

# herzblatt

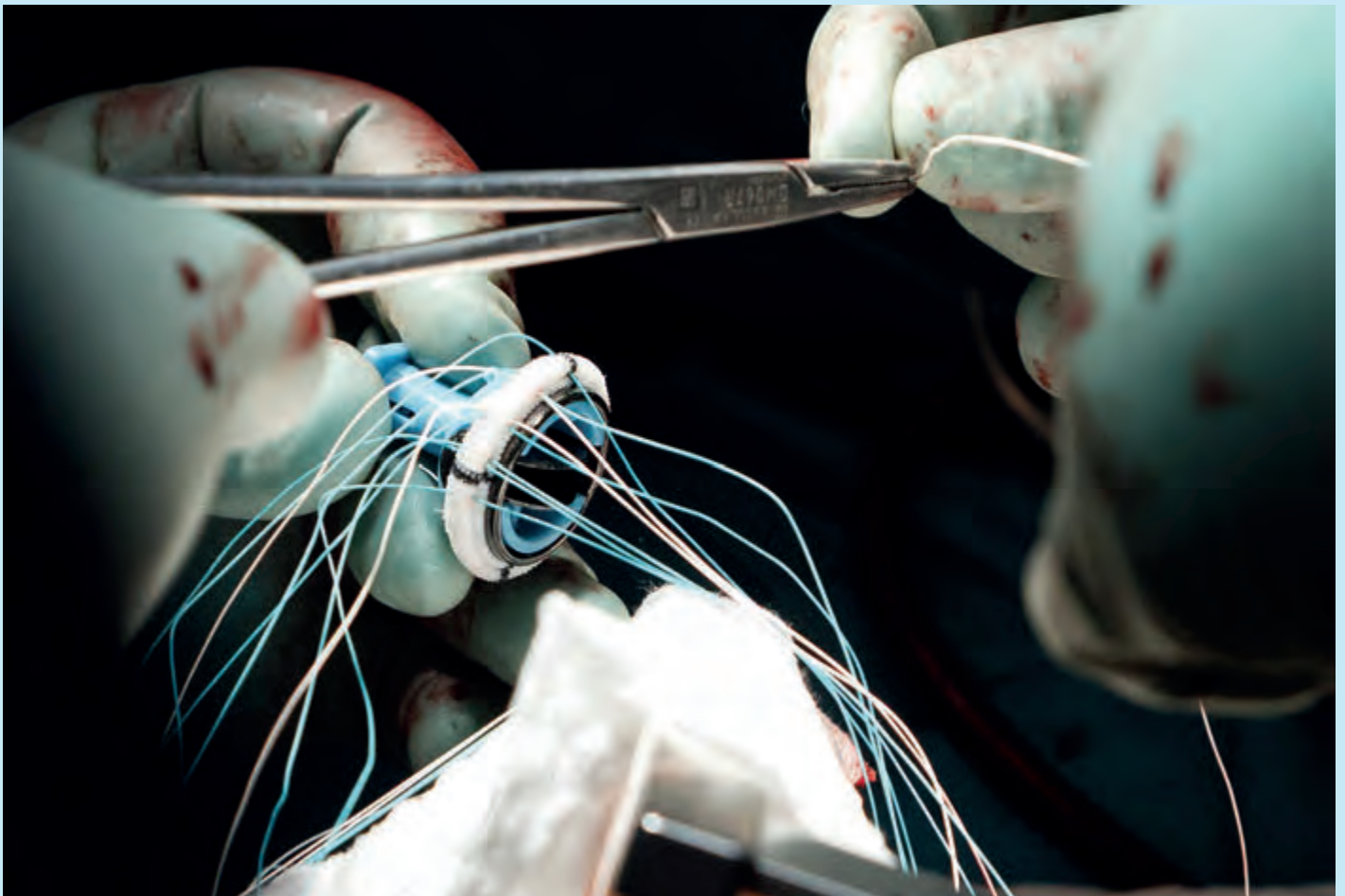


Leben mit angeborenem Herzfehler | Deutsche Herzstiftung e. V.

SONDERDRUCK

## Die individuell am besten passende Lösung finden

Ersatz von Herzklappen bei Kleinkindern, Kindern und Jugendlichen



**D**as menschliche Herz verfügt über vier Herzklappen. Sie arbeiten als „Richtungsgeber“ und sorgen dafür, dass das Blut ordnungsgemäß fließen kann. Den Einlass des Blutes in die Herzkammern gewähren die Trikuspidal- und die Mitralklappe: Die Trikuspidalklappe lässt das sauerstoffarme Blut aus dem Körperkreislauf vom rechten Vorhof in die rechte Herzkammer fließen; von dort wird das Blut durch die Pulmonalklappe in den Lungenkreislauf gepumpt und in der Lunge mit Sauerstoff angereichert. Über die Lungenvenen und den linken Vorhof fließt das sauerstoffreiche Blut zurück zum Herzen, wo es durch die Mitralklappe in die linke Herzkammer gelangt. Von hier wird das Blut durch die Aortenklappe wieder in den Körperkreislauf gepumpt.

Jede dieser vier Klappen im Herzen kann von einer angeborenen Fehlbildung betroffen sein. Der Defekt führt

