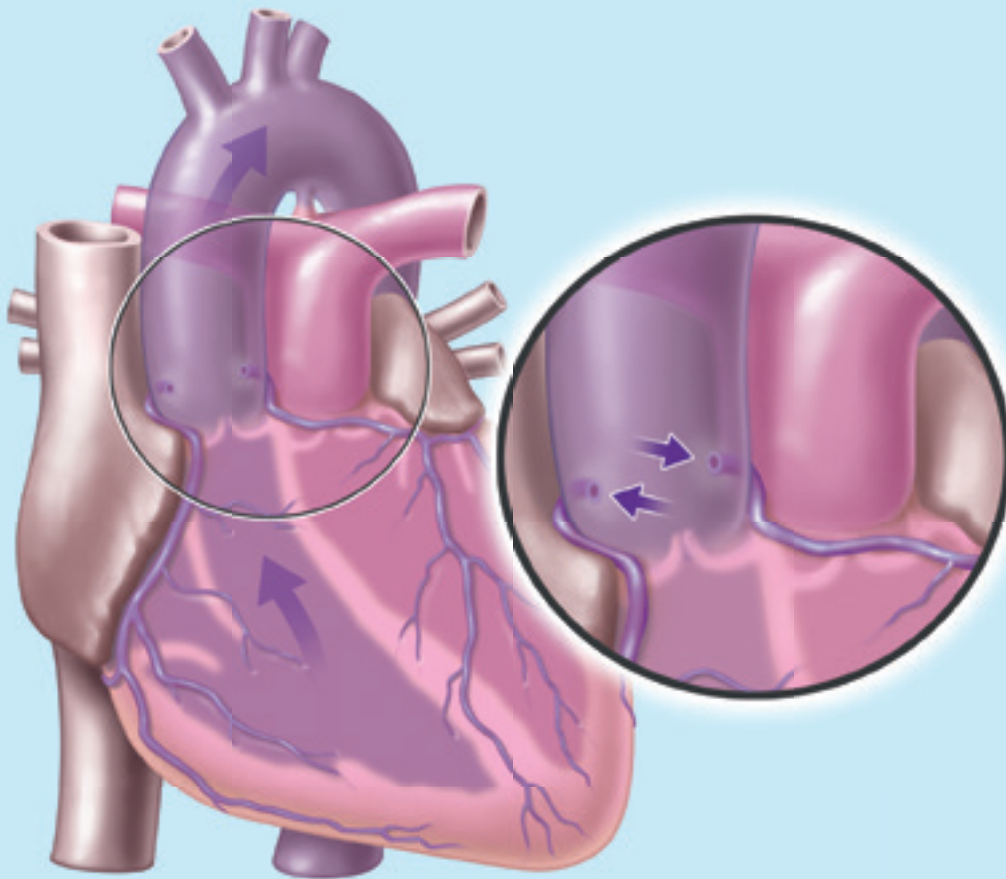




Die Transposition der großen Arterien (TGA)

Ein kritischer Herzfehler, der seinen Schrecken verloren hat:
Herausforderungen und Perspektiven bis in die Gegenwart

PD Dr. med. Fabian Kari und Professor Dr. med. Brigitte Stiller



Die Transposition der großen Arterien (TGA)

Ein Herzfehler und seine Herausforderungen bis in die Gegenwart

Dank des medizinischen Fortschritts haben sich in den letzten Jahrzehnten die (Über-) Lebenschancen der Kinder, die mit einem angeborenen Herzfehler zur Welt gekommen sind, enorm verbessert. Das trifft in besonderer Weise für die Kinder zu, die mit einer Transposition der großen Arterien (TGA) geboren wurden. Einen entscheidenden Anteil daran hat die Weiterentwicklung der lebensrettenden Operationsmethoden und die Verbesserung der medizinischen Behandlung bis ins Erwachsenenalter.

PD Dr. Fabian Kari, stellvertretender Sektionsleiter der Kinderherzchirurgie an der Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie der Universitätsklinik Freiburg
Professor Dr. Brigitte Stiller, Ärztliche Direktorin der Klinik für Angeborene Herzfehler und Pädiatrische Kardiologie an der Universitätsklinik Freiburg

Bei dem Neugeborenen mit der sogenannten „Transposition der großen Arterien“ (TGA) ist der Ursprung der Lungenschlagader mit dem der Körperschlagader vertauscht. Dieser komplexe Herzfehler gehört zur Gruppe der sogenannten zyanotischen Herzfehler (Vitien), weil sie als äußerlich sichtbares Zeichen einer Unterversorgung des gesamten Körpers mit Sauerstoff (Zyanose) die Lippen, Nagelbetten und die Haut bläulich erscheinen lassen. Dieser Herzfehler muss idealerweise vor der Geburt, spätestens jedoch kurz nach der Geburt erkannt und behandelt werden. Heute kann diese lebensbedrohliche Veränderung durch eine Operation in den meisten Fällen so gut korrigiert werden, dass mehr als 90 Prozent der betroffenen Kinder überleben und das Erwachsenenalter erreichen, wenn auch mit ganz verschiedenartigen Auswirkungen auf ihre Gesundheit und ihre Lebensqualität.

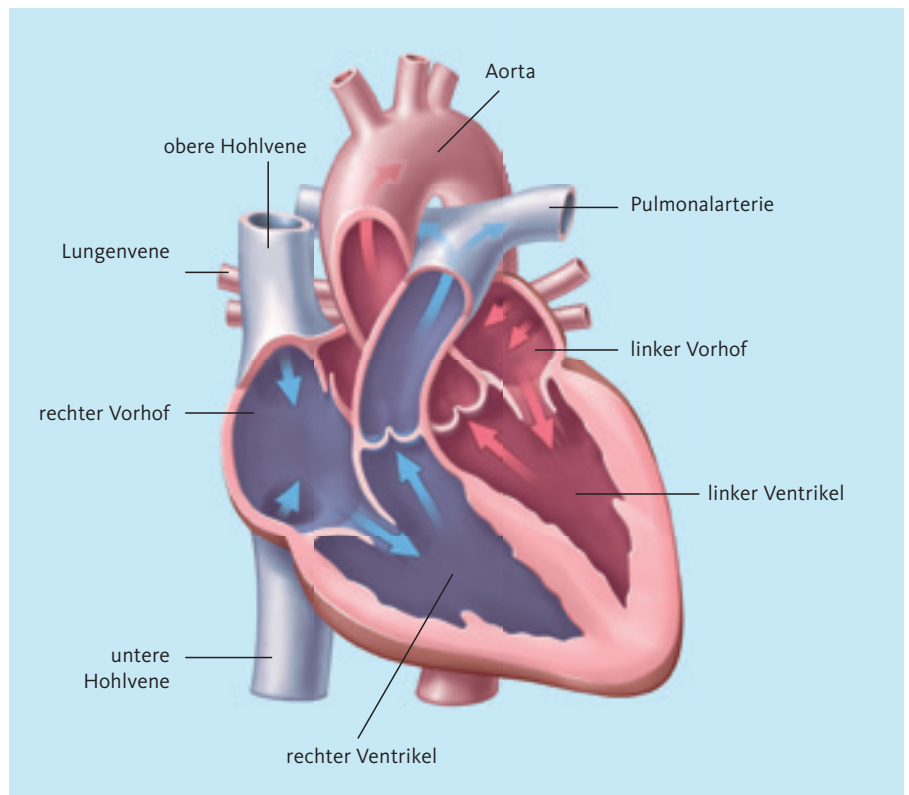


Abbildung 1: Im normalen Herzen werden Lungen- und Körperkreislauf nacheinander oder „seriell“ von Blut durchflossen. So fließt das sauerstoffarme Blut in die Lunge und danach als sauerstoffreiches Blut in den Körper.

