

# **Diplomarbeit**

Sinus venosus Defekt und partielle rechtsseitige suprakardiale  
Lungenvenenfehlmündung:  
Einfluss von chirurgischen Strategien auf Sinusknotenfunktion und  
mögliche Obstruktion der Vena cava superior

eingereicht von

**Markus Wallner**

Mat.Nr.: 0311745

zur Erlangung des akademischen Grades

**Doktor der gesamten Heilkunde**

(Dr. med. univ.)

an der

**Medizinischen Universität Graz**

ausgeführt an der

**Klinischen Abteilung für Herzchirurgie**

unter der Anleitung von

**Univ.-Prof. Dr. med. univ. Igor Knez**

## **Eidesstattliche Erklärung**

### *Eidesstattliche Erklärung*

*Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.*

*Graz, Mai 2010*

*Markus Wallner*

## **Vorwort**

Mein Interesse an der Medizin und den Naturwissenschaften wurden zum Teil schon in der Grundschule geweckt. Ich entschloss mich deshalb, den naturwissenschaftlichen Zweig des Oberstufenrealgymnasiums in Spittal an der Drau zu besuchen. Mein Interesse an der Funktion und dem Bau des menschlichen Körpers wuchs ständig, sodass ich beschloss, in Biologie schriftlich und mündlich zu maturieren. Im Zuge meines Spezialthemas beschäftigte ich mich intensiv mit der Anatomie und Physiologie des menschlichen Bewegungsapparates. Zu diesem Zeitpunkt wusste ich, dass ich nach dem Präsenzdienst Medizin studieren werde. Schon am Beginn des Studiums galt mein besonderes Interesse dem menschlichen Herzen. Meine ersten Einblicke in die Herzchirurgie bekam ich aber erst 4 Jahre später im Zuge des Modul 26. In einem Seminar konnte mir Univ.-Prof. Dr. med. univ. Igor Knez die Möglichkeiten der Herzchirurgie so eindrucksvoll vermitteln, dass ich mich umgehend um eine Diplomarbeit bei ihm bemühte.

Im Dezember 2009 begann ich mit den ersten Vorbereitungen und der Konzepterstellung. Herr Univ.-Prof. Dr. med. univ. Knez vermittelte mir das Ziel der Studie und deren Bedeutung. Im Wesentlichen beschäftigt sich die Studie mit einem ganz bestimmten Herzfehler, dem Sinus venosus Defekt, welcher in 90% der Fälle mit einer partiellen Lungenvenenfehlmündung assoziiert ist. Es gibt verschiedene herzchirurgische Techniken zur Korrektur dieser angeborenen Anomalie, wobei jedes Verfahren ganz bestimmte Vor- und Nachteile mit sich bringt. Das Ziel aller Techniken ist die Schaffung einer physiologischen Hämodynamik, wie sie auch beim gesunden Herz zu finden ist, ohne dabei Komplikationen zu generieren. Unsere Arbeitsgruppe untersuchte retrospektiv 3 verschiedene Techniken: Single-Patch, Double-Patch und die Warden-Korrektur und beobachtete postoperativ das Auftreten von Komplikationen. In Graz an der Klinischen Abteilung für Herzchirurgie wurde dieser seltene Herzfehler relativ häufig operiert. In der Literatur finden sich ähnliche Studien. Auffällig und allen gemein ist ein relativ kleines Patientenkollektiv, weshalb manche Ergebnisse nicht repräsentativ und signifikant sind. Anhand unserer Ergebnisse sollen die Erfahrungen der Herzchirurgie Graz mit dieser Thematik beschrieben und eventuell diverse Empfehlungen ausgegeben werden.

Die Gliederung der Arbeit orientiert sich an dem Aufbau wissenschaftlicher Publikationen. Einleitend beginne ich mit einem Überblick über die fetale Physiologie und der pathomorphologischen Terminologie. Dem folgt ein spezieller Teil über Vorhofseptumdefekte und deren Anatomie, Diagnostik und Therapie. Im nächsten Abschnitt erläutere ich den Aufbau und die Durchführung der Studie. Im Anschluss daran werden die Ergebnisse präsentiert, welche im Diskussionskapitel analysiert und mit anderen Studien verglichen werden. Im letzten Abschnitt „Konklusion“ werde ich das Wichtigste zu dieser Thematik nochmals zusammenfassen.

Für die Entstehung der Diplomarbeit benötigte ich nicht nur Zeit, sondern war natürlich auch auf die Hilfe und Unterstützung einiger Personen angewiesen. Mein besonderer Dank gilt meinem Erstbetreuer, Herrn Univ.-Prof. Dr. med. univ. Igor Knez, welcher mich fachlich und menschlich hervorragend die gesamte Zeit über betreut und mir mit seiner Erfahrung und Hilfe viele Arbeitsstunden erspart hat. An dieser Stelle möchte ich mich auch bei seiner Frau Margit für die netten Bewirtungen und ihr rücksichtsvolles Verständnis bedanken. Ein weiteres Dankeschön gilt meinem Zweitbetreuer, Herrn OA. Dr. med.univ. Ismar Ovcina, für die äußerst aufwendige Datenakquirierung.

Großen Dank schulde ich auch den Mitarbeitern der Herzchirurgie und Kinderkardiologie, ganz besonders Herrn Univ.-Prof. Dr. med. univ. Andreas Gamillscheg, Frau Stoppbacher, Frau Zensmeier und Frau Zederbauer, welche mich stets freundlich und geduldig unterstützten. Des Weiteren möchte ich mich auch bei Frau Johanna Kaier Heide vom zentralen Meldeamt für die basisdemographischen Auskünfte bedanken. Bei Univ.-Prof. Dipl.-Ing. Dr. techn. Peter Rehak bedanke ich mich für die Auswertung der Statistik. Auch vielen anderen Personen, die ich namentlich nicht erwähnt habe, gebührt mein Dankeschön für ihre freundliche Unterstützung.

Mein besonderer Dank gilt meinem ehemaligen Klassenvorstand und Literaturfreund, Herrn Professor Mag. Harry Scharf, für das aufwendige Korrekturlesen meiner Arbeit. An dieser Stelle möchte ich auch meiner Schwester Anja recht herzlich für ihre Hilfe bei der Text- und Bildverarbeitung und meiner Mutter für das Entwerfen der gelungenen Operationstechnik-Darstellungen danken.

Mein größter Dank gilt meinen Eltern, welche mir diese lange und sehr teure Ausbildung finanzierten und mir eine wunderschöne und vor allem unbeschwerte Studienzzeit ermöglichten. Ein großes Dankeschön schulde ich auch meinen Großeltern und meiner Tante Annelie, die mich all die Jahre so großartig unterstützten. Ein spezieller Dank geht auch an meinen Studienkollegen und Freund Hanno für seine langjährige und loyale Unterstützung. Abschließend möchte ich mich noch bei meiner Freundin Tamara für die verständnisvolle Begleitung während des gesamten Studiums bedanken.

## Zusammenfassung

**Hintergrund:** Die chirurgische Strategie für die Totalkorrektur eines Sinus venosus Defektes (SVD) mit rechtsatrialer (RA) partieller Lungenvenenfehlmündung (PAPVR) sollte das Langzeitproblem einer Sinusknotendysfunktion vermeiden. Wir berichten über unsere Erfahrung mit Single-Patch-, Double-Patch-Technik und der Warden-Repair.

**Methode:** Von 1964 bis 2010 wurden 64 kongenitale Patienten chirurgisch versorgt (mittleres Alter  $14.6 \pm 14.2$  Jahre). Dabei wurde bei 30 Patienten eine Single-Patch-Technik (G1), bei 23 Patienten eine Double-Patch-Technik (G2) durchgeführt und schließlich in den letzten Jahren der Warden-Repair (G3 bei 11 Patienten mit PAPVR in Vena cava superior (SVC) favorisiert. Unsere modifizierte Warden-Technik besteht aus einer Augmentation der SVC-RA Anastomose mit einem Bioperikardpatch. EKG und USKG bzw. eine invasive Diagnostik waren bei 81.25% der Patienten möglich.

**Ergebnisse:** Im Langzeit-FU betrug die Mortalität 3.1%. Kein Patient hatte Pulmonalvenenstenosen und nur 1 Patient wies eine SVC-Stenose auf (Double-Patch-Gruppe). Die Inzidenz der Rhythmusverluste von Sinusrhythmus auf tiefen atrialen oder Junctionsrhythmus lag bei Patienten mit Single-Patch-Technik (25%) und Double-Patch-Technik (29.4%) höher als beim Warden-Repair (9.1%). Obwohl chirurgisch-technisch schwieriger, zeigte der Warden-Repair deutliche Vorteile bezüglich erhaltener Sinusknotenfunktion.

**Konklusion:** Der Warden-Repair sollte vornehmlich für die chirurgische Korrektur eines SVDs mit PAPVR in die SVC angewendet werden. Eine Double-Patch-Technik erscheint hier obsolet. Die Single-Patch-Technik sollte nur bei jener Morphologie angewendet werden, wo die rechtsseitigen Lungenvenen definitiv direkt ins rechte Atrium drainieren.

## **Abstract**

**Objectives:** The surgical technique for repair of a SVD with RA-PAPVC should rigorously avoid long term complications of sinus node dysfunction (SND) and superior vena cava (SVC) obstruction. We reviewed our single institutional experience with respect to single-patch, double-patch and modified Warden-repair.

**Methods:** Between 1964 and 2010, 64 consecutive patients (mean age  $14.6 \pm 14.2$  years, preoperatively all in sinus rhythm) underwent surgical treatment. 30 patients received a single-patch (G1), 23 patients a double-patch repair (G2), whereas in 11 patients with PAPVR to SVC preferably a modified Warden-repair technique (G3) was used. This modification consisted of a SVC-RA anastomosis by use of substantial biopericardialpatch augmentation. Follow-up by ECG, echocardiogram or even an invasive catheterization was available in 81.25% of all patients.

**Results:** There were no early, but two cardiac, non-surgery related late deaths at mean follow-up of 12.3 years. We also did not observe any pulmonary vein stenosis but 1 SVC stenosis (double-patch). New onset of nodal rhythm and complex SND were found with high incidence in those patients with extended incisions through cavoatrial junction (G1 25% vs G2 29,4% vs G3 9.1%).

**Conclusions:** The Warden-technique is used for definitive repair of SVD with a PAPVR to SVC. The use of a double-patch-technique should be avoided. The single-patch-technique remains the procedure of choice in morphologies where PAPVR enters directly into RA.

## **Abkürzungsverzeichnis**

2-d	2-dimensional
A.	Arterie
Aa.	Arterien
AD	Auriculum dextrum
Ao.	Aorta
ASD	Atriumseptumdefekt
BSA	body surface area
EKG	Elektrokardiogramm
FU	Follow-up
ICR	Intercostalraum
IVC	Vena cava inferior
O <sub>2</sub>	Sauerstoff
Op	Operation
PAPVC	partial anomalous pulmonary venous connection
PAPVR	partial anomalous pulmonary venous return
pO <sub>2</sub>	Sauerstoffpartialdruck
PV	Pulmonalvene
QP	pulmonale Flussstärke
QS	systemische Flussstärke
RA	right atrium
SD	standard deviation
SM	Schrittmacher
SND	sinus node dysfunction
SR	Sinusrhythmus
SVC	Superior vena cava
SVD	Sinus venosus Defekt
TAPVC	total anomalous pulmonary venous connection
TEE	Transösophageale Echokardiographie
TGA	Transposition der großen Arterie
V.	Vene
Vv.	Venen

## **Inhaltsverzeichnis**

Eidesstattliche Erklärung.....	II
Vorwort.....	III
Zusammenfassung.....	VI
Abstract.....	VII
Abkürzungsverzeichnis.....	VIII
Inhaltsverzeichnis.....	IX
1 Einführung.....	11
1.1 Fetale und neonatale Physiologie.....	11
1.2 Einteilung angeborener Herzfehler.....	12
1.2.1 Zyanotische Herzfehlbildungen.....	13
1.2.2 Azyanotische Herzfehlbildungen.....	15
2 Pathomorphologische Terminologie.....	17
3 Der Vorhofseptumdefekt.....	20
3.1 Einteilung und Definition.....	20
3.2 Anatomie, Embryologie & Pathologie.....	20
3.2.1 Ostium-secundum-Defekt (ASD II).....	21
3.2.2 Ostium-primum-Defekt (ASD I).....	23
3.2.3 Sinus venosus Defekt.....	23
3.2.4 Koronarsinusseptumdefekt.....	24
3.3 Assoziierte Anomalien.....	25
3.3.1 Lungenvenenfehlöffnung.....	25
3.3.2 Partielle Lungenvenenfehlöffnung.....	26
3.4 Diagnostik.....	27
3.4.1 Klinik.....	27
3.4.2 Echokardiographie.....	28

3.4.3	Thoraxröntgen und Elektrokardiogramm .....	28
3.4.4	Herzkatheteruntersuchung .....	29
3.5	Operationsindikation .....	30
3.6	Therapie .....	31
3.6.1	Interventioneller ASD Verschluss .....	31
3.6.2	Operationsverfahren .....	31
4	Chirurgische Korrektur des Sinus venosus Defekts .....	33
4.1	Single-Patch-Verschluss .....	34
4.2	Double-Patch-Verschluss .....	34
4.3	Warden-Repair .....	35
5	Statistische Methodik .....	44
6	Resultate und deren Diskussion .....	45
6.1	Deskriptive Statistik und Diskussion .....	45
6.2	Mortalitäts- und Rhythmusanalyse .....	53
7	Diskussion der bestehenden Literatur .....	57
8	Konklusion .....	64
9	Anhang .....	65
9.1	Abbildungsverzeichnis .....	65
9.2	Tabellenverzeichnis .....	67
9.3	Literaturverzeichnis .....	68
9.4	Publizierter Kongressbeitrag .....	71
9.5	Lebenslauf .....	72

