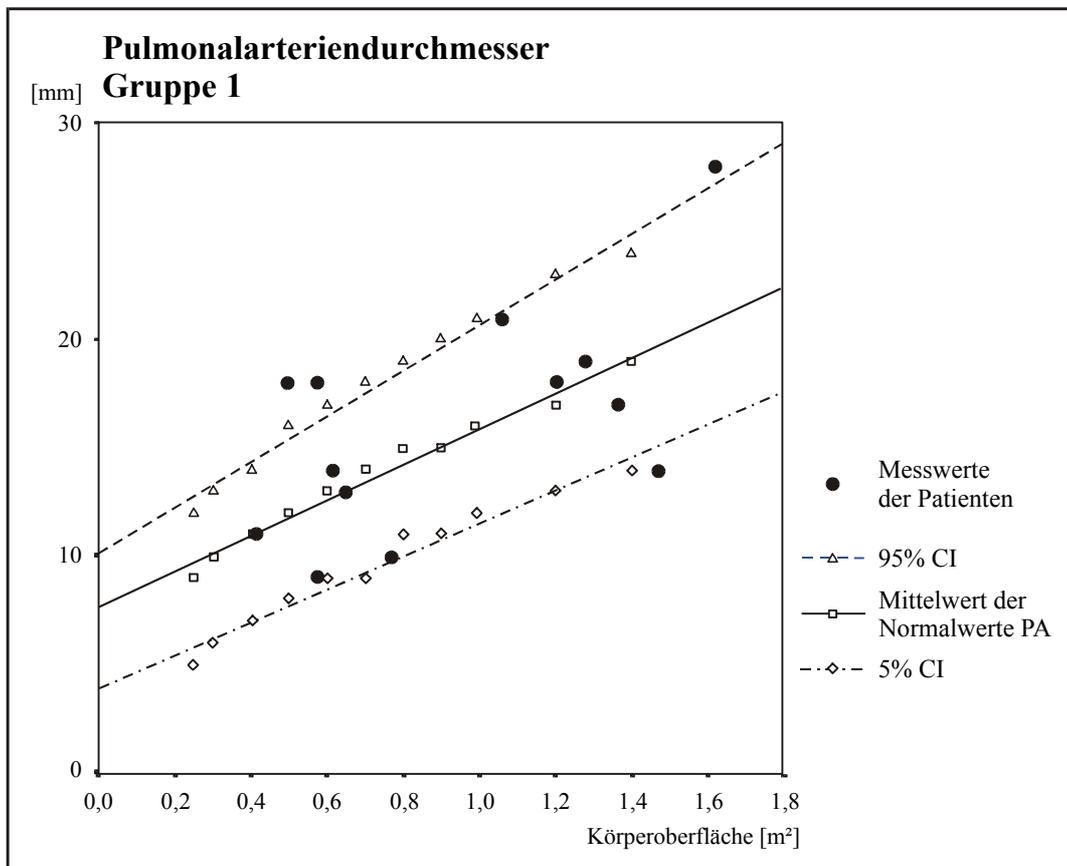


**Abbildung 15:** Darstellung der Normalwerte (□) mit oberem (△) und unterem (◇) Konfidenzintervall (CI) mit den jeweiligen Regressionsgeraden sowie der Messwerte der **Gruppe 3** (●). X-Achse: Körperoberfläche in m<sup>2</sup>, Y-Achse: Durchmesser des LA in mm. Werte nach Henry, 1980.

### 3.4.7 Pulmonalarteriensystem

In **Gruppe 1** konnte echokardiographisch präoperativ in 4 Fällen (22,2%) eine Hypoplasie bzw. Stenosierung der Pulmonalarterien festgestellt werden. In einem Fall war es eine kurzstreckige Abgangsstenose der rechten Pulmonalarterie, ein Kind hatte eine Verengung des Pulmonalis-hauptstammes bei normal ausgebildetem Lungengefäßsystem, ein Kind hatte ein hypoplastisches Gefäßsystem, aufgrund der Minderperfusion bei rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion. Das vierte Kind hatte zusätzlich zu einer Hypoplasie eine Abgangsstenose der linken Pulmonalarterie. 14 Kinder (77,8%) hatten ein normal ausgebildetes Pulmonalarteriensystem. Über ein Kind lagen hierzu keine Daten vor. Postoperativ konnten die Daten von 5 Kindern (26,3%) nicht ausgewertet werden, 2 Kinder sind einen Tag postoperativ verstorben und bei drei Kindern waren die Nachforschungen postoperativ ergebnislos, so dass keine Aussage gemacht werden kann. Bei den restlichen 14 Kindern (73,7%) konnte ein normales Pulmonalarterienwachstum festgestellt

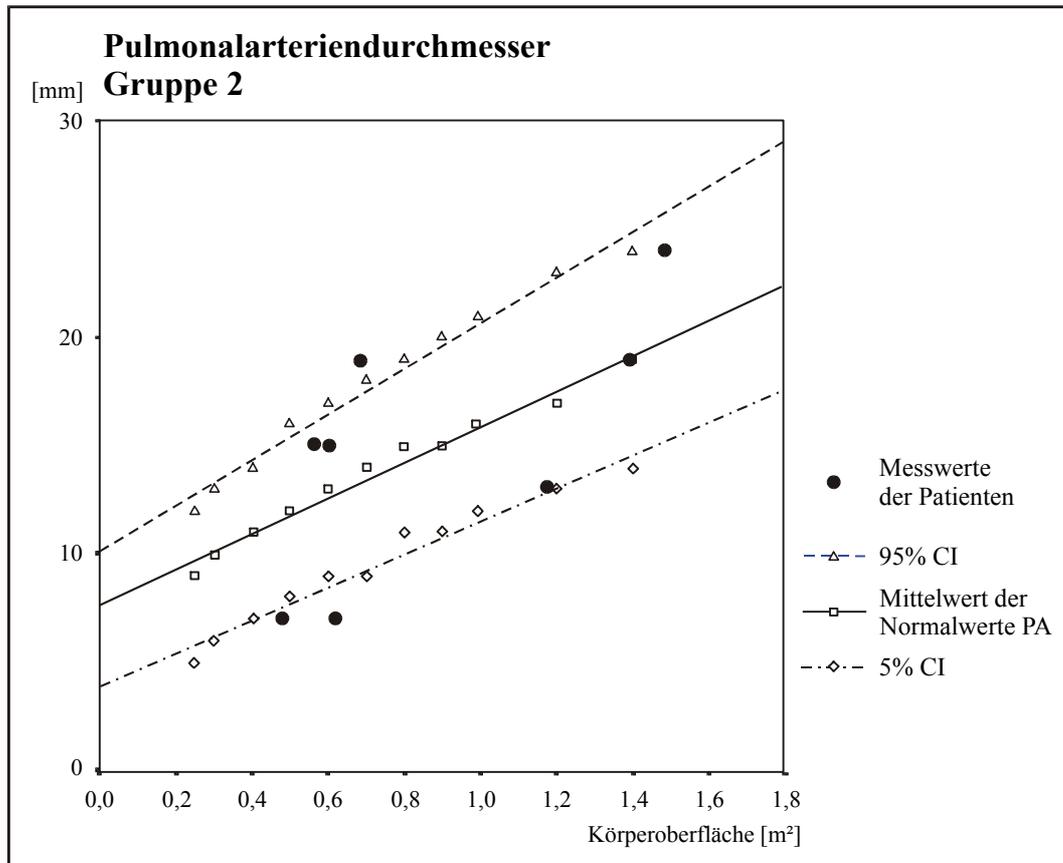
werden. In dieser Gruppe waren auch diese Kinder, die initial ein zu kleines Pulmonalarterien-system aufwiesen. Siehe **Abbildung 16**.



**Abbildung 16:** Darstellung der echokardiographisch gemessenen Pulmonalarteriendurchmesser in **Gruppe 1** (●) im Vergleich zu den Normalwerten (□) mit oberem (△) und unterem (◇) Konfidenzintervall (CI) und den jeweiligen Regressionsgeraden. X-Achse: Körperoberfläche in m<sup>2</sup>, Y-Achse: Pulmonalarteriendurchmesser in mm. Snider et al., 1984.

In **Gruppe 2** ist präoperativ in 3 Fällen (37,5%) eine Hypoplasie der Pulmonalarteriengefäße diagnostiziert worden. Bei einem Kind war dies begründet durch die Minderperfusion bei hochgradiger rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion. Ein Kind hatte einen engen pulmonalarteriellen Truncus mit nachfolgend engem Gefäßsystem. Das dritte Kind hatte eine supralvalvuläre Pulmonalistruncusstenose. 5 Kinder (62,5%) hatten ein normal ausgebildetes Pulmonalgefäßsystem. Postoperativ wiesen 6 Kinder (75%) normale pulmonale Gefäße auf. 2 Kinder (25%) hatten verminderte pulmonalarterielle Gefäßdurchmesser, eines aufgrund eines pulmonalarteriellen Bandings nach initialer Infundibulumresektion mit nachfolgender pulmona-

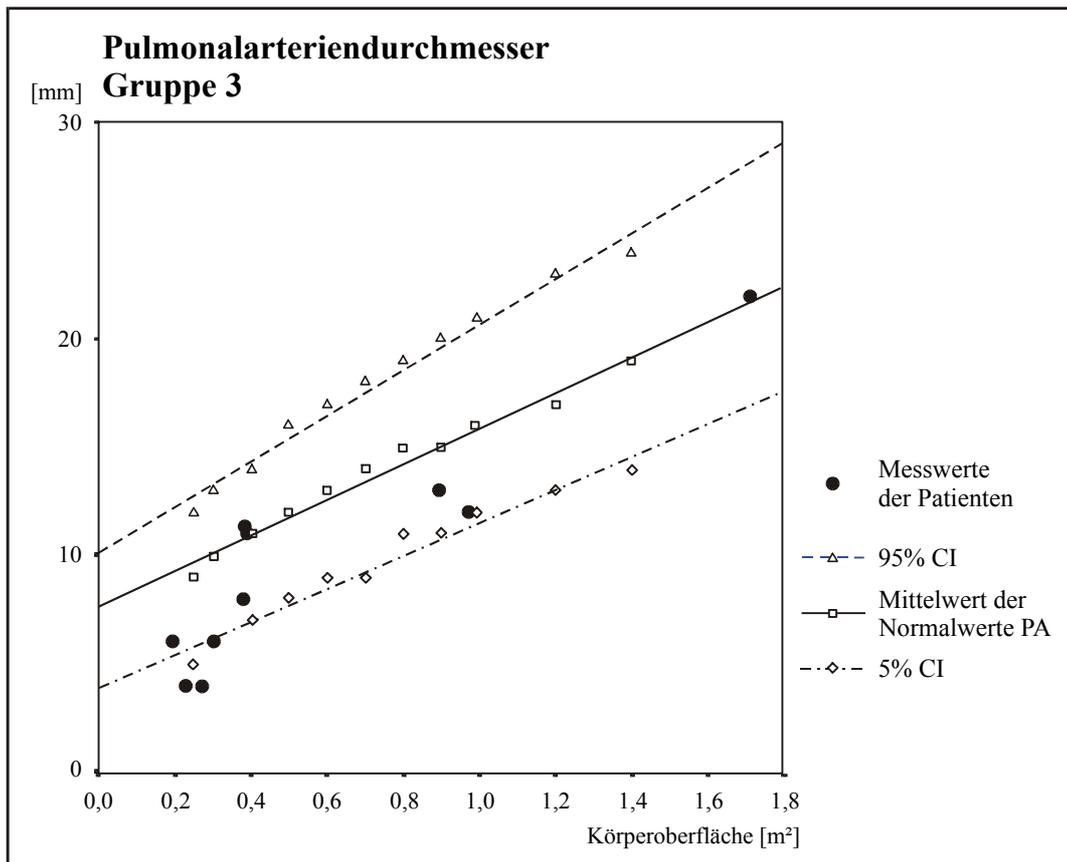
ler Überdurchblutung. Bei dem zweiten Kind konnte das Gefäßwachstum nicht ausreichend bewertet werden, da es 2 Monate nach der Korrektur verstarb. Siehe **Abbildung 17**.



**Abbildung 17:** Darstellung der echokardiographisch gemessenen Pulmonalarteriendurchmesser in **Gruppe 2** (●) im Vergleich zu Normalwerten (□) mit oberem (△) und unterem (◇) Konfidenzintervall (CI) und den jeweiligen Regressionsgeraden. X-Achse: Körperoberfläche in m<sup>2</sup>, Y-Achse: Pulmonalarteriendurchmesser in mm. Snider et al., 1984.

In **Gruppe 3** waren präoperativ in 7 Fällen (70%) hypoplastische bzw. stenotische Pulmonalgefäße diagnostiziert worden. Bei 5 Kindern war sie bedingt durch die pulmonale Minderperfusion, bei 2 Kindern waren die rechte und linke Pulmonalarterie bzw. der Pulmonalstruncus zu klein angelegt. 3 Kinder (30%) hatten ausreichende Gefäßdurchmesser. Postoperativ konnten bei 6 Patienten (60%) keine Werte gemessen werden. 2 Kinder sind einen Tag (initial Minderperfusion und hypoplastische rechte und linke Pulmonalarterie), eines 2 Monate (regelrechtes Gefäßsystem) postoperativ verstorben. Ein Patient verstarb 10 Jahre nach der Operation, ohne dass Werte über das pulmonale Gefäßsystem vorlagen, präoperativ gab es bei ihm jedoch keine Hinweise auf eine pulmonale Hypoplasie. 2 Kinder waren nach der Palliativoperation trotz intensiver Nachfor-

schung nicht mehr auffindbar. In diesen Fällen wurde initial Minderperfusion diagnostiziert. Bei den restlichen nachuntersuchten 4 Kindern (40%) hatten 3 ein regelrechtes Pulmonalsystem, eines wies weiterhin verminderte pulmonalarterielle Durchmesser auf, nach Anlage eines zentralen aortopulmonalen Shunts, dessen Durchmesser im Verlauf nicht mehr ausreichend war. Siehe **Abbildung 18**.