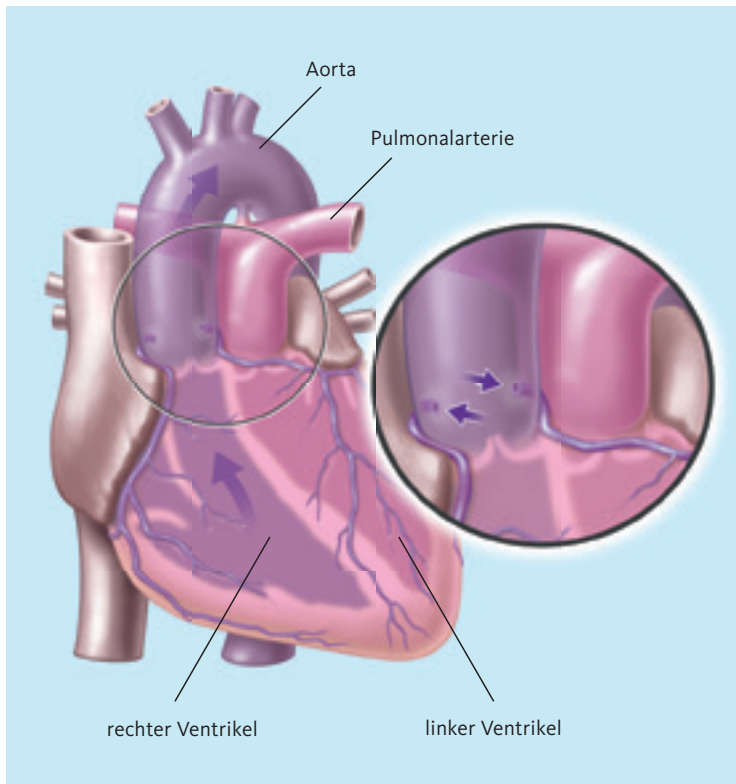


Abbildung 2: Bei der d-TGA fließt das sauerstoffarme Blut, das zum rechten Herzen zurückkehrt, in die Aorta und verursacht damit eine schwere Zyanose (Blausucht, Sauerstoffmangel) im Körper. Aus der Lunge kommt das sauerstoffreiche Blut in den linken Vorhof und wird dann über die linke Herzkammer wieder in die Lungenschlagader ausgeworfen, um erneut die Lungenpassage zu machen.

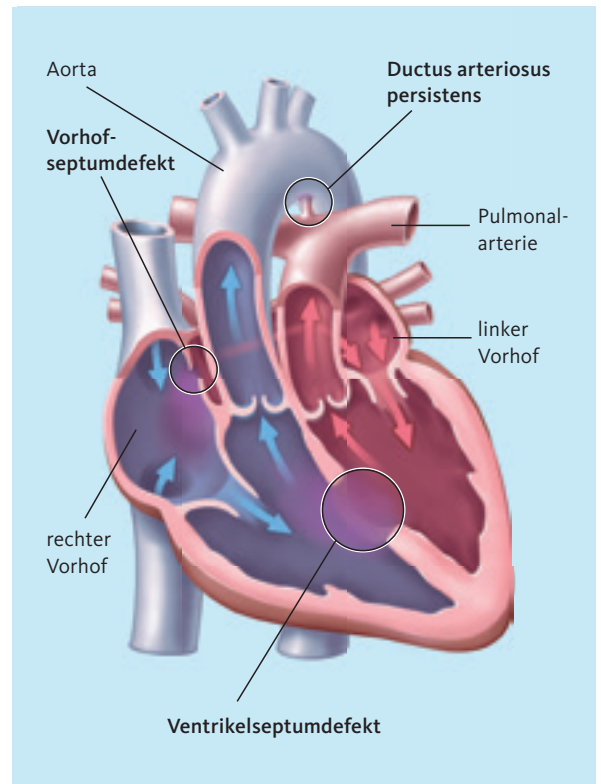


Abbildung 3: Die d-TGA kann drei Stellen zum Austausch der beiden Kreisläufe aufweisen: den Vorhofseptumdefekt (ASD), den Ventrikelseptumdefekt (VSD) und den Ductus arteriosus.

Die meisten Patienten sind jahrzehntelang im Berufs- und Familienleben sehr gut belastbar und treiben Sport. Warum aber bleiben bei einigen der nun erwachsenen Menschen, bei denen im frühen Kindesalter eine TGA behandelt wurde, heute so unterschiedliche Schwachstellen an Herz und Gefäßen zurück? Und weshalb reicht bei einzelnen Menschen mit operierter TGA das Spektrum der möglichen Beschwerden von Schwäche und Versagen einer Herzkammer (linksseitig gelegener rechter Ventrikel) und Rhythmusstörungen bis hin zu Verengungen in den Abgängen zu den Herzkranzarterien (Abgangsstenosen) oder zu einer Verengung der Herzklappe zwischen rechter Herzkammer und Lungenkreis-

lauf (Pulmonalstenose)? Zur Beantwortung dieser Frage hilft es, die Anatomie und die Entwicklung der unterschiedlichen operativen Behandlungsmethoden während der letzten 50 Jahre zu verstehen.

Was genau passiert bei einer TGA?

Anatomie bei Geburt: Bei dem normalen Herzen (Abbildung 1) sind der Lungen- und der Körperkreislauf in Serie hintereinandergeschaltet. Das Blut wird aus der rechten Herzkammer (rechter Ventrikel) in die Lunge gepumpt, kommt mit Sauerstoff zurück zum Herzen, diesmal auf die linke Seite, und wird aus der linken Herzkammer in den Körper gepumpt. Bei

der d-TGA (= dextro-Transposition, „dextro“, lateinisch für „rechts“, bezieht sich dabei auf die relative Position der Aorta, Abbildung 2) sind die beiden Kreisläufe parallel geschaltet: Die Körperschlagader (Aorta) entspringt aus der rechten Herzkammer und die Lungenschlagader (Pulmonalarterie) tritt aus dem linken Ventrikel hervor. Das verursacht parallele Zirkulationen des Lungen- und des Körperkreislaufes. Sauerstoffreiches Blut kann nicht in den Körper gelangen, es sei denn, dass es Kurzschlussverbindungen in Form von Löchern in den Scheidewänden (ASD oder VSD) gibt oder dass der üblicherweise nachgeburtliche Verschluss des Ductus arteriosus, also des Blutgefäßes zwischen Körper- und

Lungenschlagader, ausbleibt. Betroffen ist in etwa jeder 2000. Mensch. Bis in die Mitte des vergangenen Jahrhunderts gab es für diese Kinder keine Behandlungsoption. Heute wird die Diagnose oft bereits pränatal (noch vor der Geburt) gestellt, spätestens beim sogenannten Pulsoxymetrie-Screening nach der Geburt fallen diese Kinder auf. Bei dieser Untersuchung wird per Lichtsensor, angebracht am Fuß des Neugeborenen, durch die Haut der Sauerstoffgehalt des Blutes gemessen.