# 1 Einführung

## 1.1 Fetale und neonatale Physiologie

Der fetale Kreislauf unterscheidet sich grundlegend vom postnatalen. Die Nabelvene führt das sauerstoffreiche Blut zum Großteil über den so genannten Ductus venosus Arantii direkt in die Vena cava inferior und kann als Umgehungskreislauf der Leber angesehen werden. Nur ein geringer Teil aus der Nabelvene gelangt in die Pfortader und damit in die Leber. Von der Vena cava inferior gelangt das Blut in den rechten Vorhof. Durch eine Kurzschlussverbindung zwischen rechtem und linkem Vorhof, dem Foramen ovale, strömen ca. 25% des Blutvolumens direkt in den linken Vorhof und weiter in den linken Ventrikel ( $pO_2$  27 mmHg,  $O_2$  Sättigung 65%). Dieser versorgt die obere Extremität, das Gehirn und die Koronarien mit Blut. Lediglich 10% des Blutes aus dem linken Ventrikel gelangen in die Aorta descendens. Das Blut aus der Vena cava superior gelangt fast zur Gänze über den rechten Vorhof in den rechten Ventrikel und von dort weiter in die Pulmonalarterie. Auf Grund des hohen pulmonalen Gefäßwiderstandes durchströmen nur ca. 8% des Blutes die Lungen, die restlichen 92% werden über den Ductus arteriosus Botalli von der Pulmonalarterie in die Aorta geleitet. Über die beiden Nabelarterien gelangt das Blut wieder in die Plazenta. Auf Grund der fetalen Shunts sind beide Ventrikel für die Systemperfusion verantwortlich, wobei der linke Ventrikel ca. 35% und der rechte Ventrikel ca. 65% zum Herzminutenvolumen beitragen.

Postpartal kommt es zu folgenden physiologischen Veränderungen. Die Kurzschlussverbindungen, der Ductus arteriosus Botalli, der Ductus venosus Arantii wie auch das Foramen ovale schließen sich. Durch eine Erhöhung des  $paO_2$  und ein Absinken des Prostaglandinspiegels kommt es zu einer muskulären Kontraktion, welche zu einem Verschluss des Ductus arteriosus führt. Der Ductus venosus verschließt sich durch den Wegfall der Nabelvene und die daraus resultierende Hypoperfusion. Der intrakardiale Shunt auf Vorhofebene, das Foramen ovale, verschließt sich durch eine Abnahme der Linksverlagerung des Septum primum und durch die Zunahme des linksatrialen Blutvolumens. Diese Volumszunahme entsteht durch die postnatale Abnahme des

pulmonalvaskulären Widerstandes und die daraus resultierende stärkere pulmonale Perfusion [2].

### 1.2 Einteilung angeborener Herzfehler

Laut G. Schumacher kann durch verschiedenste negativ beeinflussende Faktoren die Entwicklung des Embryos derart gestört sein, dass Fehlbildungen am Herz-Kreislauf-System, aber auch an anderen Organsystemen, resultieren können. Besonders sensibel für schwerwiegende Fehlbildungen ist das erste Trimenon der Schwangerschaft, in dem sich die Organogenese vollzieht. Grundsätzlich gilt, je komplexer die kardiovaskuläre Fehlbildung ausgeprägt ist, desto früher manifestieren sich klinische Symptome. Weist das Neugeborene bereits im ersten Lebensmonat eine entsprechende Klinik auf, spricht Schumacher von einem kritischen Herzfehler, welcher mit einer vitalen Bedrohung des Kindes einhergeht und eine unverzügliche adäquate Diagnostik und Therapie erfordert. Von 1000 lebend geborenen Kindern weisen zirka 8 bis 10 eine angeborene Fehlbildung am Herz-Kreislauf-System auf. Nur ein oder zwei erreichen ohne chirurgische Intervention ein annähernd normales Lebensalter. Anhand dieser Datenlage wird ersichtlich, dass kinder-kardiologische Diagnostik und herzchirurgische Eingriffe die Basistherapie von vielen angeborenen Herz-Gefäß-Fehlbildungen sind [1].



**Abbildung 1: Trommelschlegelfinger mit Uhrglasnägeln** bei zyanotischem Herzvitium.  
Aus: Fraunhofer Mevis Homepage: [http://www.mevis-research.de/~hhj/Lunge/imabc/BC\\_KE40.JPG](http://www.mevis-research.de/~hhj/Lunge/imabc/BC_KE40.JPG)

### 1.2.1 Zyanotische Herzfehlbildungen

Eine Zyanose (griechisch  $\kappa\acute{\alpha}\nu\epsilon\omicron\varsigma$ , blau) bezeichnet in der Medizin eine bläulich-violette Verfärbung der Haut, Schleimhäute, Fingernägel und Lippen. Nur jedes dritte Kind mit einem angeborenen Herzfehler ist unmittelbar nach der Geburt zyanotisch, die restlichen Kinder weisen eine normale Hautfarbe auf. Durch diese Tatsache werden angeborene Fehlbildungen am Herzen manchmal erst zu einem späteren Zeitpunkt diagnostiziert.

Zu den Ursachen von zyanotischen Herzfehlern zählen vor allem Rechts-Obstruktionen und Fehlsprünge der beiden großen Arterien. Eine Rechts-Obstruktion bedeutet, dass durch eine Verengung der Ein- bzw. Ausfluss des rechten Herzens behindert wird und es konsekutiv zu einer Minderperfusion der Lunge kommt. Zu dieser Gruppe gehören die kritische Pulmonalklappenstenose, die Pulmonalatresie mit oder ohne

Ventrikelseptumdefekt, die Fallotsche Tetralogie und die Ebsteinsche Anomalie der Trikuspidalklappe. Bei einer Pulmonalatresie ist ein Überleben des Kindes nur möglich, wenn eine Kurzschlussverbindung, ein so genannter Rechts-Links-Shunt, auf Vorhof- bzw. Ventrikelebene vorhanden ist, wodurch das deoxygenierte Blut vom rechten ins linke Herz gelangt. Um das Blut jedoch mit Sauerstoff anreichern zu können, benötigt das Kind zusätzlich einen offenen Ductus arteriosus Botalli, durch welchen Blut aus der Aorta in die Pulmonalarterie fließen kann und oxygeniert wird. Wenige Tage postpartal verschließt sich in der Regel der Ductus arteriosus Botalli, was im Fall einer Pulmonalatresie zu einer schweren Zyanose führt.

Die zweithäufigste Ursache für zyanotische Herzfehler ist ein Fehlsprung der großen Arterien (Transposition und Malposition bzw. ventrikuloarterielle Diskordanz). Hierbei sind Systemkreislauf und Lungenkreislauf parallel geschaltet, wodurch das Blut in 2 getrennten Kreisläufen zirkuliert. Das sauerstoffarme Blut aus dem rechten Ventrikel wird unverändert wieder in den großen Kreislauf über die Aorta ausgeworfen und das oxygenierte Blut aus den Lungenvenen wieder dem Lungenkreislauf zugeführt. Auch hier ist ein Überleben des Kindes nur gewährleistet, wenn ein Rechts-Links-Shunt auf Vorhof- bzw. Ventrikelebene vorhanden ist.

Bei den zyanotischen Herzfehlern stehen die Hypoxie und die daraus resultierende reaktive Polyglobulie, welche mit einem erhöhten Risiko für Hämorrhagien und zerebralen Embolien einhergeht, im Zentrum der Pathogenese. Bei den Ursprungsanomalien der großen Gefäße oder auch bei großen Links-Rechts-Shunts kommt es zu einer Hyperperfusion der Lungenstrombahn, welche konsekutiv zu einer Manifestation eines pulmonalen Hypertonus führen kann. Übersteigt der Druck der Lungenstrombahn den Systemdruck, kommt es zu einer Shunt-Umkehr, der so genannten Eisenmenger Reaktion. Der somit entstandene Rechts-Links-Shunt führt zur Ausbildung einer Zyanose. Der weitere Verlauf entspricht nun weitgehend dem der zyanotischen Herzfehler mit dem gemeinsamen Endpunkt Herzversagen [1].

### **1.2.2 Azyanotische Herzfehlbildungen**

50% der angeborenen Herzfehler können der azyanotischen Gruppe zugeordnet werden. Bei diesen Fehlbildungen überwiegen septale Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen, bei denen Blut aus dem Systemkreislauf in den Lungenkreislauf gelangen kann. Zu ihnen gehören der Vorhofseptumdefekt, die partielle und totale Lungenvenenfehlkonnektion, der partielle und der komplette atrioventrikuläre Septumdefekt, der Ventrikelseptumdefekt, der persistierende Ductus arteriosus Botalli, der aortopulmonale Septumdefekt und der Truncus arteriosus communis.

Die zweite große Gruppe der azyanotischen Herzfehler bilden die Linksherz-Obstruktionen, bei denen der Einfluss- bzw. Ausflusstrakt des linken Ventrikels oder der Aorta verengt ist und es dadurch zu einem Rückstau des Blutes in den Lungenkreislauf kommt. Zu ihnen gehören die valvuläre, supra- und subvalvuläre Mitralklappenstenose, die valvuläre und subvalvuläre membranöse Aortenstenose, die hypertrophische obstruktive Kardiomyopathie, die supra- und subvalvuläre Aortenstenose, die Aortenisthmusstenose, der unterbrochene Aortenbogen und das hypoplastische Linksherz-Syndrom.

Pathophysiologisch stehen bei den azyanotischen Herzfehlern vorwiegend 2 Mechanismen im Mittelpunkt. Septale Defekte führen zu einer arteriellen Hyperperfusion der Lunge, Links-Obstruktionen hingegen zu einem venösen Rückstau in das Lungengefäßsystem. Beide Mechanismen ergeben eine Mehrbelastung für das Herz, welche zu einer myokardialen Degeneration und letztendlich zur Herzinsuffizienz führen kann [1].

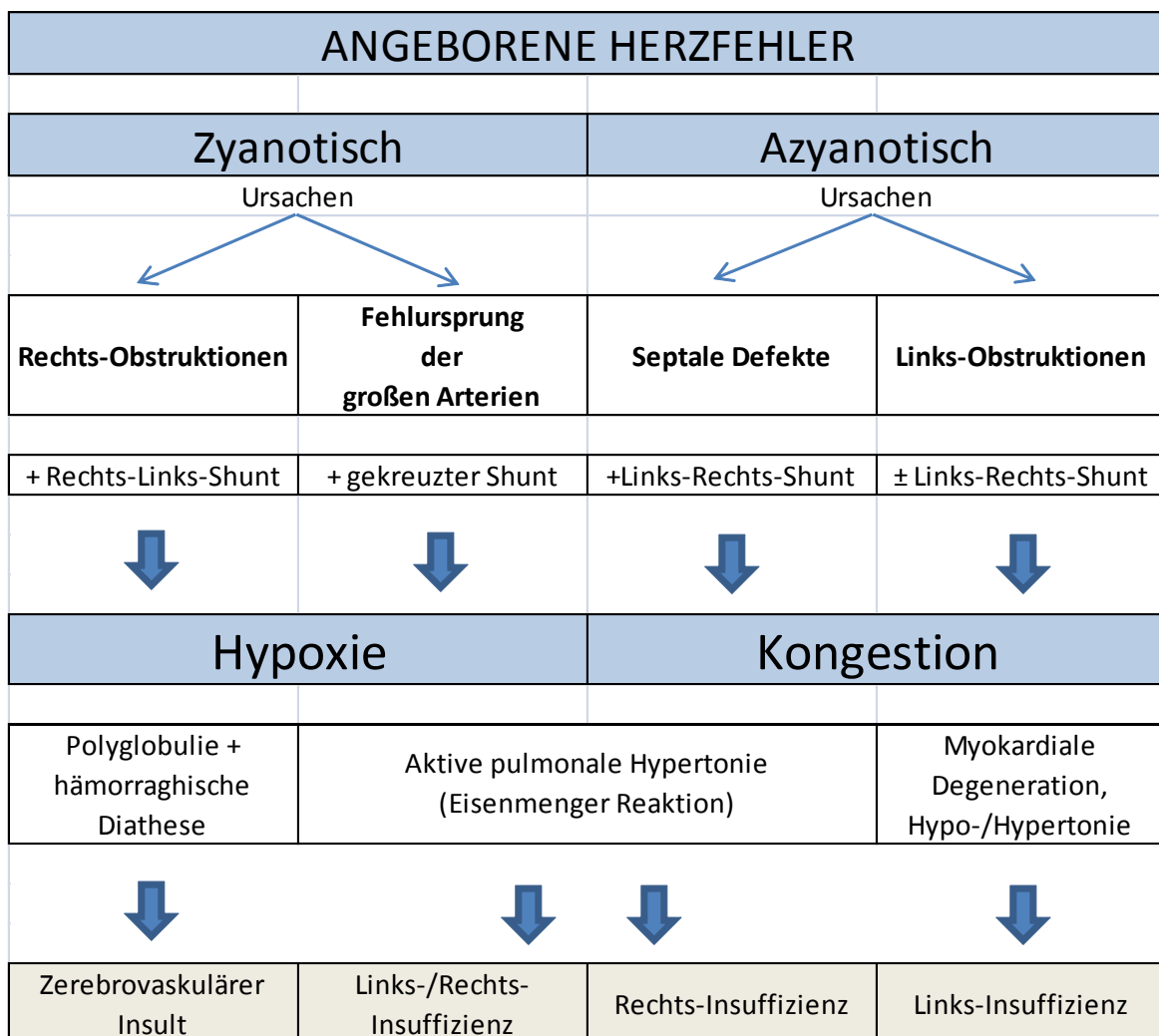


Abbildung 2: Natürlicher Verlauf angeborener Herzfehler. (Methodik vereinfacht und adaptiert aus G. Schumacher [1].)