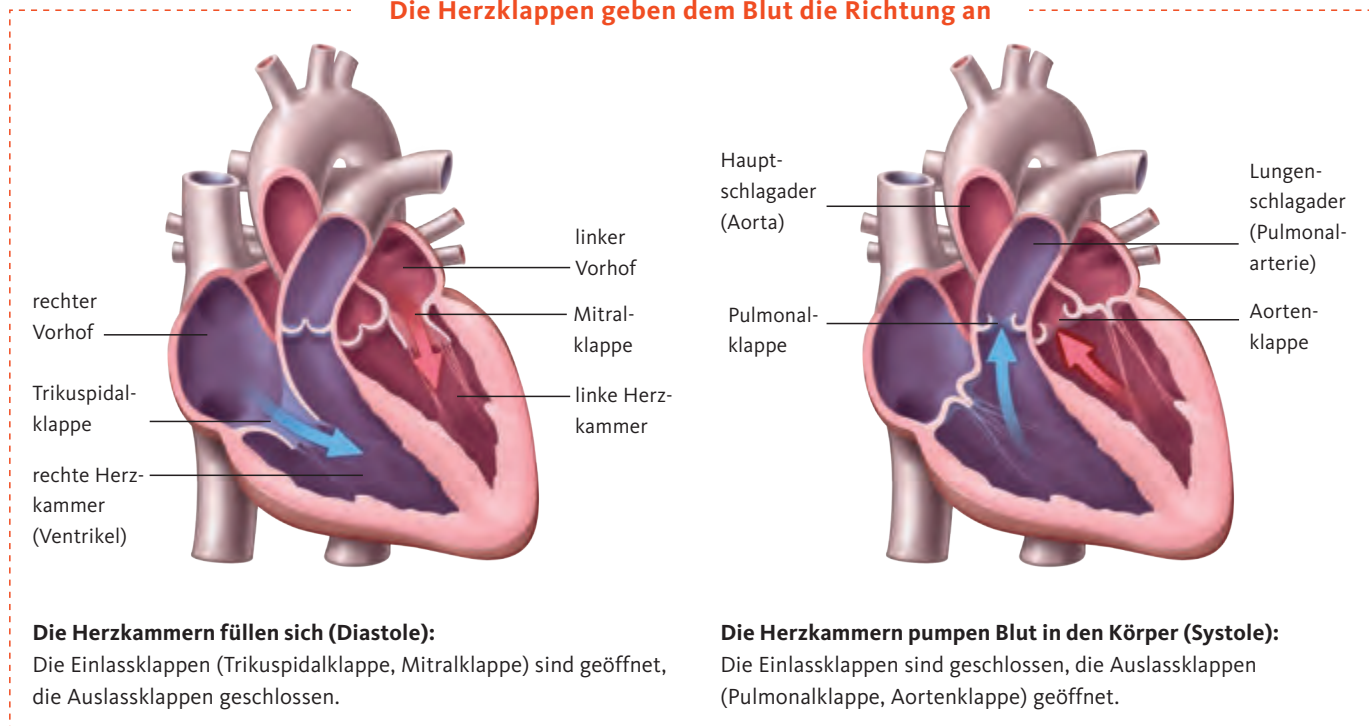
auf unterschiedliche Weise zu einer Engstelle (Stenose) oder zu einer Undichte (Herzklappeninsuffizienz). Bei einer Stenose gelangt nicht genug Blut in den Körper. Die von der Insuffizienz betroffene Klappe schließt nicht vollständig; das Blut kann jetzt auch rückwärts fließen. In beiden Fällen muss der Herzmuskel stärker pumpen, er wird dabei überstrapaziert und auf Dauer geschädigt. Letztendlich droht eine Herzschwäche. Je nachdem, wie ausgeprägt die Fehlbildung der Klappe ist, muss ein therapeutischer Eingriff bereits unmittelbar nach der Geburt erfolgen, oder er wird im weiteren Lebensverlauf notwendig.

Das Ziel der Behandlung ist die korrekte Funktion der Herzklappe. Wenn eine Stenose vorliegt, kann es in manchen Fällen genügen, die verengte Stelle mit einem Ballon aufzudehnen, der via Blutgefäß mit einem dünnwandigen Schlauch, einem Katheter, in das Herz gebracht wird. Eine derartige, mit kleinstmöglichem Aufwand eingreifende Behandlung nennt sich „minimal-

invasiv“ oder „interventionell“. Als „Intervention“ wird jeder Eingriff bezeichnet, der ohne offene Operation (Öffnung des Brustkorbs) auskommt.

Ist die Stenose sehr ausgeprägt oder besteht eine Insuffizienz, muss die Reparatur der Klappe während einer Herzoperation erfolgen. Ist es nicht möglich, den Klappenfehler zu reparieren, bleibt nur, die fehlgebildete Herzklappe zu ersetzen. An die Stelle der defekten natürlichen Klappe tritt dann eine mechanische Klappe oder eine biologische Klappe. Für den Ersatz von Herzklappen bei Kleinkindern, Kindern und Jugendlichen besteht ein besonderer Anforderungskatalog: Zu berücksichtigen sind die verfügbaren Klappentypen (Prothesen), die Einsatzmöglichkeiten und die Operationstechniken. Idealerweise sollte die neue Herzklappe jederzeit in der richtigen Größe verfügbar sein, mit dem Wachstum des Herzens Schritt halten, gute Flusseigenschaften besitzen, ein Leben lang funktionsfähig bleiben und weder das Immunsystem noch die Blutgerinnung aktivieren.

**Die Herzklappen geben dem Blut die Richtung an**

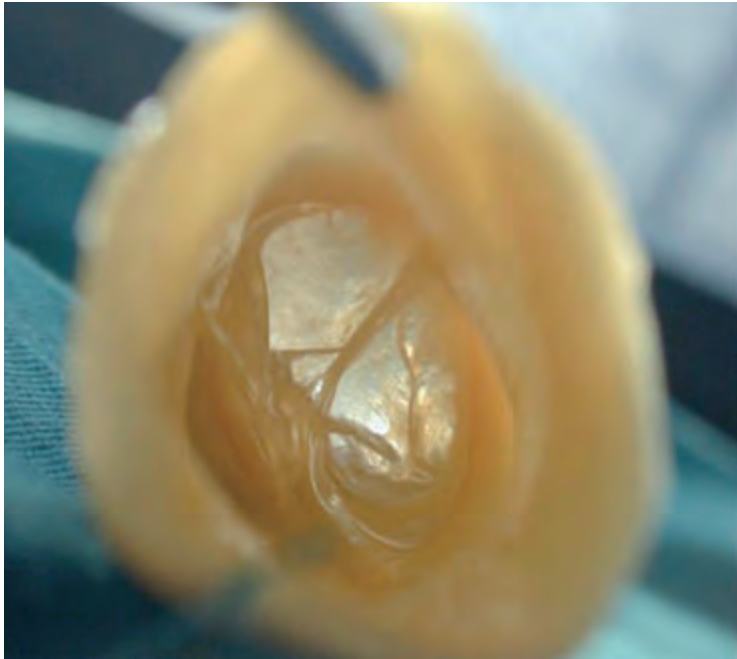


**Die Herzkammern füllen sich (Diastole):**

Die Einlassklappen (Trikuspidalklappe, Mitralklappe) sind geöffnet, die Auslassklappen geschlossen.