**Abbildung 18:** Darstellung der echokardiographisch gemessenen Pulmonalarteriendurchmesser in **Gruppe 3** (●) im Vergleich zu Normalwerten (□) mit oberem (△) und unterem (◇) Konfidenzintervall (CI) und den jeweiligen Regressionsgeraden. X-Achse: Körperoberfläche in m<sup>2</sup>, Y-Achse: Pulmonalarteriendurchmesser in mm. Snider et al., 1984.

### **3.4.8 Postoperative residuelle und hämodynamisch wirksame Re-VSD**

Alle korrigierten Kinder wurden postoperativ echokardiographisch beurteilt, ob der Patchverschluß der Septumdefekte suffizient ist.

In **Gruppe 1** konnte bei 7 Kindern (37%) ein Re-VSD festgestellt werden. In 5 Fällen handelte es sich um einen residuellen, nicht hämodynamisch wirksamen Defekt mit einer Größe von minimal 2mm bis maximal 6 mm. In 2 Fällen musste wegen eines hämodynamisch wirksamen VSD-Patchausrisses eine zweite Operation erfolgen, s. Kapitel 4.7.5.

In **Gruppe 2** war ein kleiner, residueller Re-VSD in 3 Fällen diagnostiziert worden mit einer Größe von minimal 2mm bis maximal 5 mm im Durchmesser. Eine Zweitoperation erfolgte nicht.

## **3.5 Herzkatheter**

Alle Kinder wurden präoperativ mindestens einmal angiographiert. Postoperativ erfolgte eine weitere Untersuchung nur im Falle einer Komplikation oder einer Verschlechterung des Allgemeinzustandes.

In **Gruppe 1** wurden 12 Kinder einmal (63,2%), 6 Kinder zweimal (31,6%) und ein Kind dreimal (5,3%) präoperativ katheterisiert. Der Zeitpunkt betrug im Mittel 11,1 Monate vor der Korrektur (Median 3 Monate). Bei zwei Kindern (10,6%) wurde präoperativ eine Valvuloplastie der hochgradig stenosierten Pulmonalklappe durchgeführt, 8 bzw. 32 Monate vor der Korrektur. In beiden Fällen konnte dadurch das Wachstum der zunächst minderperfundierten Pulmonalarterien angeregt werden. Postoperativ erfolgte bei 3 Kindern (15,8%) eine Herzkatheteruntersuchung (1, 20, 45 Monate nach der Korrektur). In zwei Fällen folgte eine Reoperation (1. VSD-Patchrefixation nach Ausriss, 2. AV-Klappenplastik bei hochgradiger Insuffizienz). In einem Fall wurde die Kontrastmitteluntersuchung aufgrund von progredienter Herzinsuffizienz mit ausgedehnten Pleuraergüssen einen Monat nach der Korrektur durchgeführt. Die Untersuchung ergab keine postoperative Komplikation. Unter diuretischer Therapie rekompensierte das Kind zunächst, verstarb jedoch zwei Jahre später an Herzversagen im Rahmen eines Infektes.

In **Gruppe 2** wurden alle Kinder sowohl vor der Palliation als auch vor der Korrektur katheterisiert. Der Zeitpunkt betrug im Mittel 7,6 Monate vor der Palliation (Median 0,6 Monate) und 6,7 Monate vor der Korrektur (Median 6 Monate). Bei 5 Patienten (62,5%) musste nach der Operation nochmals ein Herzkatheter durchgeführt werden. In einem Fall erfolgte dies aufgrund eines RVOT-Aneurysma nach RVOT-Patcherweiterung (2 Monate post Palliation), in zwei Fällen wegen eines hämodynamisch wirksamen VSD-Patchausrisses und einer höhergradigen Insuffizienz der AV-Klappen (2 bzw. 5 Monate post Korrektur). In einem Fall bestätigte sich der klinische Verdacht auf eine beginnende pulmonale Hypertonie nach Resektion des rechtsventrikulären Infundibulums (4 Monate post Palliation). Bei dem fünften Patienten wurde die Untersuchung aufgrund einer Verschlechterung des Allgemeinzustandes durchgeführt, der begründet war durch eine erneute hochgradige Stenosierung der Pulmonalklappe (4 und 9 Jahre post Korrektur). Langfristig ist eine Ballondilatation der Pulmonalstenose geplant, am Ende der Datenerhebung war der klinische Zustand des Patienten stabil, so dass ein operativer Eingriff noch nicht nötig war.

In **Gruppe 3** wurden alle Kinder vor dem Palliativeingriff katheterisiert. Der Zeitpunkt vor der Operation betrug im Mittel 2,4 Monate (Median 0,5 Monate). Bei einem Kind wurde zur Verbesserung der Lungendurchblutung präoperativ eine Ballondilatation der infundibulären Pulmonalstenose (RVOT) durchgeführt. In diesem Fall wurde die Herzkatheteruntersuchung postoperativ (nach 2 Monaten) wiederholt, der pulmonale Flow war gebessert und das Kind wurde zur Korrektur vorgeschlagen. Der weitere Verlauf fehlte, da sich die Eltern nicht mehr meldeten. Insgesamt sind 5 Patienten (50%) nach dem operativen Eingriff nochmals untersucht worden. In einem Fall ist nach dem Palliativeingriff eine Ballondilatation des RVOT erfolgt, da der aortopulmonale Shunt für die Lungendurchblutung nicht ausreichte (7 Monate post Palliation). Ein Kind wurde einen Monat nach Infundibulumresektion und Valvulotomie der Pulmonalklappe mit dem Verdacht auf pulmonale Überdurchblutung nochmals katheterisiert und zur Korrektur vorgeschlagen. Das Kind verstarb zuvor im Rahmen eines Herz-Kreislaufversagens. Ein Patient wurde nach Infundibulumresektion wegen Zunahme von Dyspnoe und Anstieg des Hämatokrits nochmals untersucht, was eine erneute infundibuläre Stenose ergab. Weitere Kontrolluntersuchungen nahm der Patient nicht wahr, Nachforschungen ergaben, dass er elf Jahre postoperativ verstarb.

## 3.6 Operation

### 3.6.1 Operationsindikation

Als Operationsindikation wurde im allgemeinen die Verschlechterung des Allgemeinzustandes angesehen mit Zunahme der Luftnot bei Belastung bzw. Ruhedyspnoe, Auftreten von hypoxischen Anfällen und deutliche Zyanose bei Belastung oder bereits in Ruhe. Parallel dazu waren Werte wie die transkutane Sauerstoffsättigung, Blutwerte, die eine Polyglobulie anzeigten sowie echokardiographische Verschlechterungen der Herzfunktion, der AV-Klappeninsuffizienzen und des Druckgradienten über RVOT. Feste bzw. bestimmte Werte gab es nicht, vielmehr wurde die Indikation gestellt, wenn sich die Werte im Verlauf verschlechterten bzw. der klinische Zustand des Kindes instabil wurde, d.h. sobald hypoxische Anfälle auftraten.

In **Gruppe 1** waren in 9 Fällen (47%) hypoxische Anfälle, in 10 Fällen (53%) eine Zunahme der Zyanose mit Abnahme der Belastbarkeit (vermehrtes Schwitzen, Tachypnoe) und zusätzlicher Hockstellung in zwei Fällen für den Operationszeitpunkt ausschlaggebend.

In **Gruppe 2** waren in allen Fällen (100%) hypoxische Anfälle für die Durchführung der primären Palliation verantwortlich. Zusätzlich kam in 4 Fällen eine Zunahme der Zyanose, Anstieg des Hämatokrits und Belastungsdyspnoe hinzu.

In **Gruppe 3** waren hypoxische Anfälle bei 4 Patienten (40%) und abnehmende Belastbarkeit mit Dyspnoe, Zyanosezunahme und Hämatokritanstieg bei 6 Patienten (60%) der Grund für den Palliativeingriff.

### 3.6.2 Ausschlusskriterien für eine Korrektur bzw. eine primäre Korrektur

Bei den Patienten der **Gruppe 2** wurde aus folgenden Gründen keine primäre Korrektur durchgeführt:

In 6 Fällen (75%) war das Pulmonalgefäßsystem aufgrund der Minderperfusion zu klein, durch die Palliativmaßnahme wurde der pulmonale Flow verbessert und das Wachstum angeregt, so dass eine Korrektur möglich wurde. In einem Fall (12%) war das Kind für einen korrigierenden Eingriff noch zu klein (2 Monate), aufgrund von hypoxischen Anfällen musste die Erweiterung des Infundibulums frühzeitig vorgenommen werden. Bei einem Patienten (12%) waren die ana-

tomischen Verhältnisse durch einen DORV erschwert. Eine Korrektur war erst zu einem späteren Zeitpunkt möglich.

Die Patienten aus **Gruppe 3** konnten aus folgenden Gründen nicht korrigiert werden:

Bei drei Kindern (30%) war nach dem Palliativeingriff die Korrektur geplant. Ein Kind verstarb kurz vor dem OP-Termin, ein Kind war ein Flüchtlingskind und bei dem dritten wollten sich die Eltern noch eine zweite Meinung einholen. In beiden Fällen war nichts über den Verbleib der Kinder herauszufinden. Drei Kinder (30%) wurden aufgrund hochgradiger Zyanose und Dyspnoe zur Verbesserung der Lungendurchblutung frühzeitig palliiert (1,2,2 Monate), zwei Kinder sind einen Tag postoperativ verstorben und das dritte Kind ist einen Tag nach dem zweiten Palliativeingriff verstorben (s. Kapitel Letalität). Eine Korrektur war in diesem Fall aufgrund der besonderen anatomischen Verhältnisse bei DORV nur unter erhöhtem Risiko möglich. Bei zwei weiteren Kindern (insgesamt 30%) war die Korrektur durch die besondere Anatomie eines DORV bzw. eines gemeinsamen Ventrikels und Vorhofes bei singulärer AV-Klappe erschwert und wurde angesichts des guten klinischen Zustandes nach der Palliation als zu risikoreich erachtet. Bei einem Patienten (10%) wurde bei ausgeprägter Globalherzinsuffizienz nach Endokarditis mit hochgradiger Insuffizienz der Aorten- und AV-Klappe keine Korrektur durchgeführt (s. Kapitel Letalität).

### **3.6.3 Korrekturmaßnahmen**

Die Korrektur wurde in allen Fällen (**Gruppe 1 und 2**, 27 Kinder) mit einem Patchverschluß des VSD und ASD und einer Mitral- und Trikuspidalplastik sowie einer Ausflusstraktrekonstruktion durchgeführt.

Eine Kommissurotomie der Pulmonalklappe wurde in 12 Fällen (44%) und in 2 Fällen (7%) wurde ein Ersatz der PK mit einem Aortenhomograft durchgeführt.

Eine Infundibulumresektion wurde in 19 Fällen (70%) und in 9 Fällen (33%) eine zusätzliche Patcherweiterung des RVOT unternommen. Ein transvalvulärer Patch, der sowohl das Infundibulum als auch den Pulmonalklappenring erweitert, wurde in 3 Fällen (11%) eingenäht.

Bei 4 Patienten (15%) wurde eine Patcherweiterung des Pulmonalisstammes durchgeführt, bei einem Patienten (4%) wurde aufgrund einer subaortalen Stenose das Aorteninfundibulum mit

Hilfe eines Patches erweitert und bei einem weiteren Kind (4%) erfolgte eine Patcherweiterung der deutlich verdickten Mitralklappe.

In einem Fall (4%) musste bei zusätzlicher partieller Lungenvenenfehlmündung rechts die Umleitung der rechten Lungenvenen vom rechten in den linken Vorhof erfolgen. Eine linkspersistierende obere Hohlvene wurde einmal (4%) und ein persistierender Ductus arteriosus zweimal ligiert (7%). Gruppenverteilung siehe **Tabelle**.

### **3.6.4 Palliativmaßnahmen**

Insgesamt sind 18 Patienten palliiert worden (**Gruppe 2 und 3**).

Die Ausflusstraktrekonstruktion als palliative Maßnahme wurde wie folgt durchgeführt:

Eine Infundibulumresektion wurde in 11 Fällen (61%), eine RVOT-Patcherweiterung in 6 Fällen (33%) und eine Kommissurotomie der Pulmonalklappe in 7 Fällen (39%) durchgeführt.

Die klassischen Palliativoperationen zur Verbesserung der Lungendurchblutung wurden folgendermaßen eingesetzt:

Die Blalock-Taussig-Anastomose, bei der die rechte (in 2 Fällen / 11%) bzw. die linke (in 5 Fällen / 28%) A. subclavia End-zu-Seit mit der rechten bzw. der linken Pulmonalarterie anastomosiert wurde und der zentrale aortopulmonale Shunt (in 3 Fällen / 17%). Eine operative Atrioseptektomie wurde bei einem Kind durchgeführt (5,5%).

In einem Fall (5,5%) musste die nach Infundibulumresektion und Kommissurotomie der Pulmonalklappe resultierende Überdurchblutung der Lunge mit Hilfe eines pulmonalarteriellen Bandings eingeschränkt werden. In drei Fällen (17%) wurde der persistierende Ductus arteriosus ligiert, dreimal (17%) eine linkspersistierende obere Hohlvene unterbunden.