## **2 Pathomorphologische Terminologie**

Um den operativ-therapeutischen Ansatzpunkt zu erkennen, bedarf es einer einheitlichen deskriptiven Nomenklatur, welche ein richtiges morphologisches und hämodynamisches Verständnis voraussetzt. Anderson et al. definierten als Ziel einer solchen Nomenklatur eine Diagnose, welche den viszeroatrialen Situs, die Verbindungen zwischen den Vorhöfen und den Ventrikeln wie auch die ventrikuloarterielle Verbindung beschreibt. Zusätzlich werden diese 3 Segmente in ihrer räumlichen Beziehung zueinander beschrieben. Tynan et al. (1979) erweiterten diese Nomenklatur, indem sie assoziierte Fehlbildungen des systemvenösen und pulmonalvenösen Rückflusses, der Ventrikel, Vorhöfe und der großen Arterien sowie Klappenanomalien berücksichtigten. Angiokardiographische und pathologisch-anatomische Identifizierung der Herzsegmente stehen im Vordergrund, um kardiovaskuläre Fehlbildungen vollständig zu beschreiben [1].

Die sequentielle Analyse beginnt mit der Beschreibung des viszeroatrialen Situs. 3 Möglichkeiten des atrialen Situs, der Situs solitus, der Situs inversus und der Situs ambiguus lassen sich anhand des viszeralen Situs differenzieren, vorausgesetzt, der viszerale Situs stimmt mit dem atrialen Situs überein.[1]

Diese viszeroatriale Konkordanz, sprich die Leber liegt auf der Seite des rechten Vorhofs, die Milz hingegen auf der Seite des linken Vorhofs, ist beim Situs solitus und Situs inversus in der Regel immer vorhanden.[2]

Van Mierop et al. (1970) bestimmten den atrialen Situs erstmals über die Länge des rechten und linken Hauptbronchus. Der Situs solitus bezeichnet die normale Lage der Vorhöfe in Korrelation mit dem viszeralen Situs. Der Situs inversus hingegen beschreibt eine spiegelbildliche Anordnung des Situs solitus. Der Situs ambiguus (zweideutig, unbestimmbar) beschreibt zwei morphologisch idente Vorhöfe. Eine Rechtsisomerie bedeutet, dass beide Vorhöfe als rechte Vorhöfe imponieren und keine eindeutige Unterscheidung möglich ist. Sie ist häufig assoziiert mit einer Asplenie und mit doppelt angelegter V. cava superior und V. cava inferior. Die Linksisomerie, welche 2 linke Vorhöfe aufweist, ist häufig mit einem Polysplenie-Syndrom vergesellschaftet [1, 2].

Als Nächstes wird die atrioventrikuläre Verbindung beurteilt, bei welcher die Beziehung der Vorhöfe und Ventrikel zueinander von Interesse ist. Man spricht von einer atrioventrikulären Konkordanz, wenn ein morphologisch rechter Vorhof über die Trikuspidalklappe mit einem morphologisch rechten Ventrikel kommuniziert, dasselbe gilt für den linken Vorhof, die Mitralklappe und den linken Ventrikel. Bei einer Diskordanz steht der rechte Vorhof mit dem linken Ventrikel oder der linke Vorhof mit dem rechten Ventrikel in Verbindung [2]. Beim Vorhandensein von 2 bilateral symmetrischen Vorhöfen (Situs ambiguus) ist die atrioventrikuläre Verbindung zwangsläufig auch als ambiguus zu bezeichnen.

In der Regel erlauben die typische Trabekelstruktur, die atrioventrikulären Klappen und die Papillarmuskelmorphologie eine Differenzierung zwischen rechtem und linkem Ventrikel. Der rechte Ventrikel ist durch stärkere Trabekel, vor allem im Bereich des Septums und Chordaeansätze am Septum gekennzeichnet. Der linke Ventrikel besitzt eine glatte Innenseite und eine zarte Criss-crossing-Trabekularisierung apikal ohne Chordaeansätze. Bei der Definition der Ventrikel finden sich in der Literatur teils widersprüchliche und divergierende Auffassungen. Einige Autoren wie Goor et al. oder Anderson et al. definieren einen Ventrikel mit Einflusstrakt, trabekuliertem Anteil und Ausflusstrakt. Gemäß dieser Definition wird eine Herzkammer als Ventrikel bezeichnet, wenn sie einen Einflusstrakt und Trabekelanteil besitzt. Ein Ausflusstrakt ist für die Definition nicht zwingend erforderlich [1].

Als drittes Segment wird die ventrikuloarterielle Verbindung beschrieben. Auch hier verwendet man die Begriffe Konkordanz und Diskordanz. Wenn der rechte Ventrikel mit der Pulmonalarterie und der linke Ventrikel mit der Aorta kommunizieren, spricht man von einer ventrikuloarteriellen Konkordanz, bei der konträren Situation wird der Begriff Diskordanz verwendet. Der Begriff Transposition der großen Arterien (J.R. Farre 1814) entspricht auch einer ventrikuloarteriellen Diskordanz, wenngleich sie damit den Herzfehler nicht ausreichend genau beschreibt. Van Praagh et al. führten 1971 den Begriff „Malposition der großen Arterien“ ein. Hierbei entspringen die großen Arterien aus den anatomisch korrekten Ventrikeln, die Position der Gefäße und die Relation der Semilunarklappen zueinander weisen jedoch Anomalien auf.

Neufeld et al. (1961) sprechen von einem Double-outlet-ventricle, wenn beide großen Arterien mit mehr als 50 % ihrer Klappenostien aus einem Ventrikel entspringen. Der zweite Ventrikel findet unter diesen Umständen nur über einen Ventrikelseptumdefekt Anschluss an die großen Arterien [1].

Nun fehlt nur noch die Beschreibung der Beziehung der Herzkammern und der großen Gefäße zueinander. Van Praagh et al. (1964) bezeichnen die regelrechte Position des rechten Ventrikels rechts vorne als „D-Loop“ und links vorne als „L-Loop“. Laut Anderson et al. (1985) bestimmen die Position der Semilunarklappen in der anterior-posterioren und in der lateralen Ebene die Beziehung der großen Gefäße zueinander [1].

Die Beschreibung der Morphologie, der segmentalen Verbindung sowie der Relation der einzelnen kardialen Segmente zueinander und die zusätzliche Angabe sonstiger Anomalien ergeben eine vollständige Diagnose von kardiovaskulären Fehlbildungen.

Viszera ↕ Atrium	Atrium ↕ Ventrikel	Ventrikel ↕ Arterien
Viszeroatrialer Situs	Atrioventrikuläre Konkordanz / Diskordanz	Ventrikuloarterielle Konkordanz/Diskordanz Malposition/Transposition
	D-Loop L-Loop	Solitus D-TGA A-TGA L-TGA
Solitus Inversus Ambiguus	Double-inlet-ventricle Fehlen einer direkten Verbindung	Single- / Double-outlet-ventricle

Abbildung 3: Deskriptive Nomenklatur. Aufbau einer Diagnose. (Methodik vereinfacht und adaptiert aus G. Schumacher [1].)

## 3 Der Vorhofseptumdefekt

*Synonyme: ASD, atrial septal defect*

### 3.1 Einteilung und Definition

Rokitansky gelang es 1875 erstmals einen Vorhofseptumdefekt korrekt zu beschreiben. Auf Grund der fehlenden Komplexität war es auch der erste Herzfehler, welcher chirurgisch korrigiert wurde. 1952 gelang der erste erfolgreiche Verschluss durch Gross et al..

C. Schmid und B. Asfour unterscheiden klassischerweise folgende 4 Vorhofseptumdefekte voneinander: den Septum-secundum-Defekt, den Septum-primum-Defekt, den Sinus venosus Defekt und den Koronarsinusseptumdefekt. [2] G. Schumachers topographische Klassifikation der Vorhofseptumdefekte enthält anstelle des Koronarsinusseptumdefektes das persistierende Foramen ovale [1].

5-10% aller angeborenen Herzfehler sind Vorhofseptumdefekte. Davon entfallen ca. 80% auf den Ostium-secundum-Typ (ASD II), welcher den einzigen wirklichen Septumdefekt darstellt. Nur in 5-10% der Fälle tritt ein Sinus venosus Defekt auf [2], welcher in 93% der Fälle mit einer partiellen Fehlmündung einer oder mehrerer rechtseitiger Lungenvenen (PAPVC- partial anomalous pulmonary venous connection) assoziiert ist [3].

### 3.2 Anatomie, Embryologie & Pathologie

Das atriale Septum entwickelt sich aus drei embryonalen Strukturen. Das Septum secundum geht aus dem embryonalen Vorhofdach hervor und imponiert als muskuläre Einstülpung, welche auch Fettgewebe enthält. Durch diese Einstülpung entsteht außerhalb des Herzens die so genannte Waterston-Furche. Die zweite Struktur ist das wesentlich dünnere Septum primum, welches von caudal hoch wächst und das Septum secundum überlappt. Der unterste Anteil des atrialen Septums entwickelt sich wahrscheinlich wie die atrioventrikulären Klappen aus dem Endokardkissen [2].

### 3.2.1 Ostium-secundum-Defekt (ASD II)

Ein Vorhofseptumdefekt von Sekundum-Typ (ASD II) entsteht durch eine fehlerhafte postnatale Adaption des fetalen Kreislaufs. Das sauerstoffreiche Blut von der Plazenta gelangt über den Ductus venosus und die Vena cava inferior in den rechten Vorhof. Durch das Foramen ovale, ein Shunt zwischen rechtem und linkem Vorhof, strömt das Blut in das linke Herz. Das Foramen ovale wird umgeben von einem fibromuskulären Halbmond, dem Limbus fossae ovalis. Eine weitere wichtige Struktur des interatrialen Septums bildet das Septum primum, eine dünne Membran, welche sich in den linken Vorhof öffnet, solange der Druck im rechten Vorhof den des linken übersteigt. Nach der Geburt erhöht sich der linksatriale Druck durch eine vermehrte Lungendurchblutung. Dadurch wird das Septum primum an den Limbus fossae ovalis gedrückt und das Foramen ovale somit verschlossen [4].

25% aller Menschen besitzen ein anatomisch offenes Foramen ovale. Der Großteil dieser Leute sind ein Leben lang asymptomatisch, nur 6% aller interatrialen Shunts erlangen, im Sinne eines persistierenden Foramen ovale, hämodynamische Bedeutung. Die sekundäre Form des Foramen ovale ist hingegen häufiger. Hierbei kann es durch kongenitale kardiovaskuläre Fehlbildungen zu einer Vergrößerung der Vorhöfe und dadurch zu einer Erweiterung des Foramen ovale kommen.

Bei manchen angeborenen schwerwiegenden Herzfehlern, wie zum Beispiel der Transposition der großen Arterien, der Trikuspidalatresie oder der Totalen Lungenvenenfehlmündung, sichert diese interatriale Verbindung das Überleben des Kindes [1].

Beim vollständigen Fehlen oder einer starken Fenestrierung des Septum primums entsteht ein ASD II. Dieser befindet sich immer innerhalb der Fossa ovalis, welche stets vom Limbus fossae ovalis oder zumindest Teilen davon umgeben wird [4].

Die Größe des interatrialen Defekts ist nicht unbedingt von entscheidender Bedeutung, da die Shuntgröße und die Shuntrichtung weniger vom Durchmesser des Defekts, sondern vielmehr von der Compliance der beiden Ventrikel abhängt, welche wiederum für die Druckverhältnisse der Vorhöfe verantwortlich ist. Im ersten Lebensjahr unterscheiden sich die Compliance der beiden Ventrikel und ihre enddiastolischen Drücke kaum voneinander. Deshalb können große Defekte nur relativ kleine Links-Rechts-Shunts bedingen. Kleine Shuntvolumina führen häufig erst nach dem Säuglingsalter zu Symptomen, weshalb viele ASDs II erst in der Pubertät oder jungem Erwachsenenalter diagnostiziert werden. Dieser Sachverhalt macht den ASD II zum häufigsten angeborenen Herzfehler des Erwachsenen.

Durch diesen Links-Rechts-Shunt kommt es zu einer Volumenbelastung des rechten Herzens. Der rechte Vorhof und der Ventrikel reagieren auf diese Belastung mit Hypertrophie und Dilatation. Nimmt das Herzminutenvolumen durch einen großen Shunt massiv ab, kann es sogar zu einer Unterentwicklung des linken Ventrikels führen. Campbells (1970) Studien ergaben, dass 4% vor dem 20. Lebensjahr, 18% zwischen 20. und 40. und 40% nach dem 40. Lebensjahr eine pulmonale Hypertonie mit einer Shunt-Umkehr, der so genannten Eisenmengerreaktion, entwickeln. Normalerweise vollzieht sich die Progredienz dieser obstruktiven pulmonalvaskulären Erkrankung langsam, aber stetig. Im jungen Erwachsenenalter können Rechtsherzdekompensation mit Trikuspidalinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, in erster Linie Vorhofflimmern und Folgen des Pulmonalen Hypertonus, die Patienten zusätzlich belasten und ihre Situation erheblich verschlechtern. Nach Nadas und Fyler (1972) liegt die durchschnittliche Lebenserwartung der Patienten mit ASD II zwischen 37 und 40 Jahren, nach Fuster et al. (1986) hingegen bei 54 Jahren [1].