**Die Herzkammern pumpen Blut in den Körper (Systole):**

Die Einlassklappen sind geschlossen, die Auslassklappen (Pulmonalklappe, Aortenklappe) geöffnet.



Beispiele für die beiden Haupttypen des Klappenersatzes: links eine biologische, rechts eine mechanische Ersatzklappe

### Mechanische oder biologische Ersatzklappe?

Grundsätzlich unterschieden werden mechanische von biologischen Ersatzklappen. Moderne mechanische Herzklappen bestehen vorrangig aus Karbon, einem Kunststoff, der mit Kohlenstofffasern verstärkt ist. Das macht mechanische Herzklappen extrem verschleißfest. Die lange Haltbarkeit hat jedoch ihren Preis: Der Körper reagiert auf das fremde Material mit der Bildung von Blutgerinnseln. Um dem vorzubeugen, müssen die Patienten lebenslang Medikamente zur Blutverdünnung einnehmen. Weitere Nachteile mechanischer Herzklappen sind die limitierte Klappengröße und ihr steifer Klappenring. Diese Nachteile machen einen mechanischen Herzklappenersatz im Säuglings- und Kleinkindalter oft gar nicht möglich, bei Schulkindern nur bedingt: Derart kleine Klappen können nicht hergestellt werden, und es ist schwer, eine steife Klappe in ein kleines Herz zu implantieren. Hinzu kommt, dass eine mechanische Herzklappe unter

Umständen schon nach wenigen Jahren gegen eine größere Prothese ausgetauscht werden muss – die mechanische Klappe kann mit dem Körper des Kindes nicht mitwachsen.

Die Alternative sind biologische Klappen. Ihr wichtigster Vorteil: Es ist keine lebenslange Blutverdünnung notwendig. Ihr Nachteil: Die Haltbarkeit der meisten biologischen Klappen ist begrenzt. Ihre Funktionsdauer wird durch Abnutzungen eingeschränkt; vor allem im Kindesalter kommt es zu schädigenden Umbauprozessen und versteifenden Verkalkungen. Infolgedessen degeneriert die biologische Ersatzklappe nach einigen Jahren, und es wird notwendig, sie erneut auszutauschen. Eine anhaltende

Klappenfunktion ist mit „Homografts“ – das sind biologische Herzklappen menschlichen Ursprungs – meist erst im Erwachsenenalter zu erzielen. Mit „Xenografts“ – das sind biologische Herzklappen aus tierischem Gewebe – gelingt eine anhaltende Klappenfunktion sogar erst in einem Alter über 65 Jahren.

### Herzklappen aus tierischem Gewebe

Als Xenografts infrage kommen beispielsweise Herzklappen vom Schwein, die in einen speziellen Ring aus Kunststoff eingesetzt werden. Es gibt auch Herzklappenprothesen aus dem Herzbeutelgewebe (Perikard) von Rindern

**»Für den Ersatz von Herzklappen bei Kleinkindern, Kindern und Jugendlichen gibt es einen besonderen Anforderungskatalog.«**



Ein „Homograft“ – ein biologischer Klappenersatz menschlichen Ursprungs

## »Aufgrund des Mangels an Organspenden sind Homografts nur begrenzt verfügbar.«

und Pferden. Das tierische Gewebe wird vor der Übertragung in den menschlichen Körper einer speziellen Vorbehandlung unterzogen, um die Gefahr zu minimieren, dass das körpereigene Immunsystem die fremde Herzklappe abstoßt. Die chemische Behandlung führt jedoch auch dazu, dass die Zellen vermehrt Kalk aufnehmen, was die Klappensegel mit der Zeit versteifen lässt. Im Unterschied zu Klappen menschlichen Ursprungs sind beringte tierische Prothesen jederzeit verfügbar. Sie werden allerdings in Größen hergestellt, die sich fast ausschließlich nur für Erwachsene eignen; kleinere Prothesen dieser Art besitzen schlechtere Flusseigenschaften.

Speziell für Kinder und junge Erwachsene entwickelt wurde die „Contegra-Herzklappe“, auch „Contegra-

Conduit“ genannt. Als „Conduit“ wird eine klappentragende Gefäßprothese bezeichnet: Bei der Contegra-Herzklappe handelt es sich um eine Halsvene vom Rind, in der eine Klappe (Venenklappe) enthalten ist. Der Vorteil dieses Klappentyps besteht darin, dass auch Klappen in kleinen Größen verfügbar sind, die bereits Neugeborenen eingesetzt werden können. Gilt es, eine Pulmonalklappe – das Auslassventil aus der rechten Herzkammer – zu ersetzen, kann die neue Klappe in ausgewählten Fällen auch schonender (minimalinvasiv) mithilfe der Herzkathetertechnik eingesetzt werden (sogenannte Katheterintervention). Dazu wird eine zusammengefaltete biologische Klappe mit einem Katheter durch das Gefäßsystem bis ins Herz transportiert. Das am weitesten verbreitete

Implantat ist die sogenannte Melody-Klappe. Sie besteht aus der Halsvenenklappe eines Rindes, die in ein Drahtgerüst (Stent) eingenaht wurde. Für die minimalinvasive Vorgehensweise müssen bestimmte anatomische Voraussetzungen gegeben und ein Körpergewicht des Patienten von zirka 16 Kilogramm erreicht sein. Für alle Klappen tierischen Ursprungs gilt: Sie besitzen keinerlei Wachstumspotenzial; und sie nutzen sich umso schneller ab, je jünger der Patient und je kleiner die Klappengröße ist. Sie müssen später gegen eine neue Klappe ausgetauscht werden.