	<b>Gesamt</b>	<b>Gruppe 1</b>	<b>Gruppe 2</b>	<b>Gruppe 3</b>
<b>Operationsart Korrektur</b>	AV-Klappen-Plastik (100%)	19	8	-
	PA-Patch (15%)	2	2	
	Septumdefekt-verschluß (100%)	19	8	-
	1. PK-Komm (44%)/ PK-Homograft (7%)	10 / 1	2 / 1	-
	2. Inf.res. (70%)	16	3	-
	3. RVOT-Patch inf. /transvalv. (44%)	6 / 2	3 / 1	-
Ausflusstraktre-konstruktionen:				
<b>Operationsart Palliation</b>	BTA links / rechts (39%)	-	1 / 2	4 / 0
	zAo-PA-Shunt (17%)	-	-	3
	ASE (6%)	-	-	1
	PDA / LPSVC – Li-gatur (14/11%)	1 / 1	3 / 1	1 / 2
	1. Inf.res. (61%)	-	6	5
	2. RVOT-Patch (33%)	-	4	2
	3. PK-Komm. (39%)	-	3	4
Ausflusstraktre-konstruktionen im Rahmen ei-ner Palliation				

**Tabelle 10:** Übersicht der Korrektur- und Palliativoperationen, Häufigkeiten innerhalb der Gruppen

Abkürzungen: PDA-Lig.: Ligatur eines persistierenden Ductus arteriosus  
LPSVC-Lig.: Ligatur einer linkspersistierenden oberen Hohlvene  
BTA: Blalock-Taussig-Anastomose  
zAo-PA-Shunt: zentraler aortopulmonaler Shunt  
ASE: operative Atriioseptektomie  
Inf.res.: Infundibulumresektion  
RVOT-Patch: Patch des rechtsventrikulären Ausflusstraktes  
PK-Komm.: Kommissurotomie der Pulmonalklappe  
PA-Patch: Patcherweiterung des Pulmonalistruncus

### **3.6.5 Einteilung der AV-Klappenmorphologie beim CAVSD nach Rastelli und Häufigkeitsverteilung**

Von den 37 Patienten konnte bei 32 Kindern die AV-Klappenmorphologie beurteilt und nach Rastelli klassifiziert werden. Die 5 fehlenden Kinder befanden sich alle in Gruppe 3. Insgesamt war bei 29 Kinder der Typ C mit frei flottierendem, ungeteilten vorderen Segel gefunden worden (91%). In 3 Fällen lag ein Typ A nach Rastelli vor (9%). In **Gruppe 2** waren es zwei Kinder und in **Gruppe 3** ein Kind mit einem Typ A. In **Gruppe 1** lag bei allen Kinder ein Typ C vor.

### **3.6.6 Anzahl und Art der Reoperationen**

Bei 11 Kindern (29,7%) waren Zweitoperationen, bei einem Kind eine zweite Nachoperation (2,7%) notwendig. Bei 9 von den 11 Kindern mussten infolge einer Komplikation nochmals operiert werden. Bei den anderen 2 Kindern war der initial angelegte aortopulmonale Shunt, bzw. die Blalock-Taussig-Anastomose nicht mehr für die Lungendurchblutung ausreichend (1 bzw. 15 Jahre postoperativ). Bei dem ersten Kind wurde versucht eine Blalock-Taussig-Anastomose rechts anzulegen, was aufgrund einer hypoplastischen rechten Pulmonalarterie nicht gelang. Dieses Kind verstarb einen Tag nach dem Versuch an Herzversagen (s. Kapitel Letalität). Im zweiten Fall wurde eine Infundibulumresektion und eine Kommissurotomie der Pulmonalklappe durchgeführt, nachdem eine initial angelegte linksseitige Blalock-Taussig-Anastomose zu klein geworden war.

Ein Re-VSD-Verschluß nach Patchauriss mit hämodynamisch wirksamen Links-Rechts-Shunt wurde bei insgesamt vier Kindern durchgeführt (36,4%; 2, 3, 8, 27 Monate postoperativ). Drei von diesen Kindern erhielten gleichzeitig wegen einer drittgradigen Klappeninsuffizienz eine AV-Klappenplastik.

Ein Kind erhielt nur eine Mitral- und Trikuspidalklappenplastik (53 Monate postoperativ). Zusammen mit den drei oben erwähnten Kindern wurden also insgesamt vier AV-Klappenplastiken durchgeführt (36,4%; 2, 8, 27, 53 Monate postoperativ).

Bezogen auf alle Korrekturoperationen (27) ergibt sich ein Anteil von 14,8% Re-VSD-Operationen (4) und 14,8% Re-AV-Klappenplastiken (4) wobei bei drei Patienten beide und bei je einem Patienten eine der beiden Operationen durchgeführt wurde (insgesamt 5 Kinder).

Bei einem Patienten wurde wegen eines RVOT-Aneurysma nach Patcherweiterung ein neuer Patch eingesetzt (2 Monate post Palliation). In einem Fall musste eine thrombosierte BTA links (2 Monate post OP) auf der anderen Seite angelegt werden. Eine Schrittmacherimplantation war aufgrund eines kompletten AV-Blockes bei einem korrigierten Kind nötig (1 Monat post OP). Bei einem Kind musste nach Durchführung einer Infundibulumresektion und Kommissurotomie der Pulmonalklappe ein pulmonalarteriell Banding (PAB) angelegt werden, um eine pulmonale vaskuläre Erkrankung zu verhindern (4 Monate post Palliation).

	<b>Re-VSD- Verschluß</b>	<b>Re-AV- Klappenplastik</b>	<b>Diverse Eingriffe / Komplikation</b>	<b>Patientenzahl insgesamt</b>
Gruppe 1	2 (11%)	2 (11%)	1 (5%) PM-Impl. bei AVB III°	4 (21,0%)
Gruppe 2	2 (25%)	2 (25%)	1 (12%) RVOT-Aneurysma 1 (12%) PAB 1 (12%) BTA-Thrombosierung	5 (62,5%)
Gruppe 3			1 (10%) zAo-PA-Shunt zu klein 1 (10%) BTA links zu klein	2 (20,0%)

**Tabelle 11:** Anzahl und Art der Reoperationen (Insgesamt 11 Kinder, bei 3 Kindern waren sowohl Re-VSD-Verschluß und Re-AV-Klappenplastik notwendig)

### 3.6.7 Alter der Kinder bei der Operation

In **Gruppe 1** lag das mittlere Alter der Korrekturoperationen bei 3 Jahren und 10 Monaten, Minimum 4 Monate, Maximum 14 Jahre und 2 Monate, Median 2 Jahre 10 Monate.

In **Gruppe 2** betrug das mittlere Alter der Korrekturingriffe 5 Jahre und einen Monat, Minimum 11 Monate, Maximum 13 Jahre und 10 Monate, Median 3 Jahre und 7 Monate. Bei dem ersten Palliativeingriff waren die Kinder im Mittel 15 Monate alt, Minimum 2,5 Monate, Maximum 3 Jahre und 4 Monate, Median 10 Monate.

In **Gruppe 3** lag das mittlere Alter der ersten Palliativoperation bei 4 Jahren und 5 Monaten, Minimum 1 Monat, Maximum 17 Jahre, Median 11 Monate. D.h. in 6 Fällen wurde die Operation im ersten Lebensjahr durchgeführt und in den übrigen 4 Fällen erst nach dem siebten Lebensjahr.

### 3.6.8 Zeitpunkt der Operation

Insgesamt wurden die Operationen (22 Palliationen und 27 Korrekturen) von 1965 bis Dezember 1998 durchgeführt. In dem Zeitraum von 1965 – 1979 wurden 8 operative Maßnahmen (16%) durchgeführt (**Gruppe 1:** 2, **Gruppe 2:** 3, **Gruppe 3:** 3 Eingriffe), in dem Zeitraum von 1980 bis 1989 erfolgten 15 Operationen (31%) (**1:** 8, **2:** 3, **3:** 4 Eingriffe), im Zeitraum von 1990 bis 1998 waren es 26 (53%; **1:** 9, **2:** 12, **3:** 5 Eingriffe).

### 3.7 Letalität

Insgesamt sind zwölf Kinder verstorben (32,4%). Unterschieden wurde in Früh- (innerhalb der ersten 30 Tage postoperativ, auch perioperative Mortalität) und Spätmortalität (nach 30 Tagen postoperativ).

In **Gruppe 1** sind zwei Kinder (10,5%) früh (low-output-Syndrom), und ein Kind (5,3%) spät verstorben (infektbedingtes Herzversagen bei vorbestehender Herzinsuffizienz).

Perioperative Mortalität:

Das erste Kind verstarb im Alter von 1 Jahr am Tag des Korrekturingriffes. Bei dem Herzfehler handelte es sich um einen kompletten AV-Kanal Typ C mit valvulärer und hochgradiger infundibulärer Pulmonalstenose. Nach der Korrektur konnte keine ausreichende myokardiale Funktion mehr erreicht werden, das Kind verstarb letztlich im low output.

Das zweite Kind verstarb einen Tag postoperativ im Alter von 4 Monaten und 2 Wochen. Bei dem Herzfehler handelte es sich um einen kompletten AV-Kanal mit valvulärer Pulmonalstenose und subvalvulärer Aortenstenose bedingt durch akzessorisches Mitralklappengewebe. Postoperativ entwickelte sich ein zunehmendes low-output-Syndrom mit niedrigen Systemdrücken, das medikamentös nicht beherrschbar war. Die Obduktion ergab neben dem kompletten AV-Kanal mit Z. n. regelhaft durchgeführter Korrektur eine hochgradige linksventrikuläre Hypertrophie mit valvulärer Aortenklappenstenose, einen hypertrophierten rechten Ventrikel mit valvulärer Pulmonalstenose und eine ausgeprägte Lungenstauung.

#### Spätmortalität:

Der Patient verstarb 2 Jahre und 3 Monate nach der Korrektur im Alter von 5 Jahren. Bei dem Herzfehler handelte es sich um eine Fallot'sche Tetralogie mit hochgradiger infundibulärer und valvulärer Pulmonalstenose sowie einem zusätzlichen kompletten AV-Kanal Typ C. Nach erfolgreicher Korrektur bestand zunächst eine medikamentös beherrschbare Herzinsuffizienz, jedoch im Rahmen eines fieberhaften Infektes verstarb das Kind an globalem Herzversagen.

In **Gruppe 2** sind zwei Kinder (25%) nach der Korrektur verstorben. Eines innerhalb der ersten 30 Tage (low-output) und eines nach mehr als 30 Tagen (infektbedingtes Herzversagen).

#### Perioperative Mortalität:

Der Patient verstarb mit 3 Jahren und 4 Monaten am 5. Tag nach der Korrektur. Bei der Fehlbildung handelte es sich um einen double outlet right ventricle (DORV) mit Abgang beider Arterien aus dem rechten Ventrikel, mit infundibulärer und valvulärer Pulmonalstenose und einem komplettem AV-Kanal Typ C, einem rechtsseitigen Aortenbogen, einer Koronaranomalie, einem persistierenden Ductus arteriosus sowie einer Arteria lusoria. Mit 4 Monaten wurde die Palliation durchgeführt, in Form einer Infundibulumresektion, einer Kommissurotomie der Pulmonalklappe und einer Ligatur des Ductus Botalli. Eine primäre Korrektur war aufgrund eines minderperfundierten und folglich zu kleinen Pulmonalgefäßsystems nicht möglich. Der Palliationseingriff verursachte eine pulmonale Überdurchblutung mit Drucksteigerung im kleinen Kreislauf bis etwa 60mmHg systolisch, so dass 4 Monate später ein pulmonalarteriell Banding angelegt werden musste. Eine zweite Herzkatheteruntersuchung ergab eine massive Insuffizienz der AV-Klappen mit Erweiterung des rechten Vorhofes und der Kammer als Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz bei jetzt zu engem pulmonalarteriellen Banding. Gleichzeitig bestand trotz des Bandings eine flussbedingte pulmonale Hypertension. Eine Korrektur war aufgrund der anatomischen Situation bei DORV nur schwierig durchführbar und letztendlich möglich wegen eines zusätzlichen muskulären Ventrikelseptumdefektes, über den mit Hilfe eines tunnelförmigen Patches das Blut aus dem linken Ventrikel zur Aorta umgeleitet wurde. Bereits intraoperativ trat Kammerflimmern auf, das erst nach Reperfusion mittels extrakorporaler Zirkulation sistierte. Das Kind verstarb letztlich an Myokardversagen.

#### Spätmortalität:

Das Kind verstarb 42 Tage nach dem Korrekturingriff im Alter von 2 Jahren und 4 Monaten. Der Palliativeingriff (Infundibulumresektion, Patcherweiterung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes, Kommissurotomie der Pulmonalklappe) wurde mit 2,5 Monaten durchgeführt. Bei dem Herzfehler handelte es sich um eine Fallot'sche Tetralogie mit kompletten AV-Kanal Typ C, valvulärer, supra- und hochgradiger infundibulärer Pulmonalstenose. Der Korrekturingriff verlief komplikationslos. Die postoperative Herzinsuffizienz war medikamentös stabilisiert. Der Junge verstarb kurz nach der Entlassung aus dem Krankenhaus im Rahmen eines pulmonalen Infektes an Herz-Kreislaufversagen.

In **Gruppe 3** sind 7 Kinder (70%) nach dem Palliativeingriff verstorben. 3 Kinder innerhalb der ersten 30 Tage (low-output) und 4 Patienten später als 30 Tage (infektbedingtes Herzversagen, Endokarditis, plötzlicher Herztod, unklare Todesursache).