Ohne ausreichende Kurzschlüsse und Verbindungen der beiden getrennten Kreisläufe versterben diese Neugeborenen in den ersten Lebenstagen, nur selten gibt es Patienten, die ohne Operation und ohne, dass die Erkrankung erkannt worden ist, mehrere Monate überleben. Abbildung 3 illustriert die drei wichtigsten Mischmöglichkeiten für das Blut, damit das zyanotische Neugeborene doch noch genügend Sauerstoffversorgung bis zur Herz-OP erhält.

Zwei weitere lebensrettende Mischmöglichkeiten des sauerstoffarmen und sauerstoffreichen Blutes stehen heute mit einfachen Mitteln zur Verfügung:

a. Durch eine intravenöse Dauerzufuhr von Prostaglandin E1 kann über Wochen verhindert werden, dass sich der Verbindungsgang zwischen Körper- und Lungenschlagader (Ductus arteriosus) nach der Geburt verschließt.

b. Mittels Herzkathetertechnik kann die nach der Geburt meist noch bestehende kleine Lücke zwischen den Vorhöfen (Foramen ovale) vergrößert werden. Dieses „Rashkind-Manöver“ ist nach dem US-amerikanischen Kardiologen William J. Rashkind (1922–1986) benannt, der diesen Eingriff erstmals im Mai 1965 durchführte. Der rettende Eingriff hat sich sehr schnell in der Welt der Kinderherzmedizin verbreitet. Nun konnten die Kinder mit einer Mischzyanose gut bis zur Operation überleben (Abbildung 4).

Wie wurde die TGA früher behandelt?

Die Vorhofumkehr-Operation: Durch mittels Rashkind-Manöver gelungenem Zeitgewinn von Wochen und Monaten war es nun möglich, die zeitgleich entwickelten Operationsverfahren der Vorhofumkehr für den einzelnen Patienten

sorgfältig zu planen und im Laufe der Zeit weiterzuentwickeln. Im Jahr 1957 vollzog der schwedische Herzchirurg Åke Senning (1915–2000) die erste sogenannte „atriale Switch-Operation“ (oder Vorhofumkehr-Operation). Berühmt wurde er besonders dafür, dass er im gleichen Jahr die weltweit erste Implantation eines permanenten Herz-

GENETIK

Bisher konnten keine typischen chromosomalen Besonderheiten für die d-TGA identifiziert werden. Es werden Spontanmutationen für die Erkrankung verantwortlich gemacht. Dementsprechend ist auch das Wiederholungsrisiko bei Kindern von Eltern mit einer Transposition der großen Arterien gering und kann nicht in Prozent angegeben werden, da weltweit nur wenige Einzelfallberichte vorliegen.

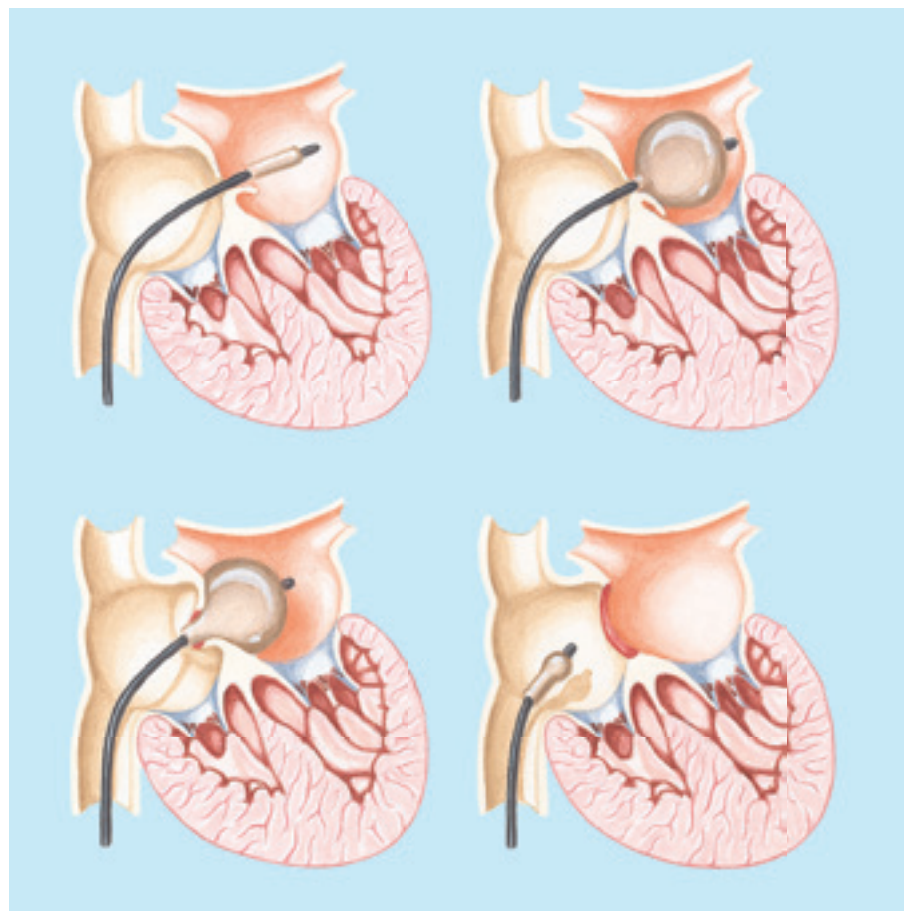


Abbildung 4: Katheter, der an der Spitze mit einem Plastikballon versehen ist, wird über die Leistenvene durch den ASD vom rechten in den linken Vorhof vorgebracht. Der Ballon wird dann gefüllt und durch den ASD zurückgezogen, um diesen zu vergrößern. Danach ist in den meisten Fällen eine deutlich bessere Durchmischung von sauerstoffarmem und -reichem Blut möglich.

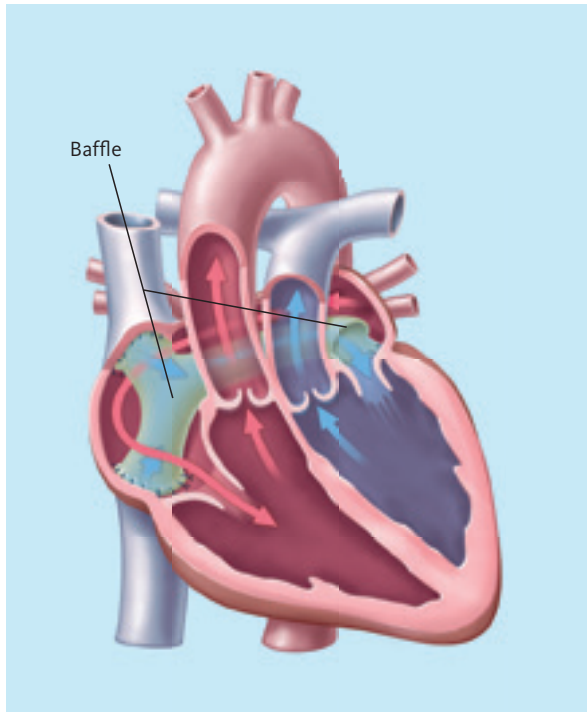


Abbildung 5: Bei der Vorhofumkehr-Operation wird das sauerstoffreiche Blut aus der Lunge durch den linken Vorhof hindurch umgeleitet und in die rechte Herzkammer und von dort in die Körperschlagader gepumpt. Analog wird das sauerstoffarme Blut aus der oberen und unteren Körperhälfte auf Vorhofebene so umgeleitet, dass es in die linke Herzkammer und von dort zur Sauerstoffaufnahme in die Lunge gepumpt wird.