### Herzklappen menschlichen Ursprungs

Homografts, also die Herzklappen von Organ Spendern, werden nach der Entnahme speziell desinfiziert und zur späteren Verwendung eingefroren. Sie gewährleisten exzellente Flusseigenschaften des Blutes, auch bei kleinen Klappengrößen. Aufgrund des Mangels an Organspenden ist die Verfügbarkeit von Homografts jedoch sehr begrenzt, insbesondere in kleinen Größen. Auch Homografts unterliegen – gerade bei Kindern – einer schnellen Degeneration, und es kommt zu ausgeprägten Verkalkungen. Das schränkt ihre Haltbarkeit deutlich ein. Homografts sind jedoch sehr widerstandsfähig gegen Infektionen. Das macht sie häufig zur Prothese der Wahl im Falle einer Endokarditis, einer Herzinnenhautentzündung.

### Dezellularisierte Herzklappen

Eine Sonderform biologischer Herzklappen sind „dezellularisierte Homografts“. So werden Herzklappen von menschlichen Spendern genannt, die nach der Entnahme mit einem speziellen Verfahren weiterbearbeitet wurden, um die Zellen des Spenders aus dem Stützgewebe der Klappe zu entfernen (de-zellulari-



sieren). Es bleibt dann nur noch das Gerüst der Herzklappe aus Kollagenfasern übrig, die sogenannte Klappenmatrix. Nachdem die von den Zellen befreite Spenderklappe in den Körper des Empfängers eingebracht wurde, sollen dessen eigene Zellen die Matrix besiedeln und sie zu einer „körpereigenen“ Herzklappe werden lassen.

Der Vorteil von dezellularisierten Homografts ist, dass sie keine starken Reaktionen des Immunsystems auslösen und nicht eingefroren werden. Sie gelten deshalb als langlebiger als herkömm-

liche Homografts; allerdings kann das Immunsystem auch auf die Matrix reagieren. Die bisherigen Studien zeigen, dass dezellularisierte Homografts anderen biologischen Klappenprothesen als Ersatz der Pulmonalklappe mittelfristig überlegen sein könnten: Es scheint zu weniger Klappenversteifungen mit Stenosen zu kommen, die Austauschrate und die Rate wiederholter Operationen ist geringer. Große Hoffnungen werden auch in ein mögliches Wachstumspotenzial der später mit körpereigenen Zellen besiedelten Klappen

gesetzt. Das müssen die laufenden Studien jedoch erst noch belegen. Nachteilig ist, dass das Verwenden dezellularisierter Homografts einer Vorlaufzeit von Monaten bedarf: Es muss ein Homograft in passender Größe verfügbar sein; anschließend muss die Spenderherzklappe rund vier Wochen lang aufbereitet und dezellularisiert werden. Das Verfahren kommt deshalb nur für Patienten infrage, bei denen der Eingriff langfristig geplant werden kann.

Aktuell sind dezellularisierte Homografts für den Ersatz der Pulmonal- und

### WAS IST WAS? Die wichtigsten Klappentypen

#### **Autograft** (*biologischer Klappenersatz*)

Ein Autograft ist ein Transplantat, bei dem Spender und Empfänger das gleiche Individuum sind. Bei der sogenannten Ross-Operation (so benannt nach ihrem Entwickler, dem Londoner Herzchirurgen Donald Ross) ersetzt die körpereigene Pulmonalklappe die defekte Aortenklappe. Als körpereigenes Gewebe sollte das Autograft – zumindest theoretisch – lebenslang funktionieren und mit dem Patienten mitwachsen.

#### **Homograft** (*biologischer Klappenersatz*)

Der Wortteil „homo“ bedeutet artgleich; „graft“ ist das englische Wort für Transplantat. Eine Homograftklappe ist also eine natürliche Herzklappe menschlichen Ursprungs. Homografts werden zumeist in flüssigem Stickstoff tiefgefroren und darin bis zur späteren Verwendung aufbewahrt. Als biologisch inaktives Gewebe wird das Homograft nicht vom Körper abgestoßen; es unterliegt aber Um- und Abbauprozessen (Verkalkungen und Degeneration). Aufgrund der dadurch bedingten Funktionseinschränkung muss das Homograft abhängig vom Alter des Kindes und der zugrunde liegenden Erkrankung nach einer gewissen Zeit ausgetauscht werden. Je jünger der Patient ist, desto aktiver ist das Immunsystem und desto schneller erfolgt die Degeneration.

#### **Kunstklappen** (*mechanischer Klappenersatz*)

Mechanische Klappen bestehen zum größten Teil aus Kunststoff. Es gibt sie in verschiedenen Bauformen und Größen. Von

Vorteil ist ihre lange Funktionsdauer. Von Nachteil ist, dass sie nicht mitwachsen können. Bei mechanischen Klappen ist es notwendig, das Blut lebenslang medikamentös zu verdünnen (Antikoagulation). Bei biologischen Herzklappen müssen Blutverdünner nicht dauerhaft eingenommen werden.

#### **„Mitwachsende“ Herzklappen**

Verschiedene Forschungsansätze verfolgen mit unterschiedlichen Methoden das Ziel, mitwachsende Herzklappen zu entwickeln („Tissue Engineering“). Ein Beispiel für neuere, bereits weiter fortgeschrittene Entwicklungen sind sogenannte dezellularisierte Herzklappen. Dabei handelt es sich um menschliche Spenderherzklappen (Homografts), deren Zellen entfernt werden, so dass nur noch das Gerüst aus der Stützsubstanz (Kollagen) bleibt. Dezellularisierte menschliche Herzklappen sind zugelassen für den Ersatz der Pulmonal- und der Aortenklappe.

#### **Xenograft** (*biologischer Klappenersatz*)

„Xeno“ ist das griechische Wort für fremd, und ein Xenograft ist eine Herzklappe aus tierischem Gewebe. Verwendet werden natürlich gewachsene Herzklappen (vorzugsweise vom Schwein), oder es werden Herzklappen aus tierischem Gewebe (häufig Rind oder Pferd) präpariert. Xenografts haben kein Wachstumspotenzial und werden zu klein, ein Teil degeneriert zudem frühzeitig. Sie müssen deshalb oft schon nach wenigen Jahren ausgetauscht werden.