#### Perioperative Mortalität:

Das erste Kind verstarb mit 1 Jahr und einem Monat einen Tag nachdem versucht worden war, eine rechtsseitige Blalock-Taussig-Anastomose anzulegen. Bei dem Herzfehler handelte es sich um einen DORV mit Abgang beider Arterien aus dem rechten Ventrikel, einer infundibulären und valvulären Pulmonalstenose, einem kompletten AV-Kanal und einer hochgradigen Stenose der linksseitigen AV-Klappe. Ein Jahr zuvor (im Alter von 6 Wochen) wurde zunächst ein aortopulmonaler Shunt angelegt und 7 Monate später eine Dilatation des rechtsventrikulären Ausflusstraktes via Herzkatheter vorgenommen. Der Grund hierfür war eine rasche Zunahme des Hämatokrits und der Zyanose. Eine Korrektur war aufgrund der anatomischen Situation mit zu kleiner linker AV-Klappe nicht möglich. Bei der anatomischen Konstellation des Herzfehlers wäre langfristig eine Fontan-Operation in Frage gekommen, d.h. eine kreislaufftrennende Operation ohne Pumpkammer für den kleinen Kreislauf. Die weitere klinische Verschlechterung war verursacht durch den zwischenzeitlich zu kleinen aortopulmonalen Shunt. Um die Lungendurchblutung zu verbessern, war die Anlage einer modifizierten rechtsseitigen Blalock-Taussig-Anastomose geplant. Die Operation musste als Versuch abgebrochen werden, da sich die Verbindung zur rechten Pulmonalarterie aufgrund eines extremen intraoperativen Sauerstoffabfalls nicht realisieren ließ. Geplant war eine nochmalige Dilatation des RVOT, das Kind verstarb jedoch einen Tag postoperativ an Herzversagen.

Bei dem zweiten Kind wurde zur Verbesserung der Lungenperfusion ebenfalls ein aortopulmonaler Shunt angelegt. Postoperativ erlangte es keine ausreichende Myokardfunktion mehr und verstarb im Alter von 4 Wochen am Tag der Operation. Bei dem Herzfehler handelte es sich um einen linksdominanten kompletten AV-Kanal mit kontraktilem RVOT-Infundibulum und valvulärer Pulmonalstenose. Der Obduktionsbericht ergab einen dilatierten und hypertrophierten linken Ventrikel, sowie eine Hypoplasie der rechten Herzkammer, der rechtsseitigen AV-Klappe und des rechtsventrikulären Ausflusstraktes.

Das dritte Kind verstarb im Alter von 5 Wochen einen Tag nach der Operation. Bei der Fehlbildung handelte es sich um eine Fallot'sche Tetralogie mit komplettem AV-Kanal Typ A, einer infundibulären und valvulären Pulmonalstenose und einer subvalvulären Aortenstenose bedingt durch akzessorisches AV-Klappengewebe, hypoplastische zentrale Pulmonalgefäße, einer links persistierenden oberen Hohlvene sowie einer Koronaranomalie. Bei dem Palliativeingriff wurde zur Verbesserung der Lungenperfusion das rechtsventrikuläre Infundibulum reseziert und ein Erweiterungspatch eingenäht. Aufgrund des hypoplastischen Pulmonalgefäßsystems war eine Korrektur nicht möglich. Postoperativ kam es zu nicht beherrschbarem low-output-Syndrom, so dass das Kind am folgenden Tag verstarb.

Spätmortalität:

Das erste Kind verstarb 58 Tage nach der Palliativoperation im Alter von 1 Jahr und 10 Monaten. Bei der kardialen Fehlbildung handelte es sich um eine Fallot'sche Tetralogie mit komplettem AV-Septumdefekt Typ C, hochgradiger Stenosierung des rechtsventrikulären Infundibulums und einer Pulmonalklappenstenose. Zur Verbesserung der Lungendurchblutung wurde zunächst eine Infundibulumresektion und eine Kommissurotomie der Pulmonalklappe durchgeführt. Ein korrigierender Eingriff war geplant. Das Mädchen verstarb jedoch 6 Wochen später zuhause, vermutlich im Rahmen eines plötzlichen Herztodes.

Der zweite Patient verstarb im Alter von knapp 31 Jahren 14 Jahre nach dem Palliativeingriff. Bei dem Herzfehler handelte es sich um eine Fallot'sche Tetralogie mit infundibulärer Pulmonalstenose und komplettem AV-Kanal. Mit 17 Jahren wurde eine linksseitige Blalock-Taussig'sche Anastomose durchgeführt. Eine Korrektur war prinzipiell möglich, aufgrund des schlechten klinischen Zustandes mit ausgeprägter Zyanose wurde zunächst die Palliativmaßnahme nötig. Der Patient war klinisch stabil und gut belastbar, so dass auf eine Korrektur verzichtet

wurde. Im weiteren Verlauf entwickelte der Patient ein rheumatisches Fieber mit Polyarthritiden und Endokarditis sowie nachfolgender Aorten- und Mitralklappeninsuffizienz. Die progrediente Linksherzinsuffizienz war zunächst medikamentös beherrschbar, sieben Jahre nach Erstdiagnose des rheumatischen Fiebers verstarb der Patient an den Folgen. Ein Zusammenhang mit dem Vitium cordis ist durch das allgemein erhöhte Endokarditisrisiko bei Herzfehlern gegeben.

Die dritte Patientin verstarb mit 18 Jahren, 8 Jahre nach dem Palliativeingriff. Bei dem Vitium handelte es sich um eine Fallot'sche Tetralogie mit infundibulärer und valvulärer Pulmonalstenose und komplettem AV-Septumdefekt Typ C sowie einer linkspersistierenden oberen Hohlvene. Zunächst wurde im Alter von 10 Jahren eine linksseitige Blalock-Taussig-Anastomose angelegt, um die Lungenperfusion zu verbessern. Eine Korrektur wurde angesichts des guten klinischen Zustandes nach Palliation zunächst als zu risikoreich erachtet und sollte erst bei klinischer Verschlechterung durchgeführt werden. Im Verlauf kam es im Rahmen von fieberhaften Infekten zu kardialen Dekompensationen, die zunächst medikamentös behandelbar waren. Schließlich verstarb das Mädchen an Herzversagen.

Der vierte Patient verstarb im Alter von 33 Jahren 11 Jahre nach dem zweiten Palliativeingriff. Bei dem Herzfehler handelte es sich um einen double outlet right ventricle (DORV) mit komplettem AV-Kanal Typ C, infundibulärer und valvulärer Pulmonalstenose. Mit sieben Jahren wurde eine linksseitige Blalock-Taussig-Anastomose angelegt, 15 Jahre später wurde aufgrund von extremer Zyanose und nahezu fehlender Belastbarkeit eine Resektion des rechtsventrikulären Infundibulums und eine Kommissurotomie der Pulmonalklappe durchgeführt. Das Risiko für eine Korrektur erschien wegen der anatomischen Gegebenheiten (extreme Dextroposition der Aorta bei DORV) zu hoch. Postoperativ war der Patient zunächst deutlich besser belastbar, bei rezidivierenden Infekten kam es zu kardialen Dekompensationen, die medikamentös beherrschbar waren. Die Todesursache ist letztlich unbekannt, da der Patient die letzten acht Jahre vor seinem Tod nicht mehr in unserer Ambulanz vorstellig wurde.

Todesursache	n	Alter der Patienten bei OP	Überlebenszeit nach OP
Myokardiales Pumpversagen	6 (100%)	Median 7 Monate Min. 1 Mo., Max. 3,5 Jahre	Median 1 Tag Min. 1 Tag, Max. 5 Tage

**Tabelle 12:** Todesursache der perioperativ verstorbenen Patienten, d.h. innerhalb 30 Tage nach OP.

Todesursache	n	Alter der Patienten bei OP	Überlebenszeit nach OP
Myokardiales Pumpversagen	3 (50%)	2, 3, 10 Jahre	42 Tage, 2, 8 Jahre
plötzlicher Herztod	1 (17%)	9 Monate	55 Tage
Endokarditis	1 (17%)	17 Jahre	14 Jahre
unklar	1 (17%)	7 Jahre	25 Jahre

**Tabelle 13:** Todesursachen der spätpostoperativ verstorbenen Patienten, d.h. mehr als 30 Tage nach dem Eingriff.

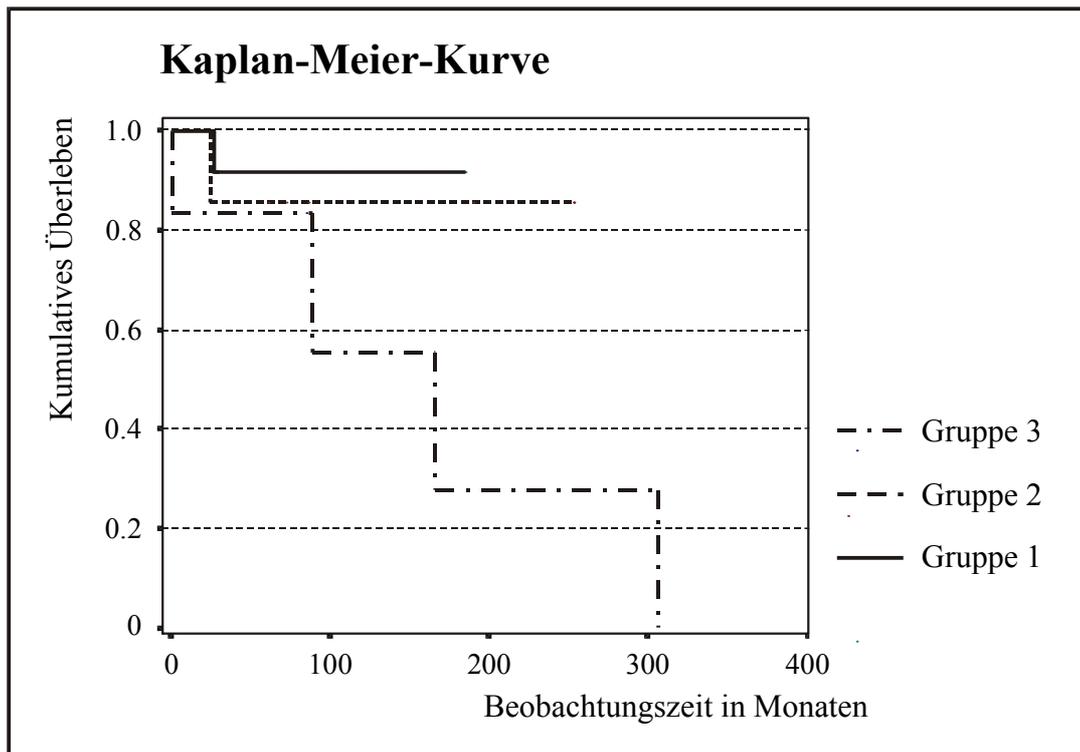
### 3.8 Überlebensanalyse

Die perioperative Letalität betrug insgesamt 16,2% (6 Patienten). Die kumulative Überlebensrate des Gesamtkollektivs am 30. postoperativen Tag betrug 83,8% +/-0,06. In **Gruppe 1** verstarben zwei Kinder frühzeitig, in **Gruppe 2** eines und in **Gruppe 3** drei Kinder.

Eine spätpostoperative Überlebensanalyse nach Kaplan-Meier wurde für die drei Patientengruppen getrennt durchgeführt und miteinander verglichen. Ausgeschlossen wurden die sechs perioperativen Todesfälle sowie die vier Patienten, die nicht nachbeobachtet werden konnten, so dass 27 Patienten zur Auswertung gelangten. Der Überlebenszeitraum wurde ab dem Tag des ersten operativen Eingriffes bzw. der Korrektur bis zum Todestag bzw. dem Tag der letzten Untersuchung berechnet. In **Gruppe 1** und **2** verstarben je ein Kind spätpostoperativ, in **Gruppe 3**

vier Kinder. Die Patienten in mittel- und langfristig untersuchte Gruppen zu unterteilen, war wegen der geringen Fallzahlen nicht sinnvoll.

In **Gruppe 1** (n=15) betrug die mittlere postoperative Beobachtungsdauer 171,9 Monate +/- 24,7. Hierbei trat ein Ereignis ein (Tod nach 27,5 Monaten postoperativ). In **Gruppe 2** (n=7) war die Beobachtungsdauer im Mittel 221,3 Monate +/- 59,4. Es trat ein Ereignis ein (Tod nach 25 Monaten postoperativ) und in **Gruppe 3** (n=6) betrug die mittlere Nachbeobachtung 127,1 Monate +/- 107,2. In dieser Gruppe traten 4 Ereignisse ein (Tod nach 6 Wochen, 90, 166, 306 Monaten, im Median nach 128 Monaten). Aufgrund der geringen Anzahl an Ereignissen konnte kein statistisch signifikanter Unterschied zwischen den Gruppen nachgewiesen werden. In **Gruppe 3** zeigt die Kurve (s. Abb. 18) nach 306 Monaten ein kumulatives Überleben von 0, was durch den Tod des am längsten nachbeobachteten Patienten bedingt war. Insgesamt war in **Gruppe 3** mit 70% bereits verstorbenen Patienten (7) der Anteil deutlich höher als in **Gruppe 1** mit drei Patienten (15,8%) oder **Gruppe 2** mit zwei Patienten (25%). Drei von den vier spätpostoperativen Todesfällen in der **Gruppe 3** wurden in den Jahren 1965 – 1975 operiert und waren damals im Mittel 11 Jahre (7-17 Jahre) alt. Die perioperativ verstorbenen Kinder der **Gruppe 3** wurden zwischen 1986 und 1994 in einem mittleren Alter von 1,7 Monaten (1-2 Monate) operiert, waren also beim Ersteingriff jünger mit erhöhtem perioperativen Risiko. Die 5- und 10 Jahres- Überlebensrate ist in beiden Gruppen jeweils gleich, in **Gruppe 1** beträgt sie 92% und in **Gruppe 2** 86%. In **Gruppe 3** beträgt die 5 Jahres- Überlebensrate 83% und die 10 Jahres- Überlebensrate 56%.