Es gibt auch noch 2 familiäre Formen des ASD II: das Holt-Oram-Syndrom, mit einseitigen Hand- und Unterarmfehlbildungen, und ein ASD II mit einer verlängerten atrioventrikulären Überleitung mit der Gefahr des plötzlichen Herztodes [1].

### 3.2.2 Ostium-primum-Defekt (ASD I)

*Synonym: Partieller atrioventrikulärer Septumdefekt (partieller AVSD)*

Ein Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ (ASD I) entsteht durch eine gestörte Entwicklung des interatrialen Septums nahe den Atrioventrikulären-Klappen, weshalb dieser Herzfehler auch dem Formenkreis der Atrioventrikulären-Septumdefekte zugeordnet wird. Der ASD I weist eine interatriale Kurzschlussverbindung im Bereich des Vorhofes nahe den AV-Klappen und eine Spaltung des vorderen Mitralsegels (Mitralsegels) auf. Somit besteht die Mitralklappe nicht wie üblich aus zwei, sondern aus drei Segeln. Im Unterschied zum totalen AVSD liegt hier kein Ventrikelseptumdefekt vor.

### 3.2.3 Sinus venosus Defekt

Der Sinus venosus Defekt entsteht im hinteren Bereich des rechten Vorhofs zwischen den Orificien der beiden Venae cavae, am häufigsten allerdings in topographischer Nähe zu den Eingängen der Vena cava superior und der Pulmonalvenen [4].

Wie auch beim ASD I handelt es sich nicht um einen wirklichen septalen Defekt, sondern um eine interatriale Verbindung. In mehr als 90% der Fälle sind Sinus venosus Defekte mit einer partiellen Lungenvenenfehlmündung, vor allem des rechten Ober- und Mittellappens, assoziiert [2].

Obwohl die Mehrheit der Sinus venosus Defekte nahe der oberen Hohlvene entsteht, kommt es gelegentlich auch zu einer Kurzschlussverbindung im Bereich des Übergangs Vena cava inferior und rechter Vorhof oder auch zwischen oberer und unterer Hohlvene. Die Defektgröße des interatrialen Shunts ist relativ einheitlich. Für gewöhnlich stimmen die Durchmesser des Sinusdefekts und des Orificium venae cavae superioris überein [4].

### 3.2.4 Koronarsinusseptumdefekt

Der Koronarsinusseptumdefekt ist genau genommen auch kein echter Septumdefekt, da keine Anteile des Septums fehlen. Es handelt sich dabei um eine sehr seltene Fehlentwicklung des linken Horns des embryonalen Sinus venosus und bedingt wie der Sinus venosus Defekt eine interatriale Kommunikation. Durch eine Fenestrierung des Koronarsinus mit dem linken Vorhof gelangt venöses Koronarblut in den linken Vorhof und umgekehrt arterielles Blut von dort über die Valvula sinus coronarii (Thebesi) in den rechten Vorhof. Kommt es zu einem vollständigen Verlust des Koronarsinusdaches im Bereich des linken Vorhofs, spricht man von einem Unroofed-coronary-sinus, welcher häufig mit einer persistierenden linken oberen Hohlvene vergesellschaftet ist [2]. Ein hämodynamisch relevanter Koronarsinusseptumdefekt ist fast immer mit einer Erweiterung des Ostium sinus coronarii assoziiert. Die Defektgröße kann stark variieren [4].

### 3.3 Assoziierte Anomalien

#### 3.3.1 Lungenvenenfehlmündung

Prinzipiell unterscheidet man eine partielle von einer totalen Lungenvenenfehlmündung. Eine weitere Klassifizierung ergibt sich aus dem Einmündungsort der Lungenvenen, welcher sich suprakardial, kardial und infrakardial befinden kann.

Die suprakardiale Form ist gekennzeichnet durch eine Vereinigung der Lungenvenen hinter dem linken Vorhof und der Einmündung in die linke V. brachiocephalica oder V.cava superior über eine linksseitige vertikale Konfluenzvene. Bei der kardialen Form haben die Lungenvenen direkt Anschluss an den rechten Vorhof oder den Koronarsinus. Bei der infrakardialen Lungenvenenfehlmündung münden die vereinigten Venen wiederum über eine vertikale Konfluenzvene in den Ductus venosus, die Vena portae oder die Vena cava inferior.

Bei einer totalen bilateralen Lungenvenenfehlmündung ist ein Überleben des Neugeborenen nur über einen intrakardialen Rechts-Links-Shunt möglich, da der große und der kleine Kreislauf ohne Shunt getrennt voneinander arbeiten. Häufig stellt das Foramen ovale die lebenswichtige interatriale Verbindung sicher. Bei der TAPVC ist die suprakardiale Form mit 50% dominierend. In 20% der Fälle tritt die infrakardiale Form auf, welche auch am häufigsten mit Lungenvenenobstruktionen assoziiert ist. Der klinische Verlauf der zyanotischen Kinder ist vor allem vom Ausmaß dieser Obstruktionen, welche zu einer pulmonalen Hypertonie und im weiteren Verlauf zu einer respiratorischen Insuffizienz führen können, abhängig. PAPVC hingegen können relativ lange asymptomatisch bleiben, bis es letztendlich zur Dekompensation infolge der fixierten pulmonalen Hypertonie kommt [2].

### 3.3.2 Partielle Lungenvenenfehlmündung

Synonym: Partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC)

In mehr als 80% der Fälle tritt eine PAPVC mit einem Vorhofseptumdefekt auf. Isolierte Formen sind sehr selten. Die Lungenvenen münden bei dieser Pathologie nicht in den linken Vorhof, sondern drainieren das venöse System des rechten Herzens in unterschiedlichsten Variationen. Die rechte Lungenvene mündet häufig direkt in den rechten Vorhof oder in die Vena cava superior. Sind hingegen die linken Lungenvenen betroffen, finden diese über eine Vena verticalis, eine links persistierende obere Hohlvene oder die linke Vena anonyma Anschluss an die Vena cava superior. Andere Einmündungsvarianten, wie zum Beispiel direkt in die Vena subclavia oder in den Koronarsinus, sind sehr selten [1].

Obstruktionen der fehlkonnektierten Lungenvenen sind äußerst selten. Die Hämodynamik der PAPVC entspricht einem Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene [4]. Entscheidende Faktoren für die Shuntgröße sind die Anzahl der fehlkonnektierten Lungenvenen und deren Gesamtquerschnitt [1].

Eine Sonderform der PAPVC ist das Scimitar-Syndrom. Es wurde erstmals 1836 von Chassinat beschrieben. Einzelne oder alle rechten Lungenvenen münden über ein Sammelgefäß, welches an die Form eines Türkensäbels erinnert und deshalb auch als scimitar (Krummsäbel) von Neill et al. bezeichnet wurde, in die Vena cava inferior. Zusätzlich kommt es zu einer Hypoplasie der rechten Lunge und der rechten Pulmonalarterie, einer Bronchialfehlbildung und häufig auch zur Ausbildung von aortopulmonalen Kollateralen aus der Aorta oder der Nierenarterie. In 50% der Fälle liegt eine Dextroposition des Herzens vor. Auf Grund der daraus resultierenden Hyperperfusion der linken Pulmonalarterie weist diese häufig obstruktive Gefäßveränderungen auf. In der Literatur finden sich auch Hinweise auf ein Scimitar-Syndrom der linken Lunge. [1]

## 3.4 Diagnostik

### 3.4.1 Klinik

Säuglinge mit einem kleinen ASD sind auf Grund des geringen transatrialen Druckgradienten und des niedrigen Shuntvolumens zunächst meist asymptomatisch. Nur bei einem sehr großen Links-Rechts-Shunt kann es bereits im Säuglingsalter zur kardialen Dekompensation führen. Symptome wie Trinkschwäche, Kurzatmigkeit und Anfälligkeit für bronchopulmonale Infekte stehen im Vordergrund. Im Kindesalter sind Belastungsdyspnoe und rasche Ermüdbarkeit typische Stigmata. Äußerlich imponieren ASD-Patienten durch einen grazilen Körperbau, einer blassen Haut und eventuell durch eine periphere Zyanose (burned fingers). Die Pulse sind bei großem Links-Rechts-Shunt abgeschwächt [1].

Diskrete auskultatorische Befunde können unter Umständen Hinweise auf einen ASD liefern. Der Links-Rechts-Shunt generiert in der Regel keine Herzgeräusche, da die Druckdifferenz zwischen linkem und rechtem Ventrikel gering ist. Der wichtigste Hinweis ist ein fixierter gespaltener Herzton, der durch den verzögerten Schluss der Pulmonalklappe hervorgerufen wird, da der rechte Ventrikel mehr Zeit benötigt, um das vergrößerte Blutvolumen auszuwerfen [4].

Durch dieses vergrößerte Schlagvolumen kann ein niederfrequentes, spindelförmiges Systolikum mit punctum maximum über dem 2.-3. ICR links parasternal, im Sinne eines relativen Pulmonalstenosegeräusches, auskultiert werden. [1]

### **3.4.2 Echokardiographie**

Die Echokardiographie gehört zur Basisuntersuchung bei angeborenen Herzfehlern. Ihre Vorteile liegen in der raschen Verfügbarkeit, in fehlender Invasivität, in geringer Strahlenbelastung und Schmerzlosigkeit.

Lokalisation und Größe des ASDs lassen sich im subkostalen 2-d-Schnittbild, ebenso wie die Hypertrophie des rechten Vorhofs und des rechten Ventrikels, sehr gut darstellen. Durch die Vergrößerung des rechten Ventrikels ändert sich in der Ventrikeldiastole die Konfiguration des linken Ventrikels. Das interventrikuläre Septum reicht konvexbogig in den linken Ventrikel hinein. Deneff et al. (1985) konnten eine Korrelation der Defektgröße mit dem Quotienten aus den Diametern von Aorta ascendens und Pulmonalarterienhauptstamm nachweisen. Mit dem apikalen 4-Kammer-Blick lässt sich auch eine PAPVC der rechten oberen Lungenvene mit der Vena cava superior oder dem rechten Vorhof darstellen. Die hämodynamische Situation lässt sich hingegen mittels Echokardiographie nur sehr eingeschränkt beurteilen [1].

### **3.4.3 Thoraxröntgen und Elektrokardiogramm**

Im Thoraxröntgen lässt sich ein prominentes Pulmonalissegment und eine perihiläre Vermehrung der Lungengefäßzeichnung erkennen. Der vergrößerte rechte Ventrikel verdrängt den linken Ventrikel nach dorsal, dadurch erscheint die Herzspitze im Thoraxröntgen angehoben und abgerundet.

Der EKG-Befund ergibt in der Regel einen Rechtslagetyp mit inkomplettem Rechtsschenkelblock und eine rechtsventrikuläre Hypertrophie. Ein normales EKG schließt einen ASD jedoch nicht aus [1].

### 3.4.4 Herzkatheteruntersuchung

Bei dieser Untersuchung werden eigens entwickelte Sonden unter Röntgenkontrolle über periphere Arterien oder Venen eingeführt und bis in die Herzhöhlen vorsichtig vorgeschoben. Dieser invasive Eingriff ermöglicht eine Druckbestimmung in den Vorhöfen, Ventrikeln und in den großen herznahen Gefäßen. Des Weiteren werden Blutproben entnommen, aus denen sich die Sauerstoffsättigung und der Sauerstoffgehalt bestimmen lassen. Aus den gewonnenen Informationen können Minuten- und Shuntvolumina wie auch Strömungswiderstände berechnet werden. Mit Hilfe eines wasserlöslichen, jodhaltigen Kontrastmittels lassen sich Herzhöhlen und große Gefäße am Röntgenschirm darstellen.

Bei einem gesicherten ASD ohne assoziierte kardiovaskuläre Fehlbildungen kann auf eine präoperative Herzkatheteruntersuchung verzichtet werden. Bei nicht eindeutiger Diagnose liefert sie allerdings wichtige Informationen über die Defektgröße, die Quantität des Links-Rechts-Shunts, das Vorhandensein bzw. Fehlen einer PAPVC und andere kardiovaskuläre Fehlbildungen. Mittels Sondierung kann die Höhe des Übertritts der Katheterspitze vom linken in den rechten Vorhof bestimmt werden und ermöglicht somit bereits eine Abgrenzung zwischen ASD I, ASD II und einem Sinus venosus Defekt. Im rechten Ventrikel und in der Pulmonalarterie lässt sich ein systolischer Druckanstieg nachweisen. Beim Vorhandensein einer relativen Pulmonalstenose kann ein Druckgradient an der Pulmonalklappe von bis zu 40 mmHg gemessen werden. Die Sauerstoffsättigungswerte im rechten Vorhof, Ventrikel und der Pulmonalarterie sind im Vergleich zu denen in den Hohlvenen deutlich erhöht. Bei Vorliegen einer PAPVC ist die Sauerstoffsättigung in der Vena cava superior signifikant höher als jene in der Vena cava inferior [1].