# Meilensteine in der Geschichte der Herzklappenprothesen



1952

Der amerikanische Chirurg **Charles Hufnagel** gilt als Erfinder der künstlichen Herzklappe. Er ersetzte eine defekte Aortenklappe im Jahr 1952 erstmals durch ein Kunststoffventil. Seine Patientin war eine 30 Jahre alte Frau. Die „Hufnagel-Klappe“ wurde nachgebaut. Dabei kamen auch neue Materialien (Edelstahl) zum Einsatz.



**Schweine als Gewebespende:** Die erste Herzklappe aus tierischem Gewebe (Schweineknochen) verwendet der französische Herzchirurg Alain Carpentier im Jahr 1968. Das tierische Gewebe wird zuvor chemisch behandelt, um zu vermeiden, dass das Immunsystem das körperfremde Material abstoßt.



Im Jahr 1960 implantierte der amerikanische Herzchirurg **Albert Starr** erstmals erfolgreich eine künstliche Herzklappe als Mitralklappenersatz. Sein Patient war Philip Amundson, ein 52-jähriger Farmer aus Texas (links). Starr hat die künstliche Klappe gemeinsam mit Lowell Edwards, einem amerikanischen Ingenieur, entwickelt. Die „Starr-Edwards-Mitralklappenprothese“ besteht aus einem kleinen Edelstahlkäfig mit vier Bügeln, die an einem Ring aus Teflon-Strickgewebe befestigt sind. Im Innern des Käfigs befindet sich eine Kugel, die den Ring mit der Kontraktion des Herzens verschließt. Mit den



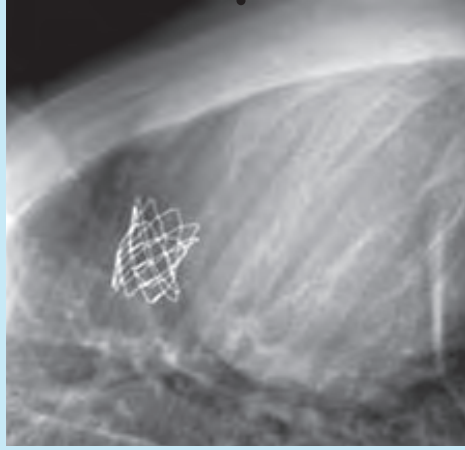
1960

frühen Kugelklappen gab es mehrere Probleme: Die grobe Konstruktion zerschlug die empfindlichen Blutkörperchen, es bildeten sich schnell Gerinnsel und die mechanische Klappe machte sich bei jedem Herzschlag mit einem lauten Klicken bemerkbar. Die heute verwendeten Modelle sind aus Hightech-Material wie Karbon und enthalten statt Kugeln kippende Scheiben.



1971

Gegenüber mechanischen Herzklappen haben biologische Herzklappen den Vorteil, dass die Patienten keine blutverdünnenden Medikamente einnehmen müssen, um der Bildung von Blutgerinnseln vorzubeugen.



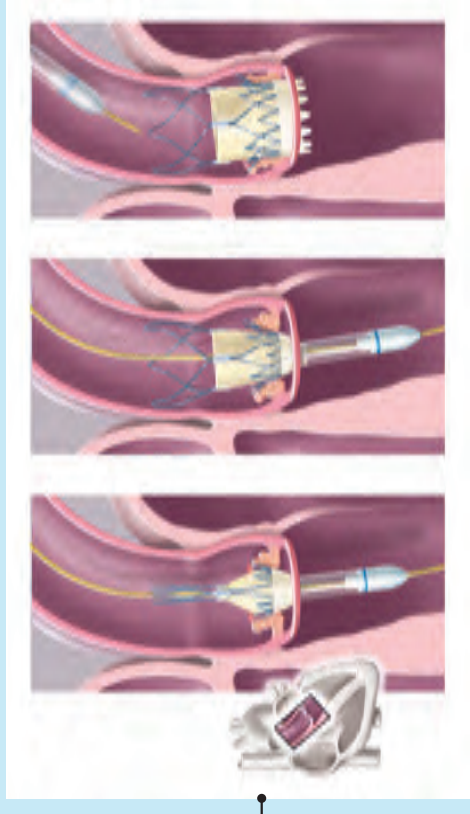
2000

**Ersatz durch die Leiste:** Die weltweit erste Implantation einer Transkatheter-Herzklappe erfolgte am 12. September 2000 in der Kinderklinik Necker in Paris. Der Patient war ein zwölfjähriger Junge mit Fallot'scher Tetralogie, eine komplexe Fehlbildung des Herzens. Dem Kind fehlte von Geburt an die Pulmonalklappe, das Auslassventil aus der rechten Herzkammer. Der Junge hatte sich bereits mehrfach zuvor Operationen am offenen Herzen unterziehen müssen.

Bei der neuartigen minimalinvasiven Katheter-Methode (**Transkatheter-Pulmonalklappenimplantation**) wird die Klappe mithilfe eines dünnwandigen Schlauches (Katheter) in ein Blutgefäß in der Leiste eingeführt und bis in die rechte Herzkammer vorgeschoben. Als Herzklappenersatz dient eine Rindervenklappe, die in ein feines Drahtgeflecht („Stent“) eingenäht, zusammengefaltet und in einen kleinen Ballon vom Durchmesser eines Bleistiftes eingepasst ist. Via Blutgefäß in der rechten Herzkammer gelangt, wird die Klappe mithilfe des aufblasbaren Ballons platziert und in die schadhafte Herzklappe eingesetzt.

Das neue Verfahren hat der Kinderkardiologe Philipp Bonhoeffer entwickelt; in Deutschland wird die Methode seit 2006 angewandt. Infrage kommt sie für bestimmte Patienten mit angeborenem Herzfehler, deren Blutfluss aus der rechten Herzkammer in die Lunge betroffen ist.