**Abbildung 19:** Postoperatives Überleben, jedes Ereignis (Tod) bildet eine Stufe. Patienten; die in den ersten 30 Tagen postoperativ verstarben, wurden ausgeschlossen. Vergleich der **Gruppen 1 (—)**, **2 (- - -)** und **3 (- · - · -)**. Der Unterschied zwischen den Gruppen ist nicht statistisch signifikant ( $p = 0,09$ ). Längstes Überleben in **Gruppe 1** 185 Monate, in **Gruppe 2** 254 Monate, in **Gruppe 3** 306 Monate. 5- und 10-Jahres Überleben in **Gruppe 1** und **2** jeweils gleich (92 bzw. 86%), in **Gruppe 3** ist das 10- Jahres Überleben deutlich geringer (56%) als das 5- Jahres Überleben (83%).

### 3.9 Langzeitergebnisse und Prognosebeurteilung

Im Vergleich der Gruppen 1, 2 und 3 zeigte die **Gruppe 1** (primär korrigierte Patienten) die ausgeprägteste klinische Verbesserung. 90% der Patienten befanden sich während des mittel- und langfristigen Nachbeobachtungszeitraumes (NBZ) von minimal 5 bis maximal 15 Jahre postoperativ in der NYHA-Klasse I, in der **Gruppe 2** waren es 80% (NBZ 5-21 Jahre) und in der **Gruppe 3** (NBZ 5-17 Jahre) gab es keinen Patienten, der sich in NYHA I befand. In der primär korrigierten **Gruppe 1** waren 94% der Kinder postoperativ nicht mehr zyanotisch und 84% zeigten keine Dyspnoe, wohingegen in **Gruppe 2** 87% der Patienten keine Zyanose oder Dyspnoe postoperativ aufwiesen und in **Gruppe 3** nur 10% der Kinder frei von Zyanose waren und alle unter deutlicher belastungsabhängiger Atemnot litten. Eine statistisch signifikante Besserung des

Längenwachstum im Mittel um 12 Percentilenprozente (Anstieg des Median um 40%) zeigte sich nur in **Gruppe 1**.

Die klinischen Ergebnisse konnten durch die echokardiographischen Befunde bestätigt werden. In **Gruppe 1** wurde in 11% eine suffiziente Mitral- bzw. in 21% eine suffiziente Trikuspidalklappe gefunden. In **Gruppe 2** war in 12% der Fälle die Trikuspidalklappe suffizient, die Mitralklappe war bei allen Kinder erst- bis zweitgradig insuffizient. In **Gruppe 3** hatte keines der Kinder eine suffiziente AV-Klappe. Der Druckgradient über RVOT war naturgemäß in **Gruppe 1** und **2** signifikant niedriger als in **Gruppe 3**.

**Gruppe 3** wies mit 70% die höchste Mortalität auf, wobei diese Kinder eine negative Selektion bildeten. Sie waren präoperativ klinisch deutlich schlechter als die Kinder der anderen Gruppen, wurden frühzeitiger mit erhöhtem perioperativen Risiko operiert und wiesen häufiger besondere anatomische Verhältnisse des Herzfehlers auf, der nur mit erhöhtem Risiko hätte korrigiert werden können.

In Anbetracht aller Ergebnisse schnitt die **Gruppe 1** am besten ab, jedoch im Vergleich ohne statistisch signifikanten Unterschied der Untersuchungsergebnisse. Die Überlebensanalyse nach Kaplan-Meier ergab folgende Prognosebeurteilung: Die 10 Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit war in **Gruppe 1** (92%) und **2** (86%) deutlich höher als in **Gruppe 3** (56%). Die 5 Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit war tendenziell ähnlich, es bestand kein signifikanter Unterschied (**1**: 92%, **2**: 86%, **3**: 83%).

## 4 Diskussion

Der komplette AV-Kanal (CAVSD) in Verbindung mit einer rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion (RVOTO) stellt eine seltene Kombination eines angeborenen Herzfehlers dar, charakterisiert durch eine gemeinsame AV-Klappenöffnung und einen subaortal gelegenen Ventrikelseptumdefekt. Eine Verlagerung der septalen Insertion des Infundibulumseptums nach vorne sowie eine Hypertrophie der septoparietalen Papillarmuskeln verursacht die subpulmonale/infundibuläre Stenosierung mit konsekutiver Hypertrophie des rechten Ventrikel-myokards (Thiene et al., 1979; Bharati et al., 1980). Zudem handelt es sich bei der RVOTO gewöhnlich um eine valvuläre Stenosierung, bei der Pulmonalklappenring und Pulmonalarterientruncus hypoplastisch sein können. Seltener ist dabei die Stenosierung oder gar Hypoplasie der Pulmonalarterienäste (Harlan et al., 1995). Die gemeinsame AV-Klappe ist morphologisch am häufigsten dem Typ C der Rastelli-Klassifikation zuzuordnen (Bharati et al., 1980). Insgesamt ist die Hämodynamik mit der einer Fallot'schen Tetralogie (TOF) vergleichbar. Vom klinischen Standpunkt aus sind diese Patienten daher eher wie Patienten mit TOF als Patienten mit CAVSD zu behandeln, da das pulmonale Gefäßbett durch die RVOTO vor einem zu hohen pulmonalen Blutfluss mit nachfolgender pulmonaler Hypertension geschützt wird.

Ziel dieser Arbeit war, anhand der prä- und postoperativen Analyse von Patienten mit CAVSD und zusätzlicher RVOTO, die Ergebnisse palliativer und korrigierender operativer Eingriffe miteinander zu vergleichen. Besonderes Augenmerk wurde dabei auf die postoperative Phase und das Langzeitüberleben gelegt. Es stellte sich die Frage, inwieweit sich die unterschiedlich therapierten Patienten in Bezug auf Klinik und Überlebenszeit voneinander unterscheiden.

Die Ergebnisse sollen im folgenden diskutiert werden.

### **Operation, Reoperation und Mortalität**

Das Patientenkollektiv dieser Arbeit rekrutiert sich aus 37 Patienten mit CAVSD mit RVOTO, die im Deutschen Herzzentrum München (DHZ) zwischen 1974 und Dezember 1998 operiert wurden. Die Nachbeobachtung fand bis Juli 2000 statt. Im folgenden werden die Art der Operationen, Reoperationen und die Mortalität mit den verfügbaren Daten aus der Literatur verglichen (Übersicht vgl. **Tabelle**).

Bei 27 Patienten wurde ein korrigierender Eingriff vorgenommen, davon wurden 19 Kinder primär korrigiert (**Gruppe 1**) und acht Kinder zunächst palliativ operiert (**Gruppe 2**).

In **Gruppe 1** und **2** wurde in allen Fällen bei der Korrektur eine AV-Klappenplastik, ein Verschluss des Septumdefektes und eine Ausflusstraktrekonstruktion vorgenommen. Die Vorhof- und Ventrikelseptumdefekte wurden bei allen Kindern mittels Double-Patch Technik verschlossen. Die Ausflusstraktrekonstruktionen erfolgten größtenteils als Infundibulumresektion (70%), ein kleiner RVOT-Patch wurde in 33% und ein transvalvulärer RVOT-Patch in 11% der Fälle eingenäht. Eine Kommissurotomie der Pulmonalklappe wurde in 44% der Fälle durchgeführt. In je 4% wurde ein Pulmonalklappenconduit bzw. ein Aortenhomograft als Pulmonalklappenersatz nötig. Diese Zahlen sind in etwa mit denen anderer Zentren vergleichbar. So wurden RVOT-Patches in 30 bis 78% , transvalvuläre Patches in 10 bis 50%, Pulmonalklappenconduits in 30% und Aortenhomografts in 10% der Fälle eingesetzt (Pacifico et al., 1979; Guo-Wei et al., 1986; Alonso et al., 1990; Gatzoulis et al., 1994; Bertolini et al., 1996; Tlaskal et al. 1998)

Von den Kindern der **Gruppe 2** wurde im Rahmen der Palliation bei sechs der rechte Ausflusstrakt erweitert (75%) und bei zwei Kindern ein arteriopulmonaler Shunt (BTA-Shunt) angelegt (25%). Aus den vorliegenden Studien lässt sich erkennen, dass in anderen herzchirurgischen Zentren im Rahmen der zunächst durchgeführten Palliation vorwiegend ein arteriopulmonaler Shunt angelegt wurde (vgl. **Tabelle**). Nur in einer einzigen Studie wurde eine Ausflusstraktrekonstruktion mittels Infundibulumresektion durchgeführt (Le Blanc et al., 1986). Dieser Unterschied in dem primär angewendeten Operationsverfahren lässt sich durch den hohen Prozentsatz an hypoxischen Anfällen (6 von 8 Kindern, 75%) als Zeichen eines hyperkontraktilen rechtsventrikulären Infundibulums erklären, der ausschlaggebend für den hohen Anteil an palliativen Ausflusstrakterweiterungen war. Der Anteil von Kindern mit hypoxischen Anfällen lag in den anderen Studien niedriger (Häufigkeit 11% bis 50%) (Guo-Wei et al., 1986; Alonso et al., 1990; Bertolini et al., 1996).

Die perioperative und späte Mortalität in **Gruppe 1** und **2** (11% / 7%) entsprach bei Anwendung vergleichbarer Einschlusskriterien (Zeitraum 30 Tage post OP, entsprechender Operationszeitraum) der anderer herzchirurgischer Zentren (s. **Tabelle**). Insgesamt bestand kein Unterschied in der Mortalität zwischen beiden Gruppen (**Gruppe 1**: 10,5% früh, 5,3% spät verstorben; **Gruppe 2**: 12,5% früh, 12,5% spät verstorben), d.h. eine palliative Voroperation erhöhte das Risiko der Früh und Spätletalität nicht. Dies entspricht auch den Erkenntnissen aus einer Studie über Lang-

zeitergebnisse nach Korrekturoperation bei der (hämodynamisch dem CAVSD mit RVOTO ähnlichen) Fallot'schen Tetralogie, in der palliative Voroperationen das Risiko der Hospital- oder Spätletalität nicht erhöhten (Horstkotte et al., 1993).

Ein transvalvulärer Patch wurde in 3 Fällen eingenäht (**Gruppe 1:** 2, **Gruppe 2:** 1). In einer Studie war die perioperative Mortalität bei diesen Kindern mit 75% (3 von 4 Kindern) signifikant erhöht (Pacifico et al., 1980), jedoch in einer neueren Studie nicht (0%) (Tlaskal et al., 1998). In dem Kollektiv dieser Arbeit verstarb ein Kind 42 Tage postoperativ und damit formal nicht perioperativ (bis 30 Tage) sondern spät. Eine erhöhte perioperative Mortalität lässt sich aus den Daten der vorliegenden Arbeit nicht erkennen, allerdings ist die Fallzahl auch sehr gering.

Die zehn Patienten der **Gruppe 3** wurden nur einer Palliation unterzogen. Es konnte in der Literatur keine Studie gefunden werden, die einen klinischen prä- und postoperativen Vergleich von Patienten mit Palliation vornimmt. Lediglich in drei Studien werden nur palliierte Patienten erwähnt, die sich nach dem Eingriff in gutem klinischen Zustand befanden und eine elektive Korrektur erwarteten (Guo-Wei et al., 1986; Gatzoulis et al., 1994 und Tlaskal et al., 1998). In dem Kollektiv dieser Arbeit war ein Patient vor der geplanten Korrektur, drei Kinder direkt post palliationem, ein Patient nach Endokarditis verstorben und in drei Fällen war das Risiko einer Korrektur zu hoch bei besonderen anatomischen Verhältnissen. Diese verstarben alle spät (8, 14, 26 Jahre post Palliation). Die hohe perioperative (30%) und späte Mortalität (40%) ist Ausdruck einer negativen Patientenselektion in der **Gruppe 3**. Die Kinder waren präoperativ klinisch deutlich schlechter als die Kinder der anderen Gruppen. Sie wurden frühzeitiger und daher mit erhöhtem perioperativen Risiko operiert (Median 11 Monate gegenüber 3 Jahren in **Gruppe 1** und 3,7 Jahre in **Gruppe 2**) und wiesen häufiger besondere anatomische Verhältnisse auf (30%), die nur mit erhöhtem Risiko hätten korrigiert werden können. Auch wurden mit 33% ein hoher Anteil der operativen Eingriffe in **Gruppe 3** im Zeitraum von 1965 bis 1980 vorgenommen, während in **Gruppe 2** mit 17% und in **Gruppe 1** mit 11% deutlich weniger Operationen in diesem Zeitraum durchgeführt wurden. Angesichts des allgemeinen medizinischen Fortschrittes mit sinkender perioperativer Mortalität, könnte dies ein weiterer Grund für die erhöhte Mortalität der **Gruppe 3** sein. Dementsprechend lag in älteren Studien (Pacifico et al., 1979; Uretzky et al., 1984 und Le Blanc et al., 1986) die perioperative Sterblichkeit höher (29%, 18%, 50%) als in aktuelleren Studien (11%, 1%, 4%, 7%) (Ilbawi et al., 1990; Gatzoulis et al., 1993; Karl et al., 1997 und Tlaskal et al., 1998).