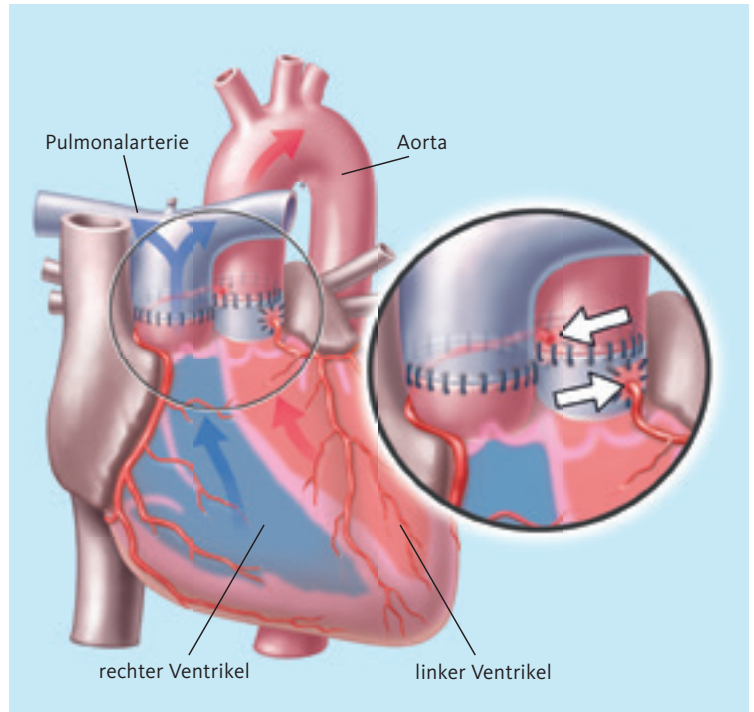


Abbildung 6: Bei der arteriellen Switch-Operation werden die Körper- und die Lungenschlagader durchschnitten und umgesetzt. Zusätzlich müssen die beiden winzigen Herzkranzarterien mithilfe einer Manschette ebenfalls ausgeschnitten und in der Aorta in vorgestanzte Lücken ohne Verengung (stenosefrei) eingenäht werden.

schrittmachers erfolgreich durchführte. Im Jahr 1963 wurde die atriale Switch-OP nach Senning dann von William T. Mustard (1914–1987) in Toronto durch ein operationstechnisch einfacheres Verfahren mithilfe von körpereigenem Patchmaterial aus dem Herzbeutel adaptiert (siehe Abbildung 5).

So können viele Tausend Kinder und Erwachsene zunächst gut leben. Die beiden langfristigen Schwachstellen dieser Methode sind neben den Herzrhythmusstörungen einerseits wach-

tumsbedingte Engstellen im Bereich der Blutumleitung zwischen den Vorhöfen und wichtiger noch die vorzeitige Erschöpfung der rechten Herzkammer, die ja anstelle der anatomisch linken Herzkammer jahrzehntelang den Druck für den ganzen Körperkreislauf aufbringen muss.

Getreu dem Spruch von Oscar Wilde „Am Ende wird alles gut, und wenn es nicht gut ist, ist es noch nicht das Ende“ ging die d-TGA-Geschichte wie folgt spannend weiter:

Was ist heute anders und möglich?

Die arterielle Switch-Operation: Nachdem die Versuche, die d-TGA nicht nur funktionell, sondern auch anatomisch korrekt zu korrigieren, viele Jahre gescheitert waren, gelang dieser Eingriff erstmals im Jahr 1975 dem Brasilianer Adib D. Jatene (1929–2014). Er hatte verstanden, dass es nicht ausreicht, nur die beiden großen Arterien oberhalb der Herzklappenebene zu durchtrennen und vertauscht an anatomisch

MEDIZINISCHES LEXIKON UND ABKÜRZUNGEN

AORTA: Körperschlagader

ARTERIA PULMONALIS/PULMONALARTERIE: Lungenschlagader

ASD: Atriumseptumdefekt oder Vorhofscheidewanddefekt, Loch in der Herzscheidewand zwischen den beiden Vorhöfen des Herzens

korrekter Stelle anzunähen. Das Problem waren die Herzkranzarterien: Wenn diese weiter aus der sauerstoffarmen und mit niedrigem Druck behafteten Lungenschlagader abgehen, kann der Herzmuskel nicht genügend Blut und Sauerstoff zu seiner eigenen Funktion erhalten. Also müssen die beiden kaum zwei Millimeter durchmessenden Herzkranzarterien mit umgepflanzt werden. Diese Technik ist sehr anspruchsvoll, da es nicht zu Zug oder Abknicken mit der unweigerlichen Folge eines Herzinfarktes kommen durfte. So hat es in den verschiedenen Zentren auch bis weit in die 1980er-Jahre gedauert, bis die Herzchirurgen weltweit diese neue Technik so gut konnten, dass sie die atriale Vorhofumkehr-Operation zugunsten der arteriellen Switch-OP in der Mehrzahl der Fälle verlassen haben.

95 Prozent der Neugeborenen überstehen diese Operation heutzutage sehr gut. Als Risikofaktoren gelten nach wie vor Besonderheiten im Ursprung oder Verlauf der Herzkranzarterien, Frühgeburtlichkeit oder ein Körpergewicht von unter 2,5 Kilogramm, ferner das Vorliegen eines großen Loches in der Kammerscheidewand (VSD) oder einer Stenose (Enge) im linksseitigen Ausflusstrakt (LVOTO).

Allerdings sollte die arterielle Switch-OP bei der einfachen d-TGA in den ersten zwei Lebenswochen erfolgen, da die linke Herzkammer später nicht mehr genug trainiert ist, um sofort genügend Blutdruck für den Körperkreislauf aufzubauen.

Nun können Kinder und Erwachsene mit dieser neueren Operationstechnik langfristig noch besser leben, Sport treiben und arbeiten, als es Jahrzehnte

DIE LANGZEITERGEBNISSE DER ARTERIELLEN SWITCH-OP BEI DER SOGENANTEN „EINFACHEN“ D-TGA SIND SEHR GUT.

nach der Vorhofumkehr möglich ist, da die kräftige linke Herzkammer nun auch lebenslang das Blut in den Körperkreislauf pumpt. Aber auch hier kann man sich, wenn auch sehr selten, mehrere potenzielle Schwachstellen dieser Methode vorstellen: Zum einen sind es mögliche spätere Stenosen der eingenähten Herzkranzarterien und zum anderen kann es in Einzelfällen (zum Beispiel nach Lecompte-Manöver) durch das „Nach-vorne-Ziehen“ der Lungenschlagader zu einer dortigen zugbedingten Engstelle kommen. Zudem können Aortenklappe und/oder Pulmonalklappe über die Jahre Undichtigkeiten entwickeln. Aus diesem

Grund sollten auch asymptotische „gesunde“ Kinder nach erfolgreicher arterieller Switch-OP regelmäßig in kinder-kardiologischer ambulanter Betreuung bleiben und dann als Erwachsene in größeren Abständen einen für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH) spezialisierten Kardiologen aufsuchen.