### 3.5 Operationsindikation

Vorhofseptumdefekte, welche im Durchmesser größer als 5-6 mm sind, sollten chirurgisch bzw. interventionell verschlossen werden. Bleibt ein Defekt dieser Größe unbehandelt, ist das Fortschreiten einer pulmonalvaskulären obstruktiven Schädigung wahrscheinlich. Des Weiteren ist mit der Entwicklung einer Rechtsherzinsuffizienz im mittleren Lebensalter zu rechnen. Auf Grund der Echokardiographie werden mittlerweile auch sehr kleine asymptomatische ASD, welche auch keine Auffälligkeiten im physikalischen Status zeigen, diagnostiziert. In diesen Fällen herrscht Uneinigkeit, ob und zu welchem Zeitpunkt ein operativer Verschluss indiziert ist. Das empfohlene Alter für Vorhofseptumverschlüsse änderte sich in den letzten Jahren. Früher wurden ASD im Kindergarten bzw. Vorschulalter operiert, heute hingegen wird das zweite und dritte Lebensjahr als optimaler Zeitpunkt für einen Verschluss empfohlen, da Kinder in diesem Alter dem chirurgischen Eingriff ohne Angst gegenüberstehen und den Eltern eine jahrelange Ungewissheit und Ängstlichkeit genommen werden kann. Innerhalb des ersten Lebensjahres sollte man von einem elektiven Verschluss absehen, weil in dieser Zeit Spontanverschlüsse beschrieben wurden. Die Ausnahme sind Patienten mit Gedeihstörungen oder Rechtsherzinsuffizienz, sie sollten auf alle Fälle noch im Säuglingsalter operiert werden [4].

Laut Schmid ist eine weitere Operationsindikation, unabhängig von der Klinik, ein Sauerstoffsättigungssprung  $> 5\%$  und ein  $QP/QS > 1.3-1.5$ . Kontraindikationen für einen operativen Verschluss sind eine Shunt-Umkehr und ein pulmonaler Hypertonus größer  $10 \text{ Wu/m}^2$  [2].

Steele et al. (1987) hingegen sehen eine Operation bei einer Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf bis  $14 \text{ Exm}^2$  als indiziert, in Ausnahmefällen sogar über  $14 \text{ Exm}^2$ , solange die systemarterielle Sauerstoffsättigung nicht unter 92% abgesunken ist [5].

## 3.6 Therapie

### 3.6.1 Interventioneller ASD Verschluss

Für einen interventionellen Verschluss mittels Herzkatheter kommen zurzeit nur isolierte ASD II in Frage. ASD I, Koronarsinusdefekte wie auch Sinus venosus Defekte müssen nach wie vor operativ-chirurgisch versorgt werden [4].

### 3.6.2 Operationsverfahren

Es stehen verschiedene minimal invasive chirurgische Eingriffe für einen Septumverschluss zur Verfügung. In den letzten Jahren hat sich jedoch die partiale untere Sternotomie etabliert. Bei anterolateralen Thorakotomien an präpubertären Mädchen wurden Brustentwicklungsstörungen und Sensibilitätsstörungen der Brusthaut beobachtet. Des Weiteren gab es eine hohe Inzidenz an Nervus-phrenicus-Irritationen, weshalb dieser Zugang an Bedeutung verloren hat. Bei der posterolateralen Thorakotomie wurden diese Brustentwicklungsstörungen bei jungen Mädchen nicht beschrieben, jedoch gibt es Hinweise auf Entstehung einer Skoliose in Assoziation mit posterolateralen Thorakotomien.

Für einen ASD II Verschluss bei Kindern unter 2 bis 3 Jahren ist der Standardzugang eine partiale untere Sternotomie. Die Hautinzision beträgt lediglich 3.5 bis 4 cm. Um ausreichend Platz für den Verschluss zu haben kommen sehr dünnwandige venöse Kanülen zum Einsatz. Hilfreich kann zusätzlich ein so genannter Bookwalter-Arm sein, welcher eine bessere Einsicht in das kraniale Operationsfeld gewährt [4, 6-8].

Das Angehen an die Herz-Lungen-Maschine erfolgt standardmäßig über eine aortale und bikavale Kanülierung. Der Verschluss des ASD II kann nun im kardioplegischen Herzstillstand oder im Kammerflimmern bei moderater Hypothermie von 32°C durchgeführt werden, wobei Ersteres meistens bevorzugt wird. Die Eröffnung des rechten Atriums erfolgt über eine schräge rechtsseitige Atriotomie ventral der Crista terminalis. Hierbei soll auf alle Fälle eine Durchtrennung von sichtbaren Arterien vermieden werden, um Sinusknotendysfunktionen zu verhindern. Der Defekt kann je nach Morphologie mit

einer Direktnaht bzw. mit einem autologen Perikardpatch verschlossen werden. Die häufig vorkommenden längsovalen und kribiformen Defekte eignen sich gut für eine zweireihig fortlaufende Direktnaht mit 5/0 Polyprolen. Ist ein spannungsfreier Verschluss jedoch nicht möglich, wird der Defekt mittels Perikardpatch versorgt. Die Verwendung autologer Materialien senkt das Risiko von Thromboembolien und Spätendokarditiden. Der Perikardpatch wird für 20 Minuten mit 0,6% Glutaraldehyd behandelt. Abschließend wird die rechtsseitige Atriotomie zweireihig verschlossen. In der Zwischenzeit wird der Patient wieder aufgewärmt, bei 35°C kann von der Herzlungenmaschine abgegangen und Protamin gegeben werden [2, 4].

## 4 Chirurgische Korrektur des Sinus venosus Defekts

Für gewöhnlich wird der SVD mit der Single- oder Double-Patch-Technik korrigiert. Im Falle einer hohen Einmündung der fehlgeleiteten Lungenvenen kann diese Patchtechnik jedoch zu Problemen führen. Es muss ein relativ großer Patch für die interne Umleitung verwendet werden, was mit einem erhöhten Risiko für Distorsionen und Obstruktionen in diesem Bereich einhergeht. Des Weiteren sind das Einnähen und die korrekte Platzierung des Patches äußerst schwierig. Bei der Verwendung eines Single-Patch ohne eine zusätzlich Patchaugmentation der SVC wurden SVC- und Pulmonalvenen-Obstruktionen, supraventrikuläre Arrhythmien und Sick-Sinus-Syndrom in der Literatur beschrieben [9-11].

Da 90% der Sinus venosus Defekte mit partiellen Lungenvenenfehlmündungen assoziiert sind, ist es ratsam die obere Hohlvene frei zu präparieren und eine solche auszuschließen. Auch wenn eine Lungenvene den rechten Vorhof drainiert, kann nicht ausgeschlossen werden, dass weitere kleine Pulmonalvenen in die Vena cava superior münden. Bei der Präparation der oberen Hohlvene muss besonders auf den Nervus phrenicus geachtet werden, um Verletzungen des Nervs zu vermeiden.

Bei der venösen Kanülierung ist darauf zu achten, dass die Vena cava superior-Kanüle weit genug vom Septumdefekt entfernt ist. Kommt die Warden-Technik zum Einsatz, sollte die linke Vena anonyma kanüliert werden. Die Operation wird in kardioplegischem Herzstillstand mit einer Hypothermie von 30 – 32 °C durchgeführt [4].

#### **4.1 Single-Patch-Verschluss**

Der Single-Patch-Verschluss des Sinus venosus Defektes kommt zum Einsatz, wenn die PAPVR in den rechten Vorhof oder im Bereich des Überganges zwischen rechtem Vorhof und Vena cava superior münden. Nach einer schrägen Inzision des rechten Atriums wird der Septumdefekt mittels autologem Perikardpatch oder heterologen Bioperikardpatch verschlossen. Auf alle Fälle sollte eine Durchtrennung von Koronararterien am rechten Vorhof wie auch der Crista terminalis vermieden werden. Um den Sinusknoten zu schonen, wird ein Haken in die obere Hohlvene gesetzt und vorsichtig in kraniale Richtung gezogen [4].

#### **4.2 Double-Patch-Verschluss**

Beim Double-Patch-Verschluss wird eine erweiterte Inzision des rechten Vorhofs bis in die Vena cava superior durchgeführt. Der Schnitt führt somit durch den Bereich, in dessen Nähe sich der Sinusknoten und die versorgende Arterie befinden. Der Vorteil dieser Eröffnung liegt darin, dass hoch einmündende PAPVR besser zugänglich sind als mit einer einfachen schrägen atrialen Inzision. Ein großer Nachteil besteht jedoch darin, dass durch die Schnittführung im Bereich des cavoatrialen Übergangs ein potentiell Risiko vorliegt, den Sinusknoten oder seine Blutversorgung zu verletzen, was in der Folge zu Herzrhythmusstörungen führen kann. Das weitere Vorgehen entspricht im Wesentlichen dem der Single-Patch Technik. Ein autologer Perikardpatch wird so eingenäht, dass das Blut aus den fehmündenden Pulmonalvenen über den SVD direkt in den linken Vorhof gelangt. Der Unterschied zur Single-Patch-Technik besteht nun darin, dass zum Verschluss der cavoatrialen Inzision ein zweiter Patch verwendet wird. Diese SVC-Augmentation soll Stenosen der Vena cava superior verhindern.

### 4.3 Warden-Repair

Liegt ein Sinus venosus Defekt mit einer partiellen Lungenvenenfehlmündung in die obere Hohlvene vor, wird eine Operation nach Warden empfohlen. Hierbei wird die linke Vena anonyma kanüliert, die Vena cava superior unterhalb der Venae anonymae geklemmt und der rechte Vorhof mittels schräger Inzision standardmäßig eröffnet. Es besteht auch die Möglichkeit, die Vena cava superior hoch zu kanülieren. Nun wird die Vena cava superior oberhalb der cranialsten abnorm fehlgemündeten Pulmonalvene abgesetzt, um eine ausreichende Länge der proximalen SVC zu gewährleisten. Das kardiale Ende der SVC wird mit einer 5/0 Fortlaufnaht übernäht, ohne dabei eine Stenose oder Obstruktion der obersten Pulmonalvene zu provozieren. Ist eine einfache, stenosefreie Übernähung nicht möglich, muss dieser Verschluss mit einem Patch versorgt werden, um eine Pulmonalvenenstenose zu vermeiden. Als Nächstes wird der rechte Vorhof inzidiert. Nun wird ein autologer bzw. heterologer Perikardpatch so eingenäht, dass er das Blut aus der SVC mit den fehlgemündeten Lungenvenen direkt durch den Septumdefekt in den linken Vorhof leitet. Der Defekt wird im eigentlichen Sinne nicht verschlossen. Die bestehende Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen wird verwendet, um das sauerstoffreiche Blut der fehlgeleiteten Lungenvenen in den linken Vorhof zu transportieren. Das kraniale Ende der abgesetzten Vena cava superior wird nun mit dem rechten Vorhof anastomosiert (siehe Abb. 4 bis 8). Hierzu werden absorbierbare Nähte verwendet. Hierbei ist wiederum auf eine spannungsfreie Anastomose zu achten, um Vena cava superior-Stenosen zu vermeiden [4, 12, 13].

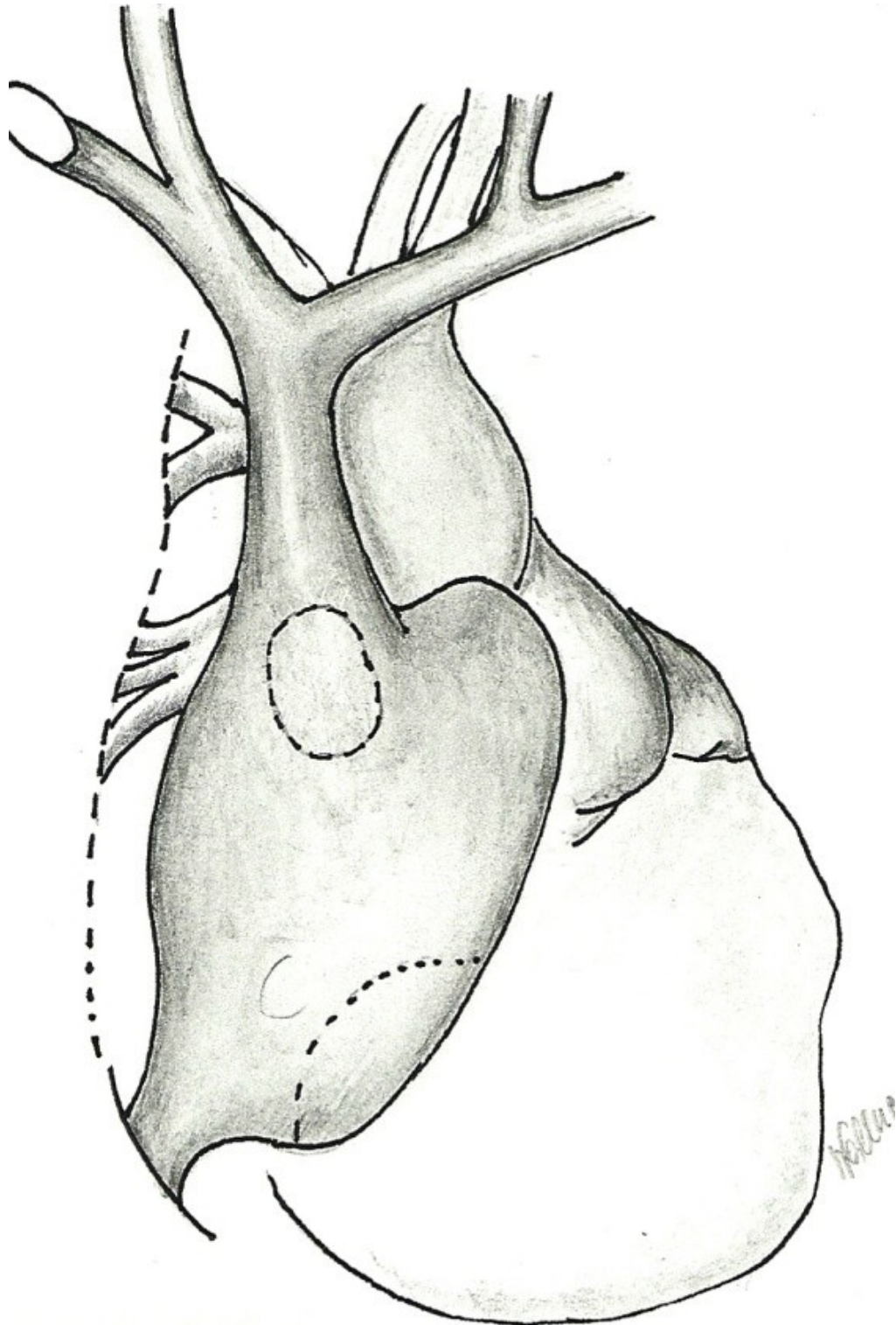


Abbildung 4: SVD+PAPVR rechts (Fehlmündung in die SVC oder Übergang SVC/RA).  
Originalzeichnung von Ingrid Wallner.

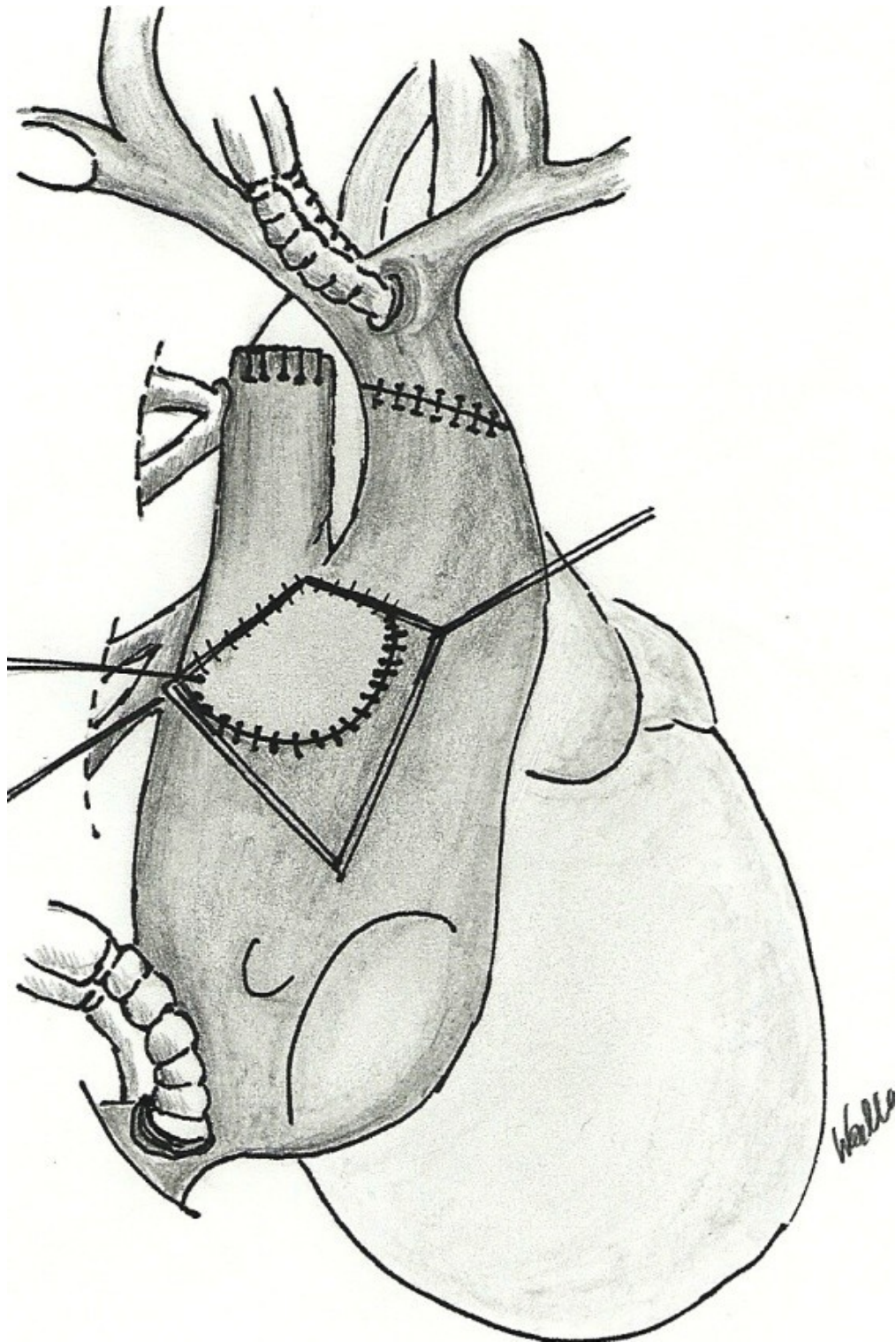


Abbildung 5: Klassischer Warden-Repair mit Sicht auf die interatriale Umleitung, Transfer der SVC auf rechte Auricula. Originalzeichnung von Ingrid Wallner.

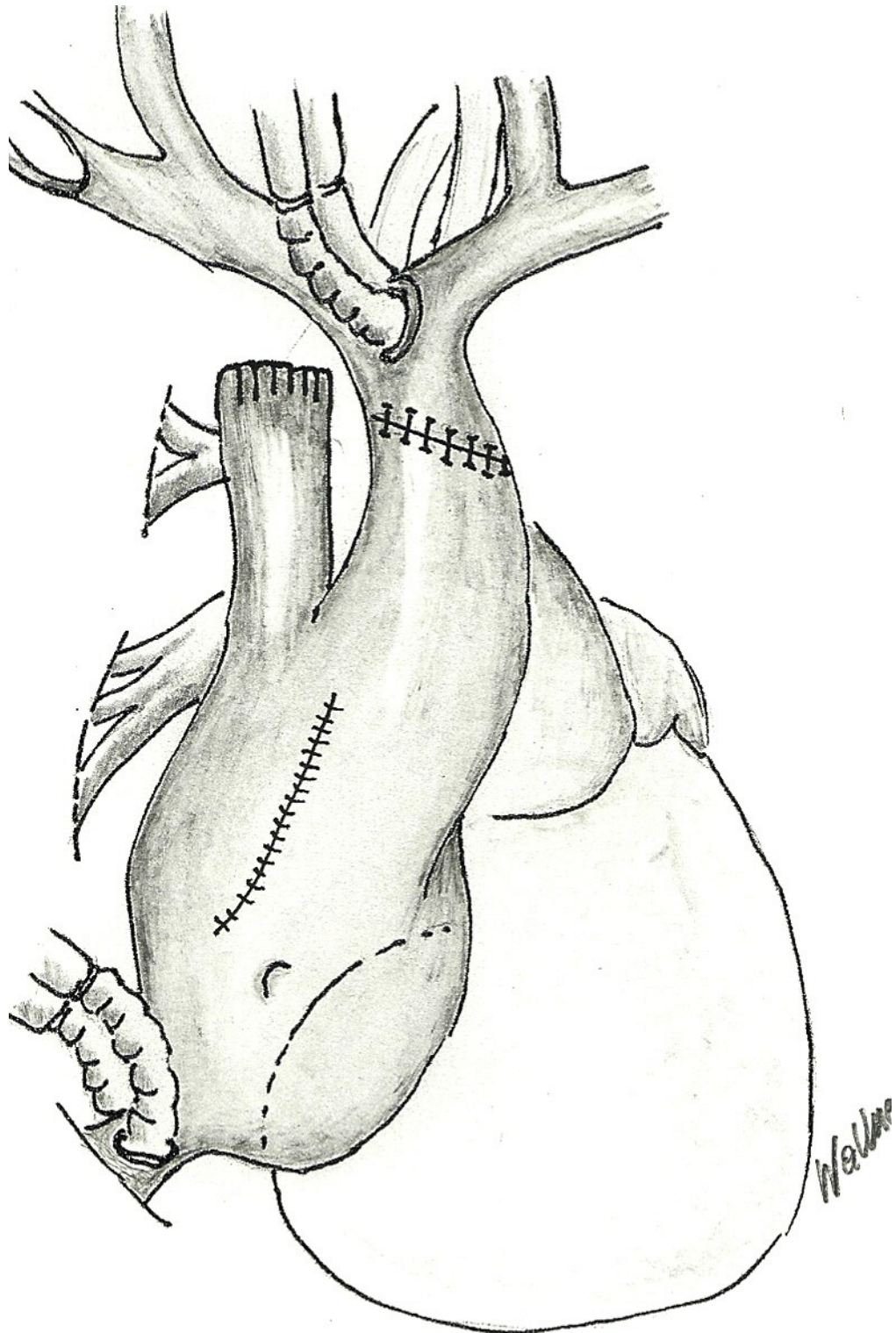


Abbildung 6: Klassischer Warden-Repair ohne Darstellung der interatrialen Umleitung, Transfer der SVC auf rechte Auricula. Originalzeichnung von Ingrid Wallner.

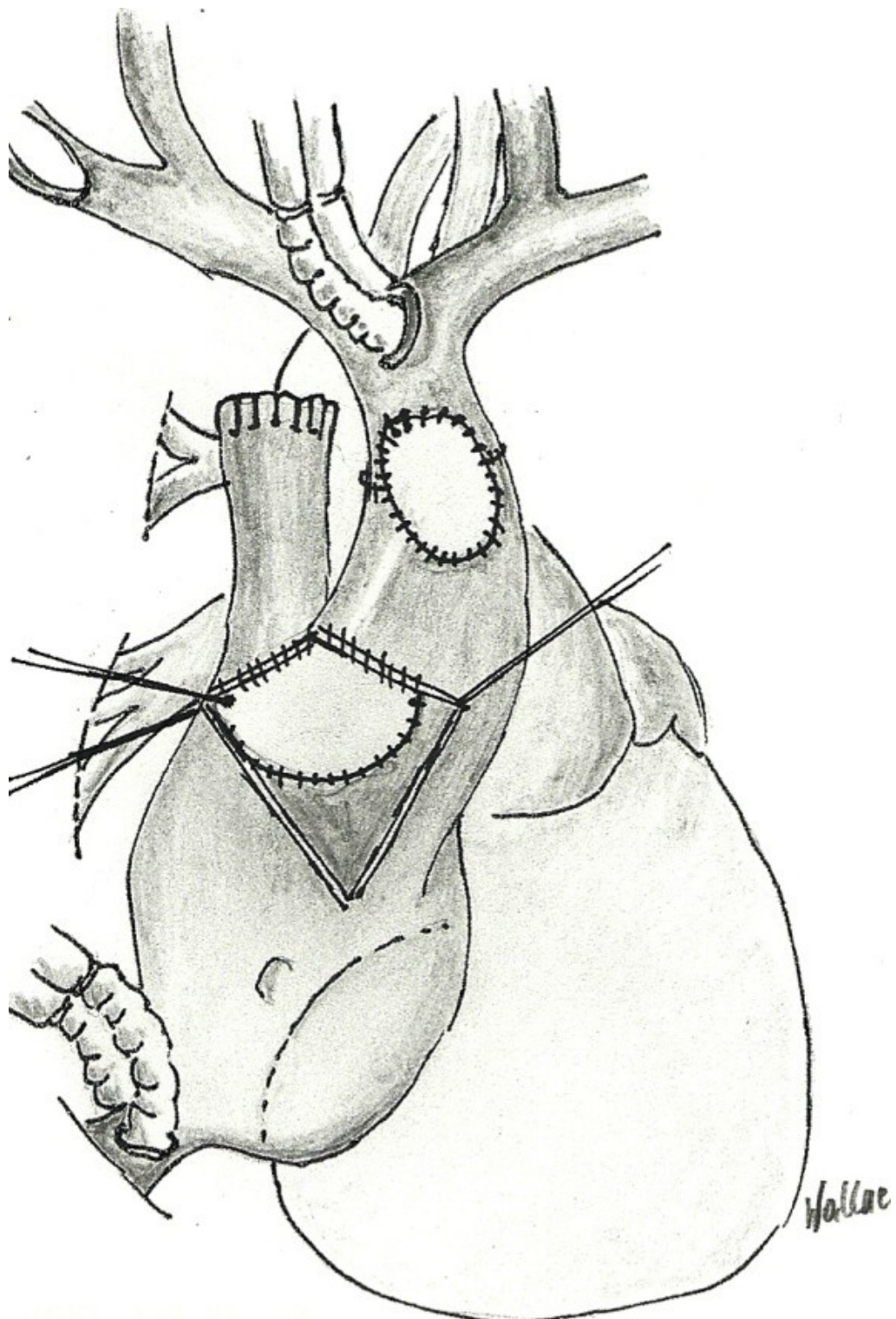


Abbildung 7: Modifizierter Warden-Repair mit Patchaugmentation der SVC/RA-Anastomose mit Sicht auf die interatriale Umleitung. Originalzeichnung von Ingrid Wallner.