Bei den 27 Patienten mit Korrekturingriffen mussten acht Reoperationen durchgeführt werden (30%). Die Häufigkeit an Reoperationen liegt damit in einer vergleichbaren Größenordnung wie die in den bisher veröffentlichten Studien (zwischen 9% bis 50%, vgl. **Tabelle**). In der Mehrzahl der Studien, die über frühe postoperative und Langzeitergebnisse berichteten, war die höhergradige Mitralklappeninsuffizienz die häufigste Ursache für eine Reoperation, etwas seltener Re-VSD-Verschlüsse (Pacifico et al., 1979; Alonso et al., 1990; Redmond et al., 1995; Bertolini et al., 1996 und Karl et al., 1997). Bei isoliert auftretender Fallot'scher Tetralogie zeigte sich in einer neueren Untersuchung, dass hochgradige AV-Klappenregurgitationen und VSD-Patchausrisse weitaus seltener auftraten und Reoperationen häufiger wegen einer hochgradigen Pulmonalklappeninsuffizienz oder eines Versagens des Pulmonalklappenconduits durchgeführt wurden (Oechslin et al., 1999). In dem Kollektiv des DHZ war neben der AV-Klappeninsuffizienz ein VSD-Patchausriss gleichhäufig Ursache für eine Reoperation. In zwei Fällen waren Pulmonalklappenconduits implantiert worden, eine höhergradige Insuffizienz oder Conduitydysfunktion trat jedoch nicht auf.

In **Gruppe 1** wurden 21% (4 von 19 Patienten) Reoperationen durchgeführt, in **Gruppe 2** waren es 50% (4 von 8 Patienten). Der Unterschied war signifikant ( $p=0,02$ ). Bei den vier Kindern der **Gruppe 2** war bereits eine RVOT-Rekonstruktion mit Infundibulumresektion und Patcherweiterung im Rahmen der Palliation durchgeführt worden. Die mehrfachen Operationen am rechten Ausflusstrakt könnten der Grund für die Komplikationen gewesen sein (RVOT-Aneurysma 1x, Re-VSD / AV-Klappeninsuffizienz 3x), die eine Reoperation nötig machten.

Bei den durchgeführten Korrektur-Operationen konnte die gemeinsame AV-Klappe in 25 Fällen (93%) nach Rastelli als Typ C klassifiziert werden. In 2 Fällen (7%) wurde ein Typ A gefunden. Somit entspricht unser Ergebnis auch einer anderen Untersuchung, die eine höhere Inzidenz eines Typ C beim komplexen CAVSD feststellte, im Gegensatz zum isolierten CAVSD, bei dem der Typ A nach Rastelli vorherrschte (Redmond et al., 1996).

Autor	OP-Zeitraum	Patienten gesamt (davon zuerst pall.)	Pall. eingriff	Frühmortalität	Spätmortalität	ReOP	Rastelli Typ C
<b>Uretzky, 1983</b>	1962-1979	14 (5)	5x BTA	4 (29%)	2 (14%)	*	93%
<b>Le Blanc, 1986</b>	1964-1980	11 (5)	4x BTA, 1x Infres.	2 (18%)	1 (9%)	1 (PM) 9%	91%
<b>Pacifico, 1979</b>	1967-1978	10 (5)	3x WT, 2x BTA	5 (50%)	0	1 (MI) 10%	100%
<b>Guo-Wei, 1986</b>	1980-1984	4 (4)	4x BTA	0	0	2 (ReVSD) 50%	75%
<b>Karl, 1997</b>	1980-1995	26 (11)	11x BTA	1 (4%)	2 (8%)	10 (MI, ReVSD) 38%	*
<b>Alonso, 1990</b>	1982-1989	9 (6)	6x BTA	0	1 (11%)	1 (MI) 11%	*
<b>Ilbawi, 1990</b>	1984-1989	9 (7)	4x mBTA 2x bilat.S 1x PAB	1 (11%)	0	2 (MI, RVOT-erw.) 22%	77%
<b>Bertolini, 1996</b>	1984-1993	12 (9)	7x BTA 1x bilat.S	4 (33%)	1 (8%)	2 (MI) 17%	100%
<b>Gatzoulis, 1994</b>	1987-1992	10 (4)	3x BTA 1x WT	1 (1%)	0	0	80%
<b>Redmond, 1996</b>	1989-1994	6 (2)	2x BTA	1 (17%)	2 (33%)	1 (MI) 17%	53%
<b>Taskal, 1998</b>	1984-1996	14 (4)	3x BTA 1x mBTA	1 (7%)	1 (7%)	3 (MI, ReVSD) 21%	93%
<b>DHZ München</b>	1974-1998	27 (8)	2x BTA 6x RVOTerw.	3 (11%)	2 (7%)	8 (MI, ReVSD, PM, RVOT-An.) 30%	93%

**Tabelle 14:** Vergleich der Früh- und Spätmortalität, ReOP nach Korrektur. Daten aus der Literatur.

<u>Abkürzungen:</u>	*	fehlende Daten
	ReOP:	Reoperation nach Korrektur
	PM:	Schrittmacherimplantation bei AV-Block III. Grades
	MI:	hochgradige Mitralklappenregurgitation
	ReVSD:	häodynamisch wirksamer VSD-Patchaussriss
	RVOTerw.:	Patcherweiterung des RVOT nach narbiger Stenosierung
	PAB:	Pulmonalarterielleres Banding bei sek. pulmonaler Überdurchblutung nach Infundibulumresektion
	RVOT-An.:	Aneurysmabildung nach RVOT-Patcherweiterung
	Infres.:	Infundibulumresektion, RVOT-Erweiterung
	BTA:	Blalock-Taussig-Anastomose
	mBTA:	modifizierte BTA
	WT:	Waterston-Anastomose
	bilat.S:	bilateraler Shunt

## **Indikation und Festlegen des Zeitpunktes für einen operativen Eingriff**

Die primäre Korrektur wurde bereits erfolgreich an mehreren herzchirurgischen Zentren durchgeführt (Pacífico et al., 1980; Uretzky et al., 1984; Le Blanc et al., 1986; Guo-Wei et al., 1986; Alonso et al., 1990; Ilbawi et al., 1990; Gatzoulis et al., 1994; Bertolini et al., 1996; Redmond et al., 1996; Karl, 1997). In der Literatur bestehen Kontroversen darüber, ob eine primäre oder eine sekundäre Korrektur durchgeführt werden sollte. Einige Autoren halten eine Palliativmaßnahme für wenig erfolgreich und empfehlen die primäre Korrektur (Sade et al., 1980; Gatzoulis et al., 1993; Redmond et al., 1996). Die meisten erachten bei symptomatischen Kinder unter 2-4 Jahren eine Palliation vor einer späteren Korrektur für sinnvoll (Uretzky et al., 1984; Alonso et al., 1990; Bertolini et al., 1996). Eine primäre Korrektur sollte erst bei Kindern durchgeführt werden, die älter als ein Jahr sind (Ilbawi et al., 1990; Tlaskal et al., 1998). Eine Korrektur sollte wegen einer sich entwickelnden rechtsventrikulären Hypertrophie und zunehmender AV-Klappeninsuffizienz jedoch nicht zu lange verzögert werden (Le Blanc et al., 1986). Wir halten eine initial durchgeführte Palliation dann für sinnvoll, wenn das Kind bereits im Säuglingsalter eine ausgeprägte klinische Symptomatik zeigt oder ein hypoplastisches, weil minderperfundiertes, Pulmonalgefäßsystem vorliegt, das durch eine Shuntanlage oder eine RVOT-Erweiterung zum Wachstum angeregt werden kann. Auch wir denken, dass möglichst alle Kinder einem korrigierenden Eingriff zugeführt werden sollten. Eine alleinige Palliation erachten wir als ungünstig, nicht zuletzt wegen der hohen Rate der Spätmortalität (40%) und den schlechteren Langzeitergebnissen in der untersuchten **Gruppe 3**.

## **Klinische Langzeitergebnisse und Laborparameter**

Die Kinder wurden bis einschließlich Juli 2000 nachuntersucht. Die korrigierten Kinder der **Gruppe 1** und **2** zeigten bessere Untersuchungsergebnisse als die palliierten Kinder der **Gruppe 3**. 94% der Kinder in **Gruppe 1** und 87,5% in **Gruppe 2** zeigten postoperativ keine Zyanose mehr und es traten keine hypoxische Anfälle mehr auf. Dagegen waren in **Gruppe 3** nur 10% nicht mehr zyanotisch und bei 10% der Patienten gab es noch hypoxische Anfälle. 84% der Patienten in **Gruppe 1** und 87% in **Gruppe 2** waren postoperativ auch unter subjektiv hoher Belastung nicht mehr dyspnoisch. Alle Patienten der **Gruppe 3** litten noch unter Luftnot bei Belastung, wenn auch subjektiv weniger stark ausgeprägt. Von den korrigierten Kindern befanden sich 84% der **Gruppe 1** und 87% der **Gruppe 2** in NYHA Klasse I und II, wobei der Anteil der

NYHA Klasse I in der **Gruppe 1** mit 74% höher war als in **Gruppe 2** (50%). In **Gruppe 3** waren 60% der Kinder der NYHA Klasse II zuzuordnen. Keines befand sich in Klasse I. Von den mittel- und langfristig nachuntersuchten Patienten waren in **Gruppe 1** 90% der Kinder NYHA Klasse I und in **Gruppe 2** 80% der Patienten NYHA Klasse I.

Insgesamt unterschieden sich die Ergebnisse in **Gruppe 1** und **2** kaum, allenfalls geringfügig zugunsten der **Gruppe 1**. Im Bereich des Percentilenverlaufes war in **Gruppe 1** das Größenwachstum postoperativ signifikant verbessert im Vergleich zu der **Gruppe 2**. Die radiologischen Untersuchungen ergaben, dass der Herz-Thorax-Quotient in der **Gruppe 1** im Mittel postoperativ gleich geblieben war, bei genauerer Betrachtung der langfristig nachuntersuchten Patientengruppe zeigte sich die Tendenz zur Herzgrößenabnahme im Vergleich zur mittelfristig nachbeobachteten Patientengruppe. In **Gruppe 2** hatte die Herzgröße vor allem bei den länger als 10 Jahre nachbeobachteten Patienten signifikant an Größe zugenommen. Die Lungengefäßzeichnung der Patienten in **Gruppe 1** hatte sich in 88% der Fälle normalisiert, in **Gruppe 2** in 75% der Fälle.

Deutlich schlechter waren die Ergebnisse in der **Gruppe 3** mit den Kindern, die nur einer Palliation unterzogen worden waren. Präoperativ waren alle Kinder der **Gruppe 3** klinisch in NYHA-Klasse III und IV eingeteilt worden und hatten den höchsten Prozentsatz einer Ruhezyanose (70%). Dies spricht dafür, dass sich diese Kinder präoperativ in einem schlechteren Allgemeinzustand befanden, als die Kinder der anderen beiden Gruppen. Unterstützt wird dies auch durch die Laborergebnisse der **Gruppe 3**, deren präoperative Werte (Hämatokrit, Hämoglobin und transkutane Sauerstoffsättigung) signifikant schlechter waren als die der beiden anderen Gruppen. Auch postoperativ waren diese Werte signifikant schlechter als die Messdaten der **Gruppen 1** und **2**. Innerhalb der **Gruppe 3** zeigte sich ein signifikanter Unterschied in den postoperativen Sauerstoffsättigungen zwischen mittel- und langfristig untersuchten Patienten. Kinder, die mehr als 10 Jahre nachbeobachtet wurden, wiesen signifikant schlechtere Werte auf als Kinder, die zwischen 5 und 10 Jahre nachkontrolliert wurden. Ein derartiger Unterschied im Langzeitverlauf konnte für die **Gruppen 1** und **2** nicht gefunden werden. Dies führt zu dem Schluss, dass sich palliierte Patienten ohne korrigierenden Eingriff im Langzeitverlauf klinisch verschlechtern, während sich die korrigierten Kinder nicht verschlechtern, unabhängig von einem vorausgegangen Palliationseingriff. Die hohe Zahl der spät verstorbenen Patienten (40%) in der **Gruppe 3** unterstützt dies.

Es ist aber festzuhalten, dass sich insgesamt alle drei Gruppen nach dem operativen Eingriff signifikant verbessert hatten. So zeigte sich ein Abfall von Hämoglobin und Hämatokrit und ein Anstieg der transkutanen Sauerstoffsättigung. Wie oben erwähnt blieben diese Veränderungen in **Gruppe 1** und **2** über längerfristige Zeiträume stabil, während sie sich in **Gruppe 3** verschlechterten.

### **Elektrokardiographische Ergebnisse**

Elektrokardiographisch hatten 63% der korrigierten Patienten einen AV-Block I. Grades und 3,7% einen drittgradigen AV-Block (ein Patient), zweitgradige AV-Blocke wurden nicht dokumentiert. Höhergradige Herzrhythmusstörungen, insbesondere ventrikuläre Tachykardien, waren bei einem Patienten nachgewiesen worden (3,7%). Diese wurden medikamentös behandelt. Bei einer Patientin waren nur vereinzelt monotope ventrikuläre Extrasystolen gesehen worden, klinisch bestanden keine Beschwerden. Damit waren höhergradige AV-Blöcke und Herzrhythmusstörungen nach der Operation in ähnlicher Häufigkeit vorhanden, wie bisher in der Literatur berichtet wurde (vgl. **Tabelle**).