Die Langzeitergebnisse der arteriellen Switch-OP bei der sogenannten „einfachen“ d-TGA (ohne VSD, ohne LVOTO und ohne Aortenbogenproblematik) sind sehr gut. Allerdings liegt nicht in allen Fällen die „einfache“ Form der TGA vor. Etwa ein Fünftel der Patienten haben eine Enge im links-

WORAUF IST BEI EMAHS MIT OPERIERTER D-TGA ZU ACHTEN?

Folgende Probleme sollten die betreuenden Ärzte (Hausarzt plus EMAH-Kardiologe) im Blick haben:

a. Bei Vorhofumkehr-OP:

- rechter Ventrikel als Systemventrikel versagt schneller
- Trikuspidalinsuffizienz kann entstehen
- pulmonaler Hypertonus
- Sinusbradykardie/Vorhofdysrhythmie
- Einflusstauung durch Bafflestenosen (Baffle = Umlenkblende)
- Zyanose (Blaufärbung) durch Baffleleaks

b. Bei arterieller Switch-OP

Hier sind folgende Probleme deutlich seltener, aber möglich:

- Aorten- oder Pulmonalstenosen (auch PA-Stamm + Bifurkation)
- Koronarvarianten, -stenosen, Kinking, undichte Herzklappen

LVOTO: Einengung (Obstruktion) des Ausflusstraktes des linken Ventrikels

PULMONALKLAPPENSTENOSE: Einengung der Lungenschlagaderklappe

TGA: Bei der Transposition der großen Arterien kommt es zu einem Versorgungsengpass des Blutkreislaufs mit sauerstoffreichem Blut. Unbehandelt führt die TGA nach kurzer Zeit zum Tod des Neugeborenen.

ventrikulären Ausflusstrakt, zum Beispiel in Form einer Pulmonalklappenstenose (LVOTO) oder einer Engstelle der Muskulatur unterhalb der Klappe.

Was kann man heute bei der komplexen d-TGA machen?

Komplexe d-TGA: In knapp 30 Prozent der Fälle liegt zusätzlich zur d-TGA ein Ventrikelseptumdefekt (VSD) vor. Von diesen Fällen hat wiederum eine Untergruppe von Patienten eine Verengung des linksventrikulären Ausflusstrakts (LVOTO), die die Lungengefäße vor einer zu hohen Durchblutung (sog. „Überflutung“) schützt. Man spricht in den Fällen, in denen neben TGA auch VSD und LVOTO bestehen, von „komplexer“ TGA. Die betroffenen Kinder sind initial weitgehend frei von Zeichen der Herzinsuffizienz und Lungenüberflutung, der VSD sorgt für ausreichend Durchmischung, sodass in vielen Fällen im Vergleich zu d-TGA-Patienten der „einfachen Form“ eine relativ ausgewogene Kreislauflage vorliegt.

Dafür stellt die Untergruppe der „komplexen“ TGA jedoch besondere Ansprüche an die chirurgische Technik der Korrekturoperation. Neben der arteriellen Switch-Operation müssen auch der VSD verschlossen und die Enge im linksventrikulären Ausflusstrakt beseitigt werden. Wenn eine Enge im Sinne einer LVOTO nach der Operation bestehen bleibt, führt dies langfristig zu Wiederholungseingriffen oder kann auch kurzfristig zu Herzversagen und Kreislaufchock führen.

Wenn die Pulmonalklappe nicht gut funktioniert, kann die arterielle Switch-

WIE SOLLTEN D-TGA-PATIENTEN IM ERWACHSENENALTER VERSORGT SEIN?

- Der Hausarzt sollte mit dem Krankheitsbild und den möglichen Schwachstellen zumindest theoretisch vertraut sein.
- Neben dem Hausarzt vor Ort ist ein EMAH-Kardiologe notwendig.
- Jährlich: Blutdruckmessung, EKG, transkutane Sauerstoffsättigung, Echokardiographie (bei Auffälligkeit auch häufiger)
- Alle zwei bis drei Jahre: Belastungsuntersuchung und Langzeit-EKG
- Bei Bedarf: MRT und/oder Koronar-CT und/oder Herzkatheter in spezialisiertem EMAH-Zentrum

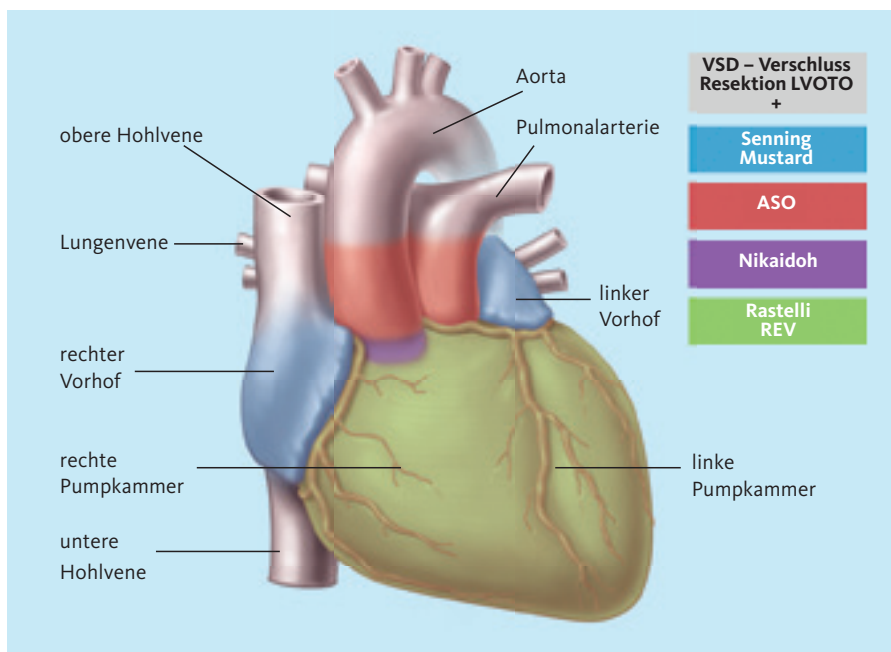


Abbildung 7: Die verschiedenen „Stationen“ des Herzens, an denen mit chirurgischen Mitteln eine Korrektur der komplexen TGA möglich ist.

OP ebenfalls nicht in beschriebener Form durchgeführt werden, da diese Klappe ja später lebenslang als „neue Aortenklappe“ funktionieren muss.

Hier sind wir mit der d-TGA-Geschichte auch schon in der Gegenwart

angekommen. Je nach Beschaffenheit von TGA, VSD und LVOTO kommen heute vor allem die arterielle Switch-Operation, die Rastelli-Operation, die Nikaidoh-Operation und die Réparation à l'Étage Ventriculaire, kurz REV,

DEXTRO-TRANSPOSITION DER GROSSEN ARTERIEN (D-TGA): Bei der kompletten Transposition der großen Arterien (d-TGA) entspringt die Pulmonalarterie aus dem linken, die Aorta aus dem rechten Ventrikel. Die betroffenen Neugeborenen können nur überleben, wenn zusätzliche Shuntverbindungen auf Vorhof- und Ductusebene bestehen.