**Rinder als Gewebespende:** Der britische Herzchirurg Marian Ionescu entwickelt die biologischen Herzklappen weiter. Im Jahr 1971 implantiert er erstmals ein neues Modell, das aus dem Herzbeutelgewebe eines Rindes hergestellt und auf einem künstlichen Ring befestigt ist.



2002

Am 16. April 2002 wendet der französische Kardiologe **Alain Cribier** erstmals eine kathetergestützte Methode an, um eine Aortenklappe zu ersetzen. Das Verfahren nennt sich „Transkatheter-Aortenklappenimplantation“, kurz **TAVI**.

Ursprünglich wurde das TAVI-Verfahren für Patienten entwickelt, bei denen es zu risikoreich war, sie auf herkömmliche Art am Herzen zu operieren. Seither sind viele Studien erfolgt. Heute wird das Verfahren standardmäßig bei Patienten mit stark verengten Aortenklappen eingesetzt, bei denen ein hohes Operationsrisiko besteht, sowie bei Patienten, die älter als 85 Jahre sind. Aktuell prüfen Studien im Vergleich zur herkömmlichen Herzoperation die Frage, ob die TAVI auch für Patienten mit niedrigem Operationsrisiko geeignet sein könnte. Verlässliche Daten zur Langzeithaltbarkeit der TAVI-Prothesen fehlen noch – deshalb wird die TAVI bei jüngeren Patienten bislang nur sehr zurückhaltend angewendet.

2017

der Aortenklappe zugelassen. Die Ergebnisse, die mit diesem Klappentyp langfristig zu erzielen sind, werden derzeit in zwei großen europäischen Studien untersucht (ESPOIR- und ARISE-Studie). Das Verfahren weckt Hoffnungen – muss sich jedoch erst in den multizentrischen Langzeitstudien bewähren. Ein standardisierter und ausschließlicher Ersatz erscheint zudem aufgrund der geringen Verfügbarkeit von Spenderherzklappen derzeit nicht realisierbar.

### Eine körpereigene Herzklappe als Ersatz

Als Ersatz für defekte Herzklappen kommen auch „Autografts“ infrage. Ein Autograft ist ein Transplantat, bei dem Spender und Empfänger das gleiche Individuum sind. Das heißt: Dem Patienten wird eine körpereigene Herzklappe an anderer Stelle des Herzens entnommen und anstelle der defekten Herzklappe eingesetzt (sogenannte Ross-Operation). Die Vorteile der Autografts sind hervorragende Flusseigenschaften und immunologische Verträglichkeit, was die Klappe vor Degeneration und Verkalkung schützt. Ein weiterer Vorteil ist ihr Wachstumspotenzial. Von Nachteil ist, dass dafür eine Zwei-Klappen-Operation erfolgt, für Erkrankung einer Klappe also noch eine zweite Klappe in Mitleidenschaft gezogen werden muss.

Hinsichtlich der unterschiedlichen Klappentypen ist zusammenfassend zu sagen: Je nach Art der erkrankten Herzklappe und dem Alter des Patienten eignen sich bestimmte Klappentypen besser als andere. Die Herzklappen der linken Herzhälfte – die Aorten- und die Mitralklappe – sind beispielsweise wesentlich höheren Belastungen ausgesetzt als die Klappen der rechten Herzhälfte. In der linken Herzhälfte nutzen sich Xenografts und Homografts deshalb besonders schnell ab und degenerieren schon nach kurzer Zeit. Grundsätzlich

gilt die Regel: Je älter der Patient und je größer die eingesetzte Herzklappe ist, umso länger wird sie halten.

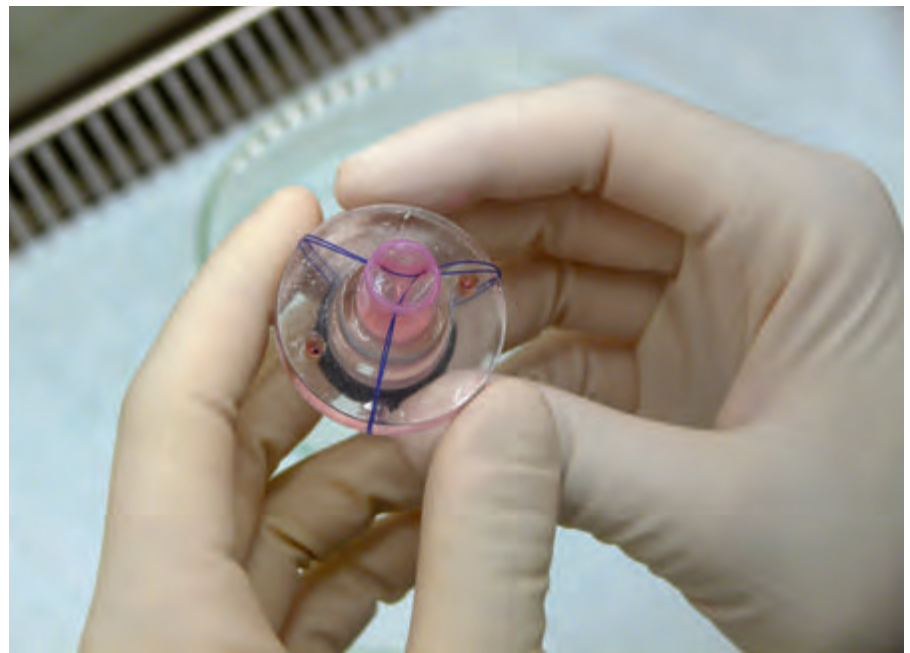
### Ersatz der Aortenklappe

Die Aortenklappe ist in der linken Herzhälfte einem hohen Druck ausgesetzt. Als Ersatz für eine defekte Aortenklappe werden Xenografts oder Homografts deshalb nur ungern verwendet, insbesondere bei kleinen Kindern. Stattdessen erfolgt häufig die „Ross-Operation“. Sie ist benannt nach dem englischen Herzchirurgen Donald Ross, der sie erstmals im Jahr 1967 erfolgreich durchführte. Bei dieser Operationsweise ersetzt der Chirurg die fehlgebildete Aortenklappe durch die körpereigene Pulmonalklappe.