Bei Langzeitnachbeobachtungen nach Korrektur-Operation der Fallot'schen Tetralogie waren ventrikuläre Arrhythmien als wesentliche Ursache der Morbidität und Mortalität nach Korrektur beobachtet worden, deren Häufigkeit mit der Nachbeobachtungsdauer signifikant korrelierte (Horstkotte et al., 1993). Der Patient mit ventrikulären Tachykardien, die etwa 14 Jahre nach der Korrekturoperation erstmals auftraten, war mit fast 16 Jahren Nachbeobachtungsdauer einer der am längsten kontrollierten Patienten. In einer intraoperativen elektrophysiologischen Studie konnte gezeigt werden, dass der Ursprung der ventrikulären Arrhythmien nicht an der Ventrikulotomienarbe per se zu finden ist, sondern sich vor allem an der Randzone des intraventrikulären Septumpatches befindet (Oechslin et al., 1999). So besteht für korrigierte Kinder ein lebenslanges Risiko Komplikationen aus diesem Bereich zu erleiden.

## Echokardiographische Ergebnisse

Alle Patienten wurden sowohl prä- als auch postoperativ regelmäßig echokardiographisch untersucht. Die Diagnose des Herzfehlers wurde in allen Fällen präoperativ echokardiographisch gestellt und durch die Herzkatheteruntersuchung und Angiographie als korrekt bestätigt.

Die postoperative Mitral- bzw. Trikuspidalklappeninsuffizienz wird als eine der wichtigsten Faktoren für das klinische Langzeitergebnis angesehen (Ilbawi et al., 1990; Meisner et al., 1992; Bertolini et al., 1996; Tlaskal et al., 1998) und gleichzeitig ist dies eine der häufigsten Ursachen einer Reoperation (Pacífico et al., 1980; Le Blanc et al., 1986; Karl, 1997). Postoperativ wurde im Deutschen Herzzentrum ein relativ hoher Anteil an residuellen leicht- bis mäßiggradigen Mitralklappeninsuffizienzen gefunden. Die häufig gemessene Vergrößerung des linken Vorhofes war eine Folge davon. In 15% der Fälle wurde bei höhergradiger Regurgitation eine erneute Klappenplastik notwendig. In **Gruppe 1** war die AV-Klappe zu einem höheren Prozentsatz suffizient als in **Gruppe 2**, jedoch ohne statistisch Signifikanz. Höhergradige Insuffizienzen traten in **Gruppe 2** tendenziell häufiger als in **Gruppe 1** auf und konnten vor allem bei den mittelfristig nachbeobachteten Patienten gesehen werden. Dagegen zeigten Patienten, die länger als 10 Jahre nachuntersucht wurden, häufiger eine suffiziente bzw. gering insuffiziente Mitral- und Trikuspidalklappe. Warum bei langfristig beobachteten Patienten eher weniger Klappeninsuffizienzen gefunden wurden, ist nicht zu erklären. An sich wäre eher eine Zunahme des Schweregrades einer Regurgitation im zeitlichen Verlauf zu erwarten gewesen (Tlaskal et al., 1998).

Nach Rekonstruktion des RVOT ist eine Insuffizienz der Pulmonalklappe (PK) häufig. Mithilfe von Messungen der links- und rechtsventrikulären Auswurfraction bei korrigierten Kindern mit Fallot'scher Tetralogie konnte eine negative Beeinflussung der Ventrikelfunktion durch höhergradige Pulmonalklappenregurgitationen belegt werden (Schamberger et al., 2000). Nach Korrektur einer isolierten Tetralogie treten Komplikationen im Bereich des RVOT (i.S. einer hochgradigen Pulmonalklappeninsuffizienz) deutlich häufiger ein als Patchausrisse oder AV-Klappenregurgitationen (Oechslin et al., 1999). Auch im DHZ war der Anteil an geringer bis mäßiger Pulmonalklappeninsuffizienz hoch. Obwohl deshalb keine Reoperationen erfolgten, waren engmaschige Nachuntersuchungen erforderlich. Die **Gruppe 1** wies häufiger eine suffiziente Pulmonalklappe auf, vor allem bei den langfristig nachbeobachteten Patienten, während in **Gruppe 2** erst- und zweitgradige Insuffizienzen häufiger waren. Allerdings erreichten die Unterschiede keine statistische Signifikanz. Möglicherweise bedingte die hohe Anzahl an palliativen

Ausflusstraktrekonstruktionen (75%), die in Gruppe 2 vor dem Korrekturingriff erfolgten, die Tendenz zu häufigeren Pulmonalklappeninsuffizienzen. Zudem war auffällig, dass alle Patienten mit zweitgradiger Pulmonalklappeninsuffizienz einen RVOT-Patch erhalten hatten, zwei davon erhielten sogar einen transvalvulären Patch. Bei den Kindern, die echokardiographisch einen zu großen RVOT besaßen, wurde in 64% der Fälle ein RVOT-Patch eingenäht. Bei den Patienten mit suffizienter PK wurde in allen Fällen nur eine Infundibulumresektion und eine Kommissurotomie der PK durchgeführt.

Autor	Pat. (n)	M. Down	AV-Insuff. (Grad)	PI (Grad)	PS (Grad)	Re-VSD	NYHA (Klasse)	AVB + HRST	NBZ
Uretzky '84	14	42%	21% (MI I°)	*	*	*	I: 36% II: 21%	III°: 7% SVT: 29%	1-11J (4,7J)
Alonso '90	9	78%	häufig (I°)	Häufig (I°)	*	11%	I: 89%	III°: 12% SVT: 12%	0,3-7J (3J)
Ilbawi '90	8	88%	50% (I°)	*	*	0	I: 63% II: 37%	*	0,3-5,6J (3,6J)
Gatzoulis '94	13	85%	MI: 15%	15%	15%	15%	I: 69%	0	0,8-4J (2J)
Taskal '98	12	43%	33% (I°-II°)	33%	17%	21%	I: 58% II: 33%	VT: 14%	1-12,5J (5,9J)
DHZ 6/'00	23	63%	52% (MI I°) 26% (MI II°)	52% (I°) 19% (II°)	11% (II°)	37%	I: 67% II: 19%	III°: 3,7% VT: 3,7%	1,6-21J (5,1J)

**Tabelle 15:** Vergleich der klinischen postoperativen Ergebnisse. Daten aus der Literatur.

Abkürzungen: \* fehlende Daten

Pat. (n): Patientenanzahl

AV-Insuff.: AV-Klappeninsuffizienz postoperativ

MI: Mitralklappeninsuffizienz postoperativ

PI: Pulmonalklappeninsuffizienz postoperativ

PS: Pulmonalklappenstenose postoperativ

Re-VSD: residueller, nicht hämodynamisch wirksamer Re-Ventrikelseptumdefekt

NYHA: postoperative klinische Einteilung nach der New York Heart Association

AVB: AV-Block in Gradeinteilung (III° = kompletter AV-Block)

HRST: Herzrhythmusstörung

SVT / VT: supraventrikuläre und ventrikuläre Tachykardien

NBZ: Nachbeobachtungszeitraum in Jahren mit Angabe des Mittelwertes

## **Morbus Down**

Von den 37 Patienten dieser Arbeit lag bei 20 Kindern (54%) eine Trisomie 21 vor. In **Gruppe 3** (nur palliierte Kinder) war der Anteil an Patienten mit Morbus Down geringer (30%) als in den korrigierten **Gruppen 1 und 2**. Hier lag der Anteil bei 63% (17 Patienten). Damit war der Anteil an M. Down-Kindern in vergleichbarer Größenordnung wie in den bisher publizierten Studien (zwischen 42 bis 88%, vgl. **Tabelle**). Bei einem isolierten CAVSD liegt die Häufigkeit von Patienten mit Morbus Down bei etwa 60% bis 65% (Tandon et. al, 1973; Meisner et al., 1992).

In Anbetracht der Langzeitergebnisse nach Korrektur eines isolierten CAVSD bei Trisomie 21-Patienten wurde eine Verbesserung der Lebenserwartung vermutet, die vergleichbar ist mit Morbus Down-Patienten ohne Herzfehler (Bull et al., 1985). Im deutschen Herzzentrum zeigten Morbus Down-Patienten eine deutlich höhere Rate an Reoperationen aufgrund eines VSD-Patchausrisses oder einer höhergradigen AV-Klappenregurgitation. Zudem wiesen sie bereits präoperativ eine höhergradige Insuffizienz der gemeinsamen AV-Klappe auf. Postoperativ traten mäßige Mitralklappeninsuffizienzen zu je 50% bei Trisomie 21 und bei genetisch gesunden Patienten auf. Auch Haneda et al. (1992) konnte nach Korrektur eines isolierten CAVSD keinen Unterschied in beiden Patientengruppen feststellen. Häufigkeit und Schweregrad der Mitralklappeninsuffizienzen waren vergleichbar. 96% der Down-Kinder dieser Arbeit befanden sich postoperativ in NYHA I bzw. II. Weiterhin konnte bei korrigierten Morbus Down-Patienten nach initialer, herzfehlerbedingter Wachstumsverzögerung eine Zunahme des Größenwachstums festgestellt werden. Insgesamt verbesserten sich 50% dieser Kinder im Mittel um etwa 25 Perzentilenprozent. Diese Entwicklung war vergleichbar mit derjenigen genetisch gesunder Kinder, bei denen sich 56% postoperativ verbesserten und im Mittel um 30 Perzentilenprozent an Größe zunahmen.

Die Häufigkeit einer Trisomie 21 mit angeborenem Herzfehler beträgt 0,067%, d.h. ca. 7 von 10.000 Kindern (Cullum et al., 1969) und ist damit nicht selten. Angesichts der Ergebnisse dieser Arbeit die in Einklang mit früheren Studien stehen, ist es sicher sinnvoll auch Kinder mit Trisomie 21 an einer CAVSD mit RVOTO zu korrigieren. Die Kinder profitieren von einer Operation in ähnlichem Ausmaß wie genetisch gesunde Kinder und eine erhöhte Sterblichkeit der M. Down-Kinder konnte nicht festgestellt werden.

## 5 Zusammenfassung

Komplette atrioventrikuläre Septumdefekte (CAVSD) machen etwa 2-4% aller angeborenen Herzfehler aus. Eine zusätzliche rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion (RVOTO) führt zu einer der Fallot'schen Tetralogie ähnlichen Symptomatik, die sich in Bezug auf Hämodynamik, Klinik, Zeitpunkt und Art der operativen Therapie, der Früh- und Spätmortalität sowie späterer Komplikationen vom einfachen AV-Defekt unterscheidet.

37 Patienten mit o.g. Herzfehler wurden je nach operativer Therapie in drei Gruppen aufgeteilt (1. primäre Korrektur, 2. sekundäre Korrektur nach initialer Palliation, 3. alleinige Palliation). Von 1965 bis August 1998 wurden die Operationen durchgeführt (seit 1974 im DHZ München), die Kinder wurden von 1974 bis einschließlich Juli 2000 nachuntersucht. Ziel dieser Arbeit war es, anhand der prä- und postoperativen, retrospektiven Analyse, die Ergebnisse palliativer und korrigierender operativer Eingriffe zu vergleichen. Besonderes Augenmerk wurde dabei auf die postoperative Phase und das Langzeitüberleben gelegt. Es stellte sich die Frage, inwieweit sich die unterschiedlich therapierten Patienten in Bezug auf Klinik und Überlebenszeit voneinander unterscheiden.

Dabei wurden folgende Ergebnisse gefunden:

- Klinisch waren die primär und sekundär korrigierten Patienten (**Gruppe 1** und **2**) postoperativ deutlicher seltener zyanotisch und dyspnoisch als die nur palliierte **Gruppe 3**. Auch NYHA Klasse I überwog postoperativ in den korrigierten Gruppen, war in **Gruppe 1** jedoch häufiger als in **Gruppe 2**, keines der nur palliierten Kinder konnte in Klasse I eingeteilt werden.
- Die primär korrigierten Kinder (**Gruppe 1**) zeigten ein signifikant verbessertes Größenwachstum und konnten die initiale, herzfehlerbedingte Wachstumsverzögerung aufholen, v.a. in der langfristig nachuntersuchten Gruppe. Kinder mit Trisomie 21 erreichten Percentilwerte von Morbus Down-Patienten ohne Herzfehler und genetisch gesunde Kindern mit Herzfehler erreichten Werte von gesunden Individuen.
- Die Laborwerte verbesserten sich postoperativ in allen Gruppen. In **Gruppe 3** fand sich bei den langfristig (mehr als 10 Jahre) nachuntersuchten Patienten eine geringere Sauerstoffsättigung als bei den mittelfristig (5-10 Jahre) nachbeobachteten Kindern, als Ausdruck einer

langfristigen Verschlechterung in dieser Gruppe. Prä- und postoperative Werte waren signifikant schlechter als in den korrigierten Gruppen.