SHUNT: natürliche oder künstliche Verbindung zwischen zwei normalerweise getrennten Blutkreisläufen

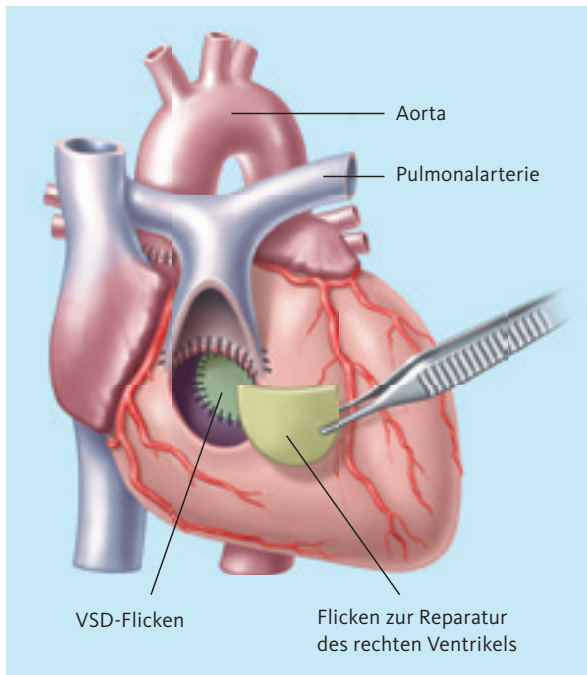


Abbildung 8: Bei der REV-Operation sind die Entfernung eines Anteils des Kammerseptums sowie die direkte Verbindung der Pulmonalarterie an den rechten Ventrikel entscheidend.

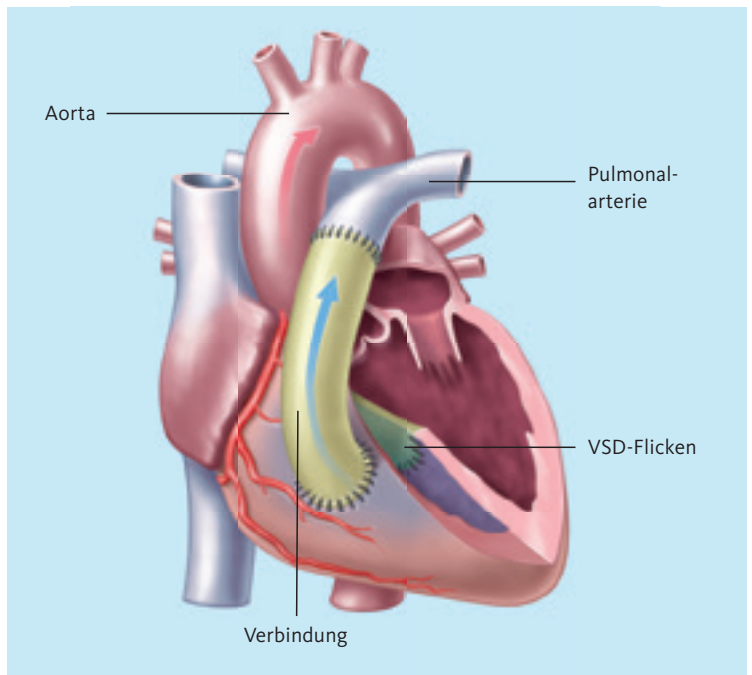


Abbildung 9: Wie bei der REV-Operation wird bei der Rastelli-Operation eine Umleitung des Blutes durch den schräg eingenähten VSD-Flicken erzielt. Die Verbindung zwischen Pulmonalarterie und rechtem Ventrikel wird mit einer zwischengeschalteten klappentragenden Prothese hergestellt.

**DAS ZIEL IST DABEI IMMER DASSELBE:
DIE BEIDEN GROSSEN SCHLAGADERN SOLLEN
SCHLUSSENDLICH AUS DEN „RICHTIGEN“ PUMP-
KAMMERN DAS BLUT ERHALTEN.**

zum Einsatz. Wenn man sich das Herz „ausgefaltet“ vorstellt und diesen Pfad, den das Blut durch das Pumporgan nimmt, in der Vorstellung entlangschreitet, dann besteht nahezu an jeder Station die Möglichkeit, mit Umbaumaßnahmen eine komplexe TGA zu korrigieren: an der Station der Vorhöfe, der Ventrikel, der Region direkt unterhalb der Auslassklappen aus den Ventrikeln sowie an der Station der großen Arterien (siehe dazu Abbildung 7).

Das Ziel ist dabei immer dasselbe: Die beiden großen Schlagadern sollen schlussendlich aus den „richtigen“ Pumpkammern das Blut erhalten. Die Scheidewände des Herzens sollen möglichst komplett geschlossen sein. Zudem soll das Blut ohne Engstellen mit möglichst wenig Energieaufwand für das Herz in die großen Arterien gelangen. Eine Ausnahme stellen die Operationen an der Station der Vorhöfe dar: Hier sind es auch nach der

Operation immer noch die „falschen“ (von der Natur ursprünglich nicht dafür vorgesehenen) Pumpkammern, die Blut in die jeweilige Schlagader transportieren. Dadurch dass die Vorhöfe jedoch vertauscht wurden (sogenannte Vorhofumkehr), gelangt schließlich das hellrote, mit Sauerstoff angereicherte Blut in die Aorta und das dunkle sauerstoffarme Blut in die Lungenschlagader.

Operationstechniken nach Senning, Rastelli, Nikaidoh und Co.

Die verfügbaren Operationstechniken für komplexe TGA reichen von Vorhofumkehr-Operationen (Senning, Mustard) über intraventrikuläre Umleitungsoperationen (Rastelli, REV)

TRIKUSPIDALINSUFFIZIENZ: Undichtigkeit der Trikuspidalklappe des Herzens, die während der Auswurfphase (Systole) zu einem Rückfluss von Blut aus der rechten Herzkammer in den rechten Vorhof und die Hohlvenen (Vena cava, größte Vene) führt.