Er verwendet also ein Autograft. An die Stelle der körpereigenen Pulmonalklappe tritt ein Contegra-Conduit oder ein pulmonales Homograft.

Bei älteren Kindern ist auch ein mechanischer Aortenklappenersatz möglich. Die Voraussetzung ist, dass der natürliche Aortenklappenring ausreichend groß für eine passende Prothese ist. Gegebenenfalls kann die Aortenwurzel mit verschiedenen Techniken (Nicks-, Manouguian- oder Konno-Prozedur) erweitert werden, damit sich eine größere Klappe integrieren lässt. Der mechanische Aortenklappenersatz macht eine Blutverdünnung notwendig. Ist dies nicht erwünscht oder ist die Klappe so klein, dass häufige Wechsel auf eine größere Prothese erfolgen müssten, ist

## »Je nach Art der erkrankten Herzklappe und dem Alter des Patienten eignen sich bestimmte Klappentypen besser als andere.«



„Tissue Engineering“ – eine durch Gewebezüchtung hergestellte künstliche Herzklappe





In ausgewählten Fällen kann die neue Klappe schonend (minimalinvasiv) mithilfe der Herzkathetertechnik eingesetzt werden. Dazu wird eine zusammengefaltete biologische Klappe (Melody) mit einem dünnen Kunststoffschlauch durch das Gefäßsystem bis ins Herz transportiert und ersetzt die defekte Pulmonalklappe.

die Ross-Operation auch für diesen Patientenkreis eine gute Alternative. Wenn zusätzliche Engstellen im Ausflusstrakt bestehen, kann durch einen zusätzlichen Schnitt der Ausflusstrakt der linken Herzkammer mit einem Flicker erweitert werden („Ross-Konno-Operation“).

Bei Erwachsenen, für die sehr gute Klappenprothesen verfügbar sind, wird die Ross-Operation mittlerweile selten angewendet, weil sich das Autograft langfristig weiten (Dilatation) und die Klappe undicht werden kann. Zu einem solchen Versagen der transplantierten Pulmonalklappe kommt es abhängig von der Grunderkrankung bei drei bis 25 Prozent der Patienten nach rund zehn Jahren. Mittlerweile konnten Risikogruppen identifiziert werden, und es lassen sich Patienten unterscheiden, bei

denen dieser Prozess häufiger und früher als bei anderen eintritt. Darüber hinaus wurden zwischenzeitlich verschiedene stabilisierende Operationstechniken entwickelt, die eine Dilatation des Autografts verhindern sollen. Dazu zählen eine tiefere (subkoronare) Implantation des Autografts oder seine Ummantelung mit Kunststoff. Auf diese Weise lassen sich gute mittel- bis langfristige Ergebnisse erzielen.

Auch im Falle des Versagens der neuen Aortenklappe muss nicht immer gleich ein erneuter kompletter Klappenersatz erfolgen. Es kann beispielsweise nur das Gefäß ersetzt werden, das die Klappe umgibt (klappenerhaltender Wurzelersatz, sogenannte David-Operation). Aufgrund ausgeprägter Verwachsungen nach einer Ross-Operation

– insbesondere dort, wo die Herzkranzgefäße abgehen – kann ein solcher klappenerhaltender Wurzelersatz mitunter sehr komplex sein. In manchen Fällen ist es daher unumgänglich, die Ersatz-Aortenklappe erneut auszutauschen.

Ein häufiger Grund für eine erneute Operation (Re-Operation) nach einer Ross-Operation ist die Degeneration des Contegra-Conduits oder des Homografts in der Position der Pulmonalklappe. Weil die Belastung auf der rechten Herzseite deutlich geringer ist, schreitet die Verkalkung der Prothese deutlich langsamer voran, als sie es auf der linken Seite tun würde. In erfahrenen Händen ist der Austausch eines pulmonalen Conduits eine einfache Operation mit niedrigerem Risiko. Sie ist in Abwägung der Alternativen zur Ross-Operation einem

wiederholten linksseitigen Klappenersatz vorzuziehen. Bei größeren Conduits kann eine Re-Operation durch einen interventionellen Klappenersatz mittels Herzkatheter vermieden werden. In ausgewählten Zentren werden auch dezellularisierte Homografts als Aortenklappenersatz verwendet. Allerdings können bis zum Abschluss der ARISE-Studie noch keine zuverlässigen Aussagen über den Langzeitverlauf getroffen werden.

### Ersatz der Mitralklappe

Bisher gibt es keine zufriedenstellende Lösung für den Ersatz der Mitralklappe bei Kindern, der bis heute leider mit beträchtlichen Risiken verbunden ist. Als langlebige Klappe würde nur eine mechanische Prothese infrage kommen. Sie kann jedoch aufgrund der limitierten Größe im Säuglings- und Kleinkindalter nicht eingesetzt werden. Es sollte deshalb, wenn irgend möglich, zunächst angestrebt werden, die defekte Mitralklappe zu rekonstruieren. Später kann mithilfe verschiedener Erweiterungsplastiken oder modifizierter Implantationstechniken versucht werden, mehr Raum für das Einsetzen einer größeren Prothese zu schaffen. Dies ist aufgrund der zentralen Lage der Mitralklappe im Herzen nicht einfach, zumal sich ein steifer Klappenring auf die gesamte Geometrie des Herzens auswirkt. Sobald die Kinder der Klappengröße entwachsen sind, muss zudem ein Wechsel der Prothese erfolgen: Durch die kleine Klappe kann nicht genug Blut in das Herz fließen.

Für den Fall, dass ein mechanischer Klappenersatz nicht möglich ist, wurden verschiedene Techniken entwickelt, die es im Einzelfall ermöglichen, die defekte Mitralklappe zu ersetzen. Hierzu wird die „Ross-II-Operation“ angewendet: Der Chirurg entnimmt die Pulmonalklappe des Patienten als Autograft und näht sie in einen Kunststoffring ein; an-



Blick in ein kardiologisches Herzkatheterlabor

schließend transplantiert er dieses Konstrukt als Mitralklappe. Bei dieser Vorgehensweise geht allerdings (aufgrund des Rings) das Wachstumspotenzial der übertragenen Klappe verloren; anstelle der Pulmonalklappe muss eine andere Prothese eingesetzt werden.