- Radiologisch zeigte sich eine Herzgrößenabnahme in **Gruppe 1**, v.a. bei den langfristig untersuchten Kindern, wohingegen in **Gruppe 2** und **3** die Herzgröße zugenommen hat. In **Gruppe 2** hat der Herz-Thorax-Quotient v.a. in der langfristig nachuntersuchten Gruppe signifikant zugenommen.
- Echokardiographisch war die AV-Klappe und die Pulmonalklappe in **Gruppe 1** postoperativ häufiger suffizient gemessen worden als in **Gruppe 2**, in dieser Gruppe traten höhergradige Insuffizienzen häufiger auf als in der primär korrigierten Gruppe. Alle Patienten, die eine zweitgradige Insuffizienz aufwiesen, haben ein Patcherweiterung des RVOT erhalten.
- Bei Kindern mit Trisomie 21 kam es häufiger zu Reoperationen aufgrund eines VSD-Patchausrisses und höhergradiger AV-Klappenregurgitationen als bei genetisch gesunden Kindern. Präoperativ zeigten Morbus Down-Kinder höhergradige AV-Klappeninsuffizienzen, postoperativ war der Insuffizienzgrad jedoch mit den genetisch gesunden Kindern vergleichbar.
- In der sekundär korrigierten Gruppe (**Gruppe 2**) wurden häufiger Reoperationen durchgeführt als in der primär korrigierten Gruppe (**Gruppe 1**).
- Die Überlebensrate ist in der nur palliierten Gruppe (**Gruppe 3**) deutlich schlechter als in den korrigierten Gruppen.
- Es besteht kein Unterschied in der Mortalität zwischen den **Gruppen 1** und **2**, palliative Voroperationen erhöhen das Risiko der Hospital- und Spätletalität nicht.
- Die hohe Letalität in **Gruppe 3** ist auf die negative Patientenselektion und den Operationszeitpunkt in dieser Gruppe zurückzuführen.

Aus diesen Ergebnissen geht hervor, dass ein korrigierender Eingriff, soweit anatomisch möglich, einer alleinigen Palliation vorgezogen werden sollte, dabei sollte nach Möglichkeit eine primäre Korrektur durchgeführt werden. Eine sekundäre Korrektur sollte nur nach strenger Indikationsstellung erfolgen. Unabhängig davon sollten bei allen Patienten engmaschige Nachuntersuchungen erfolgen, da das Risiko besteht, auch später gravierende Komplikationen zu entwickeln.

## 6 Literaturverzeichnis

1. Alonso J., Nunez P., Perez de Leon J., Sanchez P.A.  
Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot: surgical management  
Eur J Cardiothorac Surg (1990) 4: 297-9
2. Belker A.E., Anderson R.H.  
Pathologie des Herzens, Farbatlas  
Thieme Verlag 1985
3. Bertolini A., Dalmonte P., Bava G.L.  
Surgical management of complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot  
Cardiovasc Surg Vol 4, No 3: 299-302, 6/1996
4. Bharati S., Lev M.  
The spectrum of common atrioventricular orifice  
Am. Heart J 86: 553, 1973
5. Bharati S., Kirklin J.W., McAllister H.A., Lev M.  
The surgical anatomy of common atrioventricular orifice associated with tetralogy of Fallot,  
double outlet right ventricle and complete regular transposition  
Circulation 61: 1142-49, 1980
6. Bull C., Rigby M.L., Shinebourne E.A.  
Should management of complete atrioventricular canal defect be influenced by coexistent  
Down syndrome?  
Lancet, May 18, 1985, 1147-49
7. Cronk C., Crocker A.C., Puschel S., Shea A.M., Zackai E., Pickens G., Reed R.B.  
Growth Charts for children with Down Syndrome: 1 Month to 18 Years of age  
Pediatrics Vol. 81, No. 1, January 1988
8. Cullum L., Liebmann J.  
The association of congenital heart disease with Down's syndrome  
Amer J of Cardiol 24: 354, New York 1969

9. Di Carlo D., Marino B.  
Patient selection for repair of complete atrioventricular canal  
Guided by echocardiography  
JACC Vol. 26, No. 2, August 1995: 574-6
10. Drinkwater D.C., Laks Jr. and H.  
Unbalanced atrioventricular septal defects  
Semin-Thoracic-Cardiovasc Surg 1997, Jan 9(1): 21-5
11. Freedom R.M., Benson L.N., Smallhorn J.F.  
Neonatal heart disease  
Springer-Verlag London, first edition, page 215
12. Gatzoulis M.A., Shore D., Yacoub M., Shinebourne E.A.  
Complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot: diagnosis and management  
Br Heart J 1994, 71: 579-83
13. Guo-wei H., Mee R.B.  
Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or Double-outlet right ventricle and right ventricular outflowtract obstruction:  
A report of succesful surgical treatment  
Ann-Thorac-Surg 41: 612-15, 1986
14. Haneda K., Togo T., Sato N., Ogata H., Mohri H.  
Late results after repair of complete atrioventricular canal  
Tohoku J. Exp. Med., 1992, 166, 201-208
15. Harlan B.J., Starr A., Harwin M.  
Manual of cardiac surgery  
Springer Verlag 1995, Chapter 20 and 22
16. Henry W.L., Gardin J.M., Ware J.H.  
Echocardiographic measurements in normal subjects from infancy to old age  
Circulation 1980, Vol 62, No 5: 1054-61

17. Horstkotte D., Paselk Ch., Bircks W., Loogen F.  
Klinische Langzeitergebnisse nach Korrekturoperation einer Fallot'schen Tetralogie  
Z Kardiol 82:552-562 (1993)
18. Ilbawi M., Cua C., DeLeon S., Muster A.  
Repair of complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot  
Ann Thorac Surg 1990, 50: 407-12
19. Karl T.R.  
Atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot or Double-outlet right ventricle:  
Surgical considerations  
Semin-Thorac-Cardiovasc-Surg 1997, 9/1: 26-34
20. Keck E.W., Brode P., Bruns H.A., Marcsek Z.  
Pädiatrische Kardiologie  
J.A.Barth, Leipzig 1977
21. Köhler, E., Tataru M.-C.  
Klinische Echokardiographie, 3.Auflage, S. 191  
Enke-Verlag 1993
22. Lange L., Fabecic-Sabadi V., Bein G.  
Echokardiographische Normalwerte bei Früh- und Neugeborenen  
Kardiol. 67, 534-9 (1978)
23. Le Blanc, Williams  
Results of total correction in complete atrioventricular canal with congenital or surgically induced right ventricular outflowtract obstruction  
Ann-Thorax-Surg 86, Apr 41(4): 387-9
24. Lev M.  
Conduction system in congenital heart disease  
Am J Cardiol 21: 619, 1968
25. Lev M., Agustsson A., Arcilla R.  
The pathologic anatomy of common atrioventricular orifice associated with tetralogy of Fal-

lot

Amer J clin path 36: 408, 1961

26. Marino B., Corno A., Carotti A., Pasquini L.

Pediatric cardiac surgery guided by echocardiography

Scand J Thor Cardiovasc Surg 24: 197-201, 1990

27. Meisner H., Peak S.U., Hähnel Ch., Sebening F.

Rekonstruktion der Atrioventrikularklappen beim partiellen und totalen atrioventrikulären Kanal

Langenbecks-Arch-Chir-Suppl-Kongressband 92: 518-22

28. Meyer R.A.

Pediatric Echocardiography page 292

Lea & Febiger, Philadelphia, 1977

29. Nollert G, Fischlein T., Bouterwek S., Böhmer C., Kliner W., Reichart B.

Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair.

JACC Vol. 30, No. 5, Nov. 1, 1997: 1374-83

30. Oechslin E.N., Harrison D.A., Harris L., Downar E., Webb G.D., Siu S., Williams W.

Reoperation in adults with repair of tetralogy of Fallot: indications and outcomes

J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118: 245-51

31. Pacifico A.D., Kirklin J.W., Barger J.M.

Repair of complete atrioventricular septum defect associated with tetralogy of Fallot or double outlet right ventricle: Report of 10 patients

Ann Thorac Surg 1980, 29: 351-6

32. Pigula F.A., Khalil P.N., Mayer J.E., del Nido P.J., Jonas R.A.

Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants

Circulation 1999 Nov 9; 100 (19 Suppl): II 157-61

33. Pozzi M., Trivedi D.B., Kitchiner D., Arnold R.A.  
Tetralogy of Fallot: what operation at which age  
Eur J Cardiothorac Surg 2000 Jun; 17 (6):631-6
34. Prader, Largo, Molinari, Issler  
Percentilentabellen  
Helv. Paed. Acta, Suppl.52, 1989
35. Rastelli G.C., Kirklin J.W., Titus I.L.  
Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special references to the atrioventricular valves  
Mayo Clinic Proc 41: 296, 1966
36. Redmond J.M., Silove E.D., De Giovanni J.V.  
Complete atrioventricular septal defects:  
The influence of associated cardiac anomalies on surgical management and outcome  
Eur J Cardiothorac Surg (1996) 10: 991-5
37. Rudolph K.  
Factors influencing intracardiac shunts  
Pediatric cardiology p.464, Churchill Livingstone, Edinburgh 1978
38. Sade R.M., Riopel D.A., Lorenzo R.  
Tetralogie of Fallot associated with complete atrioventricular septal defect  
Ann Thorac Surg 1980, 30: 177-80
39. Schamberger M.S., Hurwitz R.A.  
Course of right and left ventricular function in patients with pulmonary insufficiency after repair of tetralogy of Fallot.  
Pediatr Cardiol, 21(3): 244-8 2000 May-Jun
40. Schumacher G., Bühlmeier K.  
Diagnostik angeborener Herzfehler  
Perimed Fachbuch Erlangen 1989

41. Shimazaki Y., Blackstone E.H., Kirklin J.W., Jonas R.A.  
The dimensions of the right ventricular outflow tract and pulmonary arteries in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis  
J Thorac Cardiovasc Surg 1992, 103: 692
42. Silverman N., Levitsky S., Fisher E.  
Efficacy of pulmonary artery banding in infants with complete atrioventricular canal  
Circulation 83, Sept 68 (3 Pt 2): II 1, 48-53
43. Snider A., Enderlein M., Teitel D.  
Two-dimensional echocardiographic determination of aortic and pulmonary artery sizes from infancy to adulthood in normal subjects.  
Am J Cardiol 1984, 53: 218-224
44. Tandon R., Edwards J.E.  
Cardiac malformation associated with Down's syndrome  
Circulation 47, 1349, 1973
45. Thiene G., Frescura C., DiDonato R., Galluci V.  
Complete atrioventricular canal associated with conotruncal malformations:  
Anatomical observations in 13 specimens  
Eur J Cardiol 1979, 9: 199-213
46. Tlaskal T., Hucin B., Kostelka M., Marek J., Tax P., Skovranek J.  
Repair of Tetralogy of Fallot associated with atrioventricular septal defect  
Cardiol Young 1998; 8: 105-112
47. Toledo C., Alembik Y., Aguirre Jaime A., Stoll C.  
Growth Curves of Children with Down Syndrome  
Ann Génét, 1999, 42, n°2, 81-90
48. Uretzky G., Puga F.J., Danielson G.K.  
Complete atrioventricular canal associated with Tetralogy of Fallot  
Morphologic and surgical considerations  
J Thorac Cardiovasc Surg 87: 756-66, 1984

49. Vargas F.J., Coto E.O., Mayer J.E., Jonas R.A., Castaneda A.R.  
Complete atrioventricular septal defect and tetralogy of Fallot: Surgical considerations  
Ann Thorac Surg 42: 258-63, 1986
50. Vogel M., Sauer U., Bühlmeier K., Sebening F.  
Atrioventricular septal defect complicated by right ventricular outflowtract obstruction  
Analysis of risk factors regarding surgical repair  
J Cardiovasc Surg 30: 34-39, 1989



## **Danksagung**

Herrn Prof. Dr. J. Hess danke ich für die Überlassung dieses Themas und für die Möglichkeit diese Promotion an der von ihm geleiteten kinder-kardiologischen Klinik des Deutschen Herzzentrums der TU München durchführen zu können.

Herrn K. Kirchner danke ich für die engagierte Unterstützung und kompetente Beratung bei der Auswertung der zahlreichen Untersuchungen.

Frau Dr. I. Steinbauer und Herrn Dr. Müller der kinder-kardiologischen Ambulanz danke ich für die schnelle und zuverlässige Erhebung der echokardiographischen Daten und der Mithilfe bei den klinischen Untersuchungen.

Frau Dr. Brodherr und Herrn Dr. Koch der kinder-kardiologischen Ambulanz danke ich für die Mithilfe bei den klinischen Untersuchungen.

Den Damen der kinder-kardiologischen Ambulanz danke ich für die Unterstützung bei der Patienteneinbestellung und der Organisation.

Meinem Mann und meinem Schwiegereltern danke ich für den Beistand und die Mithilfe, die zum Abschluss der Promotionsarbeit beigetragen hat.

Weiterhin danke ich meinen Eltern, die mich während meines gesamten Studiums unterstützt haben.



## Lebenslauf

- 20.11.1969 geboren in München als ältestes von fünf Kindern  
Eltern: Rüdiger Klein, Dipl. ing. univ.  
Gilja Klein, geb. Axt
- 1975-1979 Grundschule an der Raiffeisenstraße in Unterschleißheim
- 1979-1989 Carl-Orff-Gymnasium in Unterschleißheim
- 1989-1998 Studium der Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität in München  
Physikum 08/91  
1. Staatsexamen 08/92  
2. Staatsexamen 08/97  
3. Staatsexamen 11/98  
(1996 Teilnahme an den Olympischen Spielen in Atlanta)
- 12/98-05/00 ÄIP am Zentralklinikum in Augsburg, Gastroenterologie und Infektiologie,  
Prof. Dr. M. Wienbeck
- 06/00-12/00 Fertigstellen der Dissertation  
Hospitation in der Sonographie , Dr. Banholzer, Gastroenterologie, KH München-Schwabing
- 01/01-03/02 Assistenzärztin in der präventiven und rehabilitativen Sportmedizin der TU München, Prof. Dr. D. Jeschke
- 04/02-10/02 Weiterbildungsassistentin für Allgemeinmedizin in der Chirurgischen Praxis Dr. Greiner / Flessa in München