VENTRIKEL: Herzkammer

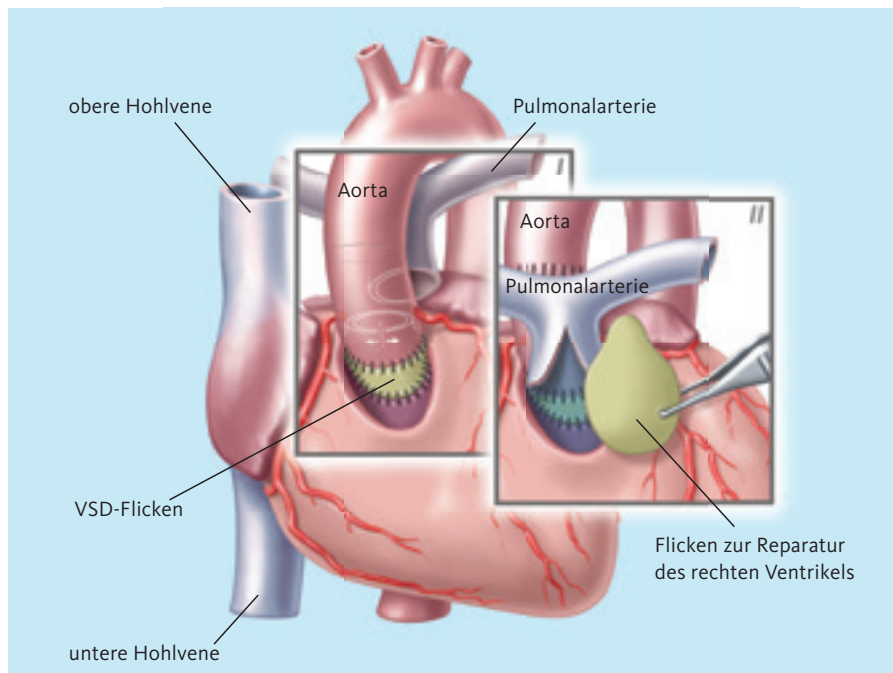


Abbildung 10: Die Nikaidoh-Operation verfolgt das Ziel einer möglichst geraden und kurzen Verbindung zwischen linkem Ventrikel und Aorta.

hin zu Operationen auf Konus-Ebene (Nikaidoh) und Operationen auf Ebene der großen Arterien (arterielle Umkehr-/Switch-Operation, ASO). Die Fülle und der zeitlich bezogene Wandel bei der Anwendung der Operationen sowie die Seltenheit dieses angeborenen Herzfehlers erschweren vergleichende Studien zu Langzeitergebnissen der Eingriffe an einzelnen herzchirurgischen Zentren.

a) Rastelli und REV-Operation:

Die Abkürzung REV steht für die französische Bezeichnung „Réparation à l'Étage Ventriculaire“ und gibt damit wieder, dass die Korrektur an der Station der Ventrikel (Kammern) erfolgt. Ein Teil des Kammerseptums (Herzscheidewand)

wird entfernt und das Blut mittels VSD-Flicken aus der linken Herzkammer in die Aorta umgeleitet. Die Pulmonalarterie wird in direkter Weise, ohne Kunststoffmaterial oder künstliche Herzklappenprothese, an die rechte Pumpkammer angebracht und die entstehende Lücke an dieser Stelle mit einem Flicken zum Beispiel aus körper-

eigenem Herzbeutelgewebe versorgt. Im Gegensatz zur Rastelli-Operation, der Standardoperationsmethode der letzten Jahrzehnte für die komplexe TGA, wird die REV-Operation erst seit circa 20 Jahren routinemäßig durchgeführt.

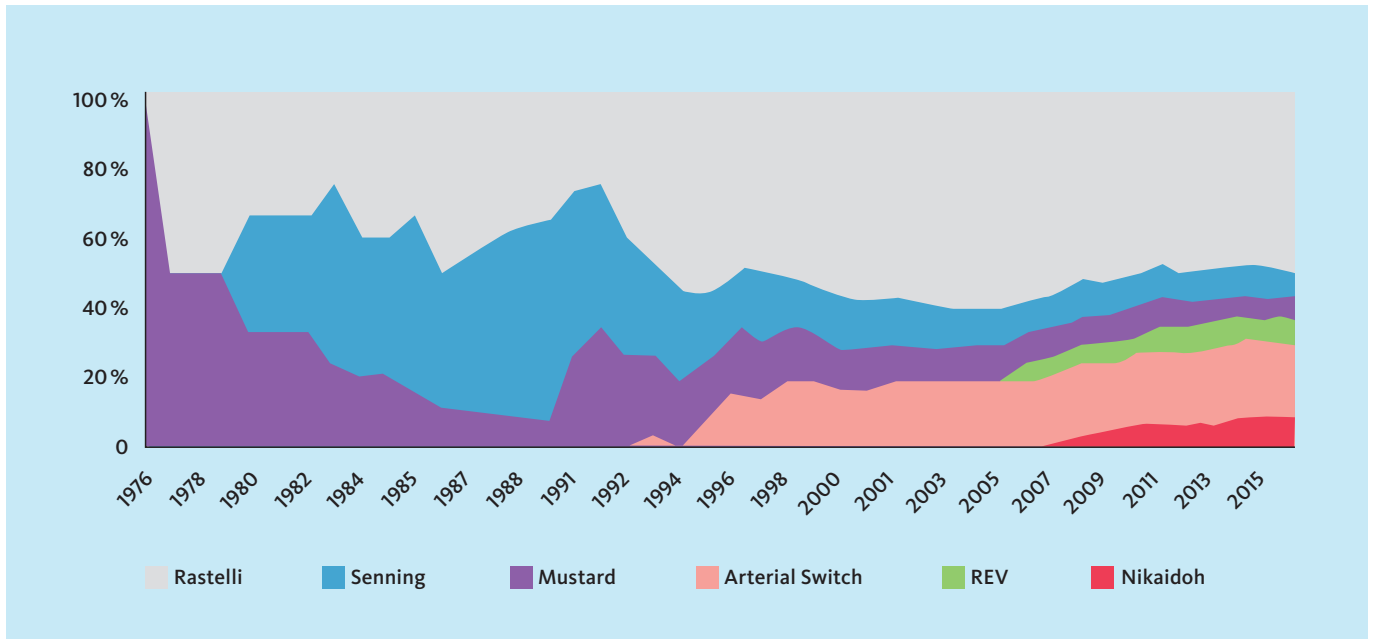
b) Nikaidoh-Operation:

Die nach dem Erstbeschreiber benannte „Nikaidoh“-Operation verfolgt ein gänzlich anderes Prinzip als die beiden anderen zuvor beschriebenen Operationen. Ziel ist hier, auf eine Umleitung des Blutes innerhalb der Pumpkammern zu verzichten. Stattdessen wird in einem aufwendigen operativen Vorgehen die gesamte Aorta mit Basis, also mit Herzklappe und den Herzkranzarterien, herausgelöst und über den VSD hinweg verschoben. So entsteht eine gerade, kurze Verbindung zwischen der linken Pumpkammer und der Hauptschlagader, wodurch langfristig das Wiederauftreten von Engstellen unterhalb der Aortenklappe vermieden werden soll. Neben dem VSD-Verschluss wird ähnlich wie bei der REV-Operation dann meist die Pulmonalarterie direkt mit dem rechten Ventrikel verbunden.

Aktuelle Studie: Im Rahmen einer Studie konnten wir 139 Patienten mit der seltenen Form der komplexen TGA identifizieren, die an 15 verschiedenen deutschen Zentren zwischen

SO ENTSTEHT EINE GERADE, KURZE VERBINDUNG ZWISCHEN DER LINKEN PUMPKAMMER UND DER HAUPTSCHLAGADER, WODURCH LANGFRISTIG DAS WIEDERAUFTRETEN VON ENGSTELLEN UNTERHALB DER AORTENKLAPPE VERMIEDEN WERDEN SOLL.

VSD: Der Ventrikelseptumdefekt ist eine Öffnung in der Herzkammerwand (Herzscheidewand, Ventrikelseptumwand), die zu einer Verbindung (Shunt) zwischen den Herzkammern führt. Große Ventrikelseptumdefekte bewirken einen großen Links-Rechts-Shunt und verursachen Atemnot beim Füttern und geringes Wachstum in der Säuglingszeit.