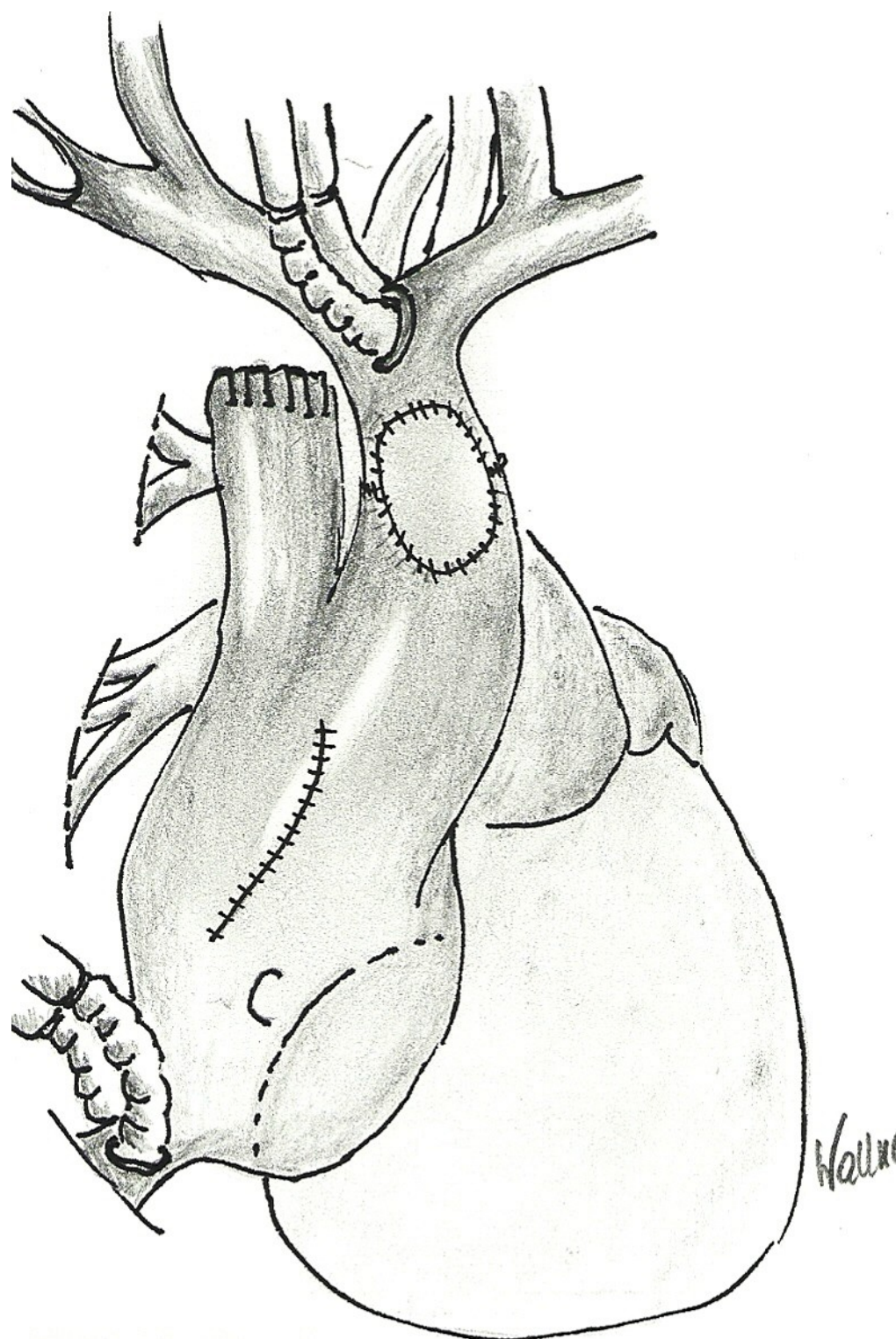


Abbildung 8: Modifizierter Warden-Repair mit Patchaugmentation der SVC/RA-Anastomose ohne Darstellung der interatrialen Umleitung. Originalzeichnung von Ingrid Wallner.

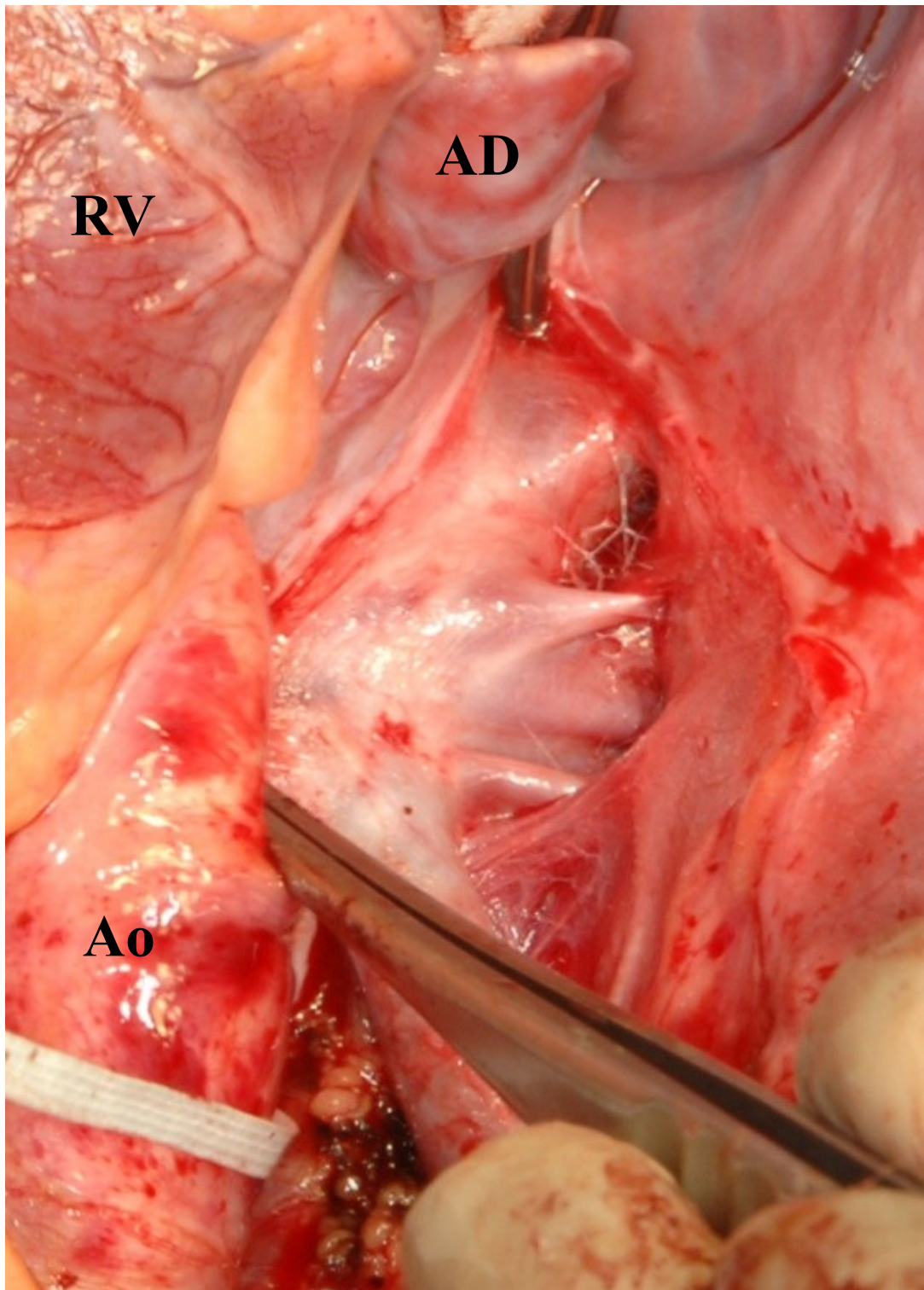
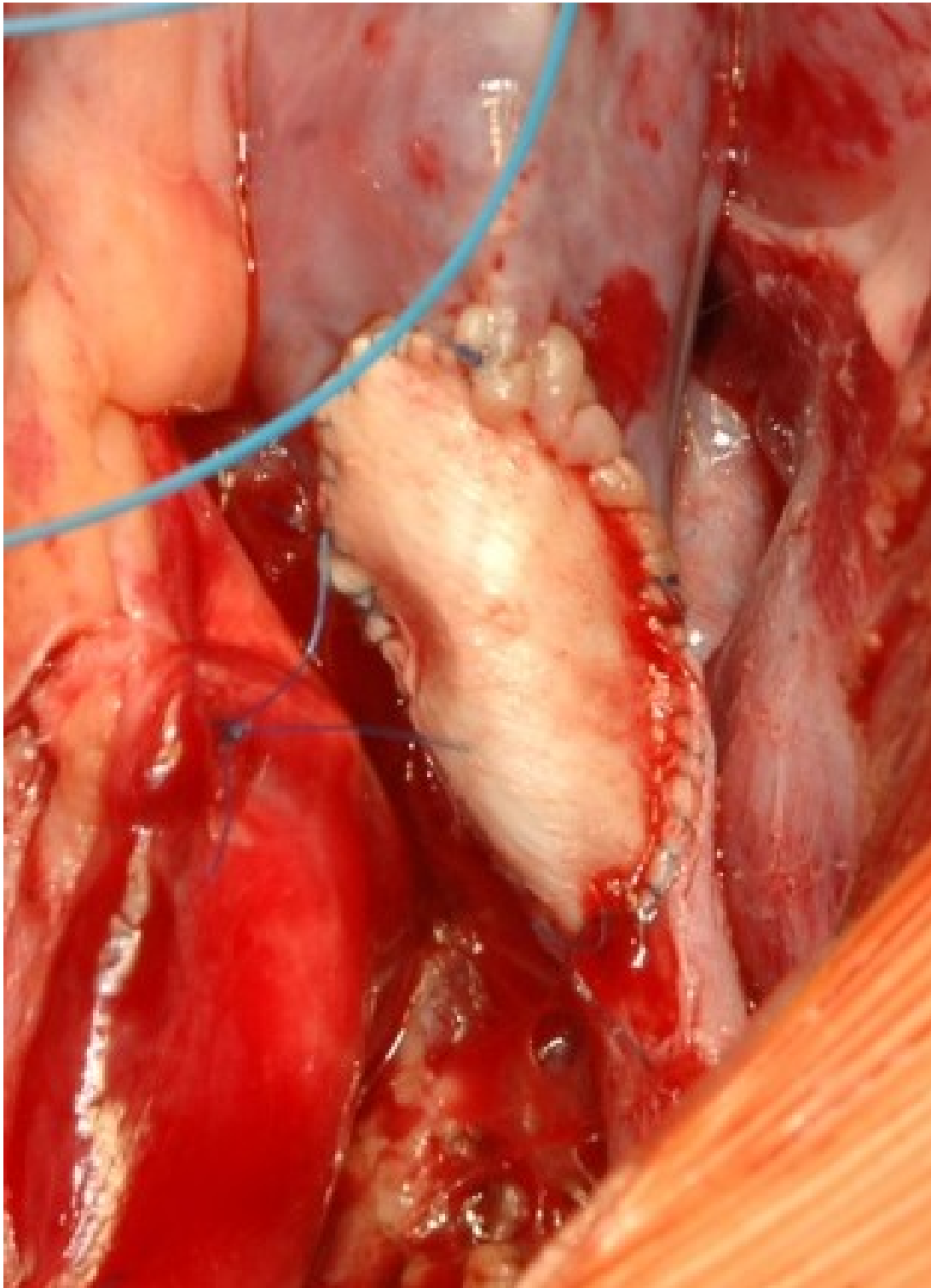


Abbildung 9: Intraoperativer Befund vor der Korrektur. Bis zu 4 solitäre Pulmonalvenen des rechten Ober- und Mittellappens münden hoch in die SVC bzw. in den SVC/RA-Winkel ein.



**Abbildung 10: Z.n. Warden-Rekonstruktion. Neorekonstruktion, Bioperikardpatchaugmentation und Verbindung der SVC mit dem rechten Herzohr.**

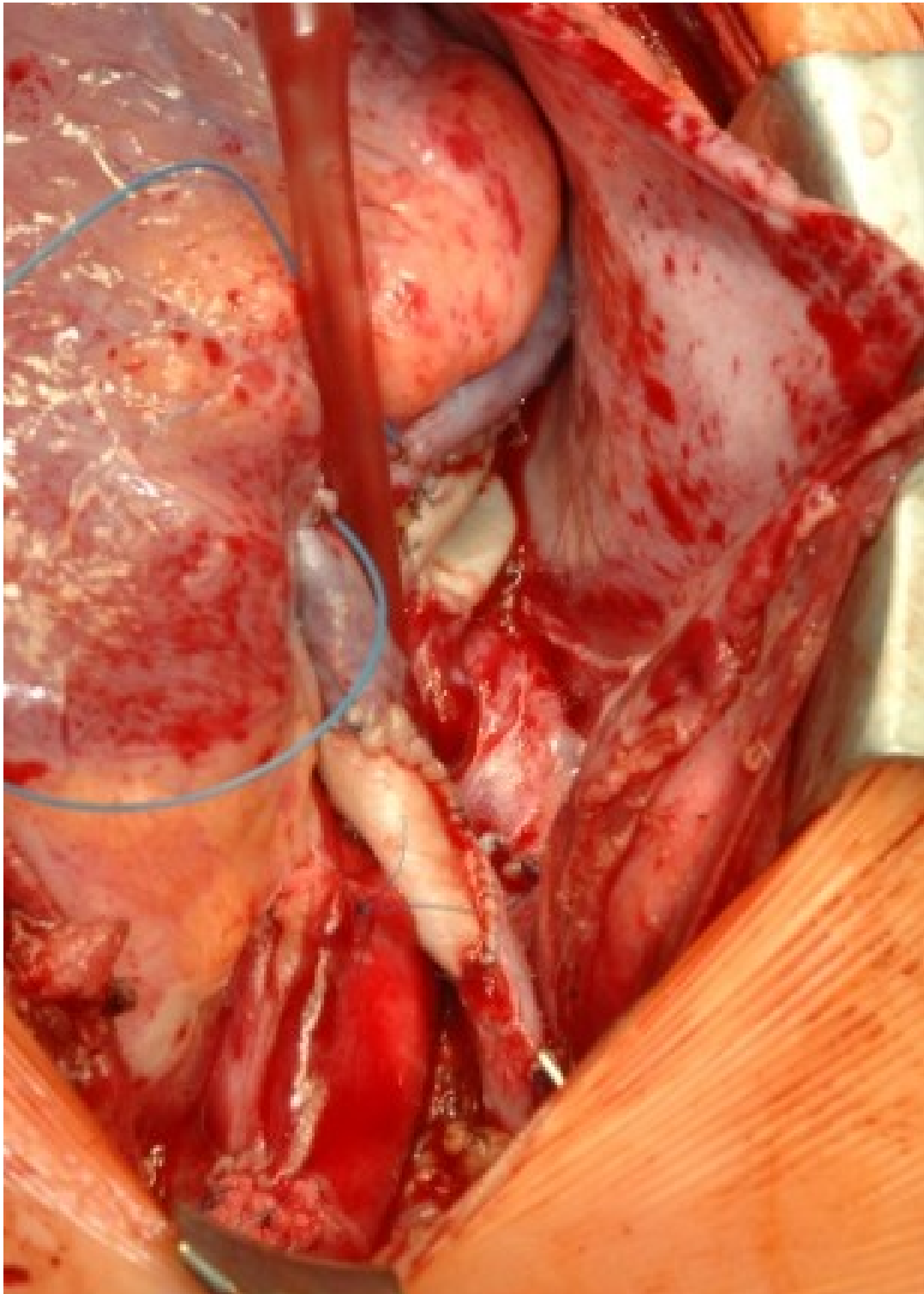


Abbildung 11: Z.n. Warden-Rekonstruktion: Neorekonstruktion mit Tischsauger bei Seite geschoben. Blick auf fehmündende rechtseitige Pulmonalvenen in ehemaliges RA, welches durch interatriale Patchumkehr nun zu einem LA geworden ist. Bioperikardpatch zur Augmentation des rechten Neoatriums.

## **5 Statistische Methodik**

Alle erhaltenen patientenbezogenen Daten wurden von Herrn Univ.-Prof. Dr. med.univ. Igor Knez eigenhändig aus den vorliegenden Kontrolluntersuchungen protokolliert, in ein von ihm verfasstes Excel-Datenblatt eingetragen und für alle Koinvestigatoren geblindet. Die weitere statistische Verarbeitung wurde durch Herrn Univ.-Prof. Dipl.-Ing. Dr. techn. Peter Rehak ebenfalls geblindet durchgeführt, wobei die SPSS ® Software (Version 15.0; SPSS Inc., Chicago, IL) verwendet wurde. Alle Daten werden als Mittelwert  $\pm$  Standardabweichung angeführt, die einzelnen demographischen Charakteristiken und Baseline-Daten wurden mit einem Zweiwegtest für quantitative Variablen berechnet. Weiters wurden Kreuztabellen mittels Chi-Square, die normale Einweg-ANOVA (analysis of variance) mittels Kruskal-Wallis und die repeated measures ANOVA für sich wiederholende Parameter, wie zum Beispiel den Herzrhythmus, durchgeführt. Nur p-values  $<0.05$  wurden als statistisch signifikant angesehen.

## 6 Resultate und deren Diskussion

### 6.1 Deskriptive Statistik und Diskussion

Insgesamt wurden 64 Patienten in einem Beobachtungszeitraum von 1964 bis 2010 in die Studie eingeschlossen. Die Patienten wurden anhand der Primär Diagnosen in 3 Gruppen eingeteilt. In Gruppe 1 (13 Patienten, 20.3%) waren Patienten mit ASD/PFO+SVD+PAPVR rechts, in Gruppe 2 (43 Patienten, 67.2%) jene mit SVD/ASDII+PAPVR rechts und in Gruppe 3 (8 Patienten, 12.5%) befanden sich Patienten mit SVD+PAPVR links. Die zu vergleichenden Operationen waren Single-Patch (Gruppe 1, 30 Patienten, 46.9%), Double-Patch (Gruppe 2, 23 Patienten, 35.9%) und Warden-Repair (Gruppe 3, 11 Patienten, 17.2%). Die Unterschiede in der Altersverteilung in den einzelnen Operationsgruppen waren statistisch signifikant. Das mittlere Alter in Gruppe 1 war  $18.6 \pm 2.7$ , in Gruppe 2  $11.3 \pm 3.1$  und in Gruppe 3  $10.6 \pm 4.4$  Jahre.

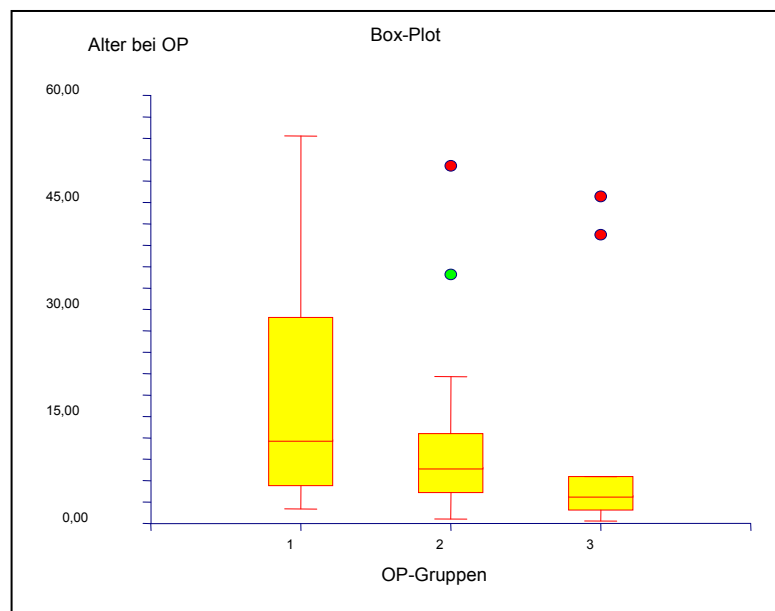


Abbildung 12: Alter zum Zeitpunkt der Op in den 3 Gruppen: Single-Patch (1), Double-Patch (2) und Warden-Repair (3). ( $p=0,026^*$ )

Tabelle 1: Demographische Verteilung

	Group I (Single-Patch) n=30	Group II (Double-Patch) n=23	Group III (Warden modified) n=11
Sex (female/male)	18/12	14/9	4/7
Age			
< 18	20	18	9
18 - 50	7	4	2
>50	3	1	0

Die Operationsdauer betrug im Mittel  $177 \pm 8.3$  min (Gr.1),  $183.1 \pm 9.5$  min (Gr.2) und  $250.7 \pm 13.8$  min (Gr.3). Dieser statistisch signifikante Unterschied in den Operationszeiten korreliert mit der Komplexität der unterschiedlichen Techniken. Dasselbe gilt für die Bypasszeit und die Aortenklammzeit (siehe Tab. 2)

Tabelle 2: Übersicht der mittleren Operationszeiten, Bypasszeiten und X-Clamp Zeiten

	Op-Dauer (min)	SD (±)	Bypasszeit (min)	SD (±)	Aortenklammzeit (min)	SD (±)
Single-Patch (Gr. 1)	177.0	8.3	64.2	6.3	33.7	3.3
Double-Patch (Gr. 2)	183.1	9.5	73.2	7.2	37.0	3.7
Warden-Repair (Gr. 3)	250.7	13.7	128.7	10.3	69.7	5.4
p	0.000985*		0.000245*		0.000278*	

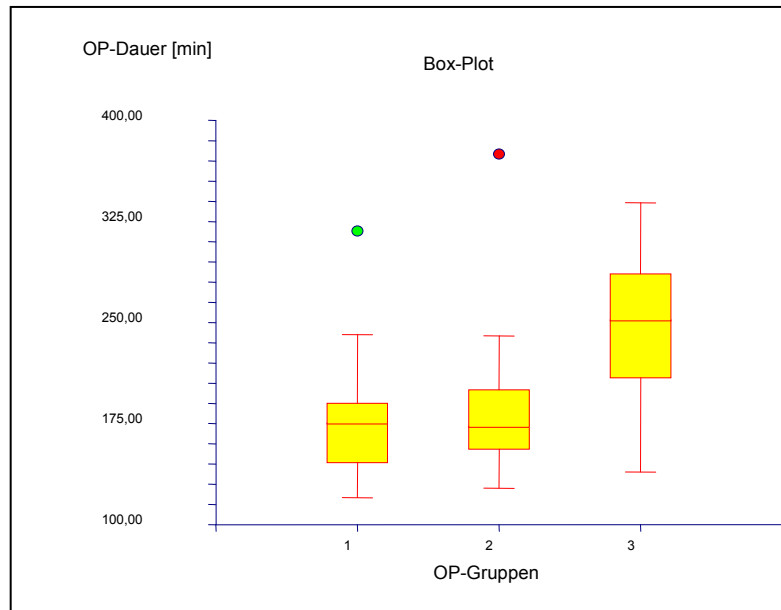


Abbildung 13: Dauer der Operationen ( $p=0,000985^*$ )

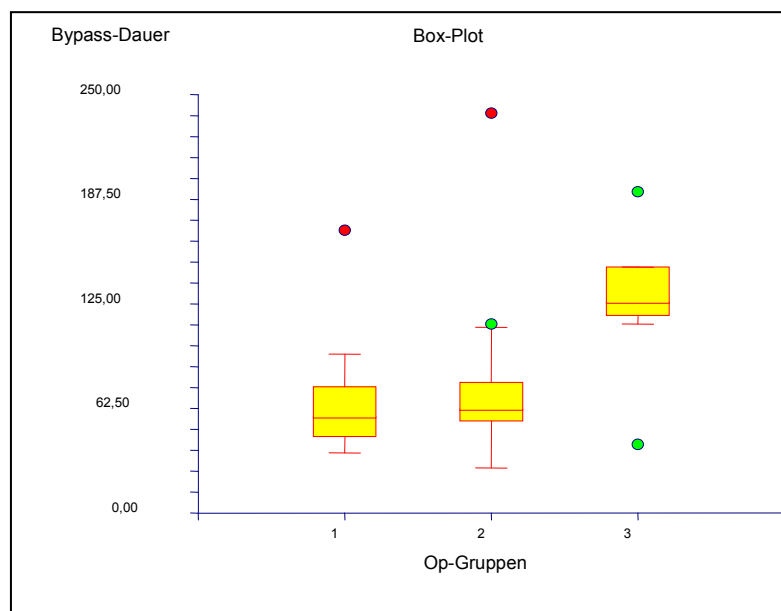


Abbildung 14: Bypasszeit in den 3 Op-Gruppen ( $p=0,000245^*$ )

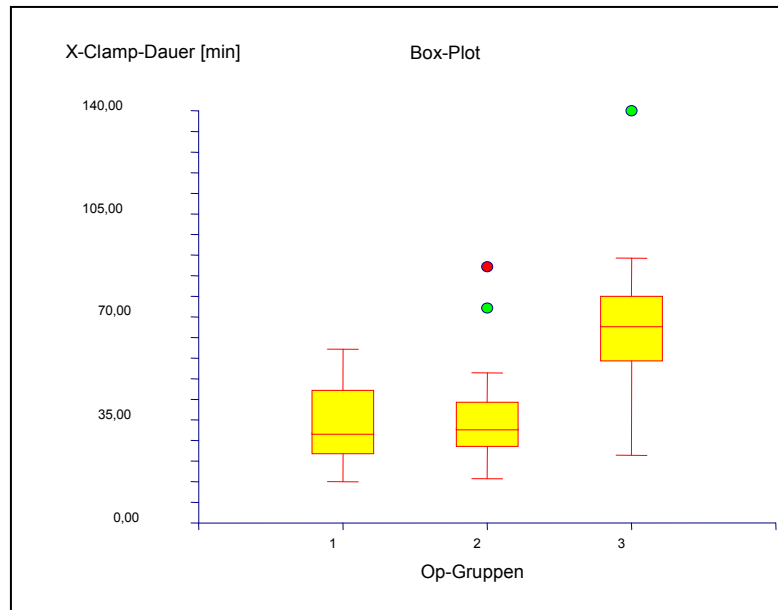


Abbildung 15: Aortenklemmzeit in den 3 Op-Gruppen (p=0,000278\*)

Bezüglich der mittleren Körpergröße gab es zwischen den Gruppen einen signifikanten Unterschied (p=0.041\*). Für das mittlere Körpergewicht (p=0.064) und der mittleren Körperoberfläche (p=0.067) gab es statistisch keine signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen (siehe Tab.3).

Tabelle 3: Vergleiche der 3 Op-Gruppen bezüglich