Alternativ kann eine Contegra-Klappe oder eine modifizierte Melody-Klappe in den natürlichen Mitralklappenring implantiert werden. Der Vorteil beim Verwenden einer Melody-Klappe besteht darin, dass sie zunächst im nur teilweise entfalteten Zustand implantiert

# »Bei Kleinkindern, Kindern und Jugendlichen sollte es weiterhin das erste Ziel sein, eine fehlgebildete Klappe zu rekonstruieren.«

und der Stent später, wenn das Kind wächst, mit einem Herzkatheter weiter aufgedehnt wird. Auf diese Weise lassen sich häufige Re-Operationen möglicherweise vermeiden, gleichzeitig kann auf eine dauerhafte Verdünnung des Blutes verzichtet werden. Wegen der Größe der Klappenprothese ist diese Technik jedoch bei einem sehr kleinen linken Vorhof nicht möglich.

## Ersatz der Pulmonalklappe

Auf der rechten Herzseite herrschen wesentlich niedrigere Druckverhältnisse als auf der linken Seite. Die Herzklappen werden deshalb weniger belastet, und die Ersatzklappen halten länger. Um eine Blutverdünnung im Kindesalter zu vermeiden, ist es deshalb vertretbar, auf der rechten Herzseite biologische Klappenprothesen einzusetzen. Bei kleinen Kindern kommen vor allem Contegra-Conduits zum Einsatz, teilweise auch Homografts. Bei günstigen anatomischen Gegebenheiten (Körpergewicht über 16 Kilogramm) kann auch der Ersatz mit einer Melody-Klappe erfolgen, die minimalinvasiv mit einem Herzkatheter implantiert werden kann. Vielversprechend sind auch die ersten Studienergebnisse zur Verwendung dezellularisierter Homografts in der Pulmonalklappenposition: Sie können bei nicht dringlicher Indikation und nach entsprechender Vorbereitung in ausgewählten Zentren eingesetzt werden.

Falls ein Doppelklappenersatz erfolgen muss, empfiehlt es sich, bei einer bereits vorhandenen mechanischen Herzklappe auch als zweite Klappe eine mechanische einzusetzen.

## Ersatz der Trikuspidalklappe

Es kommt nur selten vor, dass eine Trikuspidalklappe ersetzt werden muss. Engstellen in diesem Bereich sind eine Rarität; es gibt zahlreiche Möglichkeiten, die Klappe zu rekonstruieren; zudem wird eine leichte bis moderate Insuffizienz der Trikuspidalklappe vom Körper häufig gut toleriert. In einzelnen Fällen kann es bei komplexen Fehlbildungen jedoch auch hier notwendig werden, die Klappe zu ersetzen. Prinzipiell kommen dafür mechanische Prothesen oder Xenografts infrage.

## Die optimal passende Lösung

Jede Art von Klappenersatz hat Vor- und Nachteile hinsichtlich der Haltbarkeit, der Anzahl von Re-Operationen und der Lebensqualität. Es sollten daher immer alle Möglichkeiten in Betracht gezogen werden. Letztlich geht es darum, die individuell auf den Patienten zugeschnittene optimale Lösung zu finden, die sowohl den anatomischen Gegebenheiten gerecht wird als auch klinische und soziale Aspekte berücksichtigt.

Bei Kleinkindern, Kindern und Jugendlichen sollte es weiterhin das erste

Ziel sein, eine fehlgebildete Klappe zu rekonstruieren. Erst wenn die rekonstruktiven Maßnahmen erschöpft sind, muss ein Ersatz der Herzklappe erfolgen. Idealerweise sollte der Klappenersatz in dem Alter stattfinden, in dem die körperlichen Voraussetzungen gegeben sind, um als Ersatz für die defekte Klappe eine große Klappenprothese zu verwenden, die auch im Erwachsenenleben ausreichend ist.

Da dies aber nicht regelhaft möglich ist, wird es bei vielen Kindern im Laufe ihres Wachstums erforderlich, wiederholt Klappen während einer Herzoperation auszutauschen. Im Hinblick darauf ist es enorm hilfreich, wenn nach der Operation, bevor der Brustkorb wieder verschlossen wird, vorsorglich Techniken angewendet werden, welche die Narbenbildung vermindern. Dazu dienen Hyaluronsäureplättchen oder spezielle Sprühkleber. Mit Goretex-Membranen lässt sich das Herz beziehungsweise das Conduit vor einer Verletzung bei einer erneuten Klappentauschoperation schützen. Diese Vorgehensweise hat in den letzten Jahren die Operationszeit erheblich verkürzt und – weit wichtiger noch – zu einer Senkung der Sterblichkeit bei erneut notwendig werdenden Operationen geführt.



**Dr. Antonia Schulz** arbeitet als Assistenzärztin in der Klinik für Chirurgie Angeborener Herzfehler – Kinderherzchirurgie des Deutschen Herzzentrums Berlin. **Prof. Dr. Joachim Photiadis** ist Direktor der Klinik und Mitglied der Redaktion von *herzblatt*.

Kinder  
Herzstiftung



### **Kontakt**

Kinderherzstiftung der  
Deutschen Herzstiftung e. V.  
Bockenheimer Landstr. 94-96  
60323 Frankfurt am Main  
Telefon 069 955128-0  
Fax 069 955128-313  
[www.kinderherzstiftung.de](http://www.kinderherzstiftung.de)  
[info@kinderherzstiftung.de](mailto:info@kinderherzstiftung.de)

### **Redaktion**

Claudia Eberhard-Metzger

### **Gestaltung**

Ramona Unguranowitsch

### **Druck**

Druckhaus Becker GmbH, Ober-Ramstadt,  
[www.druckhaus-becker.com](http://www.druckhaus-becker.com)

KS35