Zeitschiene der verschiedenen Operationsmethoden: Noch vor 40 Jahren bedeutete eine TGA ein sicheres Todesurteil. Dank des medizinischen Fortschritts lässt sich die angeborene Vertauschung der großen Arterien heute gut korrigieren.

MULTIZENTRISCHE REGISTERSTUDIEN HELFEN, SPÄTE ERGEBNISSE NACH OPERATIONEN IM KINDESALTER STRUKTURIERT NACHZUFOLGEN UND AUSZUWERTEN.

1968 und 2016 behandelt wurden und im 2003 gegründeten „Nationalen Register für angeborene Herzfehler“ (www.kompetenznetz-ahf.de/wir/register/) registriert worden waren. Durch strukturiertes Einholen genauer Nachfolgeinformationen in den betreuenden Kliniken konnte eine knapp 90-prozentige Vollständigkeit der Nachbeobachtung erzielt werden. Die mittlere Nachbeobachtungszeit lag bei 16 Jahren, zusammengenommen wurden über 1700 Patientenjahre betrachtet. Das mittlere Alter bei Behandlung lag bei 29 Monaten, 12 Prozent der Kinder wurden im Neugeborenenalter operiert,

während 42 Prozent im ersten Lebensjahr und 46 Prozent im Alter jenseits eines Jahres operiert worden waren.

Knapp die Hälfte der Patienten waren mit der Rastelli-OP behandelt worden, 15 Prozent mit Vorhofumkehr (Mustard/Senning), 8 Prozent mit REV, also Operation ohne Conduit, 9 Prozent mit Nikaidoh sowie 20 Prozent mit der arteriellen Switch-OP.

Das errechnete 30-Jahre-Gesamtüberleben lag bei mehr als 80 Prozent. Die sogenannte multivariate Risikofaktoranalyse ergab: Weder Operationstechnik noch Anzahl der erneuten (Re-) Operationen waren statistisch mit der

Langzeitsterblichkeit verbunden, was bedeutet, dass Re-Operationen bei Zustand nach TGA-Operation mit hoher Sicherheit für die Patienten durchgeführt wurden. Die Re-Operationsraten waren insgesamt erwartungsgemäß hoch. So waren nach 30 Jahren nur 17 Prozent der Patienten ohne eine zweite Operation und gut die Hälfte hatte sogar eine dritte Operation bekommen.

Wir fanden einen Trend hin zu einem Überlebensvorteil nach den „jüngeren“ OP-Methoden Nikaidoh und REV. Hierbei scheint die REV-Operation mit deutlich seltener und später notwendig werdenden Re-Operationen im Bereich des rechten Herzens der Nikaidoh-OP etwas überlegen zu sein (64 Prozent nach im Mittel 2 Jahren versus 20 Prozent nach im Mittel 12 Jahren).

Multizentrische Registerstudien helfen, späte Ergebnisse nach Operationen im Kindesalter strukturiert nachzufolgen und auszuwerten. Re-Operationen bei Kindern und Erwachsenen nach

einer d-TGA-Korrektur in früher Kindheit sind somit mit hoher Sicherheit für die Patienten und mit nachfolgend guter Lebensqualität durchführbar. Die fremdklappenfreie Operation (REV) bei komplexer TGA zeigt vielversprechende und anderen Verfahren wahrscheinlich überlegene Ergebnisse.

Fazit:

- Bei der d-TGA tritt die Aorta aus der linken und die Pulmonalarterie aus der rechten Herzkammer hervor. Der Lungen- und der Körperkreislauf sind nicht in Serie, sondern parallel geschaltet.
- Dieses kann nicht überlebt werden, wenn es nicht zur Mischung der beiden getrennten Kreisläufe kommt.
- In den 1960er-Jahren wurde die operative Vorhofumkehr entwickelt.
- Etwa 20 Jahre später setzte sich die anatomisch korrekte arterielle Switch-Operation durch und wird bis heute erfolgreich angewandt.
- Es gibt Ausnahmefälle („komplexe TGA“), bei denen wegen LVOTO oder Pulmonalklappenstenosen die arterielle Switch-OP nicht möglich ist. Hier kommen in den letzten 10 bis 15 Jahren langsam entwickelte komplexe Operationsverfahren zum Einsatz, die zum Ziel haben, die linke Herzkammer als Pumporgan für den Körperkreislauf sicherzustellen.

Die Mehrzahl der Kinder erreichen bei gut reparierter d-TGA einen lang anhaltenden sehr guten Gesundheitszustand, der die normale Integration in Schule und Sport ermöglicht und so zu einem guten psychischen, physischen und sozialen Wohlbefinden beiträgt.

Es reicht aber grundsätzlich nicht aus, die sogenannten „d-TGA-Kinder“

ins Erwachsenenalter zu überführen. Das möglichst unbeschwerte Leben soll ja weitergehen und muss deshalb regelmäßig und lebenslang medizinisch von Experten begleitet werden. Berufswahl, Sportverein, Schwangerschaft, Medikamenteneinnahme: Das sind alles Themen, mit denen sich nach den Kinderkardiologen später auch die EMAH-Spezialisten auskennen.



PD Dr. med. Fabian Kari

arbeitet seit 2021 als stellvertretender Sektionsleiter der Kinderherzchirurgie an der Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie am Universitäts-Herzzentrum Freiburg-Bad Krozingen der Universitätsklinik Freiburg. Nach seiner Ausbildung in Freiburg hatte sich der Herzchirurg an der New Yorker Columbia University im Rahmen eines Fellowship-Programms weiter auf Kinderherzchirurgie spezialisiert. 2019 kehrte er zurück und habilitierte sich. Kontakt: fabian.alexander.kari@uniklinik-freiburg.de



Prof. Dr. med. Brigitte Stiller

leitet seit dem Jahr 2008 die Klinik für Angeborene Herzfehler und Pädiatrische Kardiologie am Universitäts-Herzzentrum Freiburg-Bad Krozingen der Universitätsklinik Freiburg. Zuvor war sie als leitende Oberärztin viele Jahre lang im Deutschen Herzzentrum in Berlin tätig. Kontakt: brigitte.stiller@uniklinik-freiburg.de

Zum Weiterlesen:

Kari, F. A. et al. (2019): Repair of Complex Transposition of Great Arteries: Up to 30 Years of Follow-up. doi: 10.1016/j.athoracsur.2019.09.059

Nähere Infos aus dem Leben mit diesem Herzfehler finden Sie in dem Porträt „Buchstaben, die die Welt bedeuten“ über die Hebamme Laura Sinauni und ihren herzkranken Sohn Matteo (*herzblatt* 3.2020) sowie in der Rubrik „Post von ...“, in der Ralf Pittner, 54, seine Lebensgeschichte erzählt (*herzblatt* 1.2022).

Die Facebook-Gruppe „Transposition der großen Arterien (TGA)“ informiert und vernetzt mit Gleichgesinnten.

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
info@kinderherzstiftung.de

Gestaltung

Ramona Unguranowitsch

Redaktion

Martina Hinz

Medizinische Grafiken

medical artwork, Mainz
John A. Craig

Druck

Printart GmbH, Dannstadt,
www.printart.de

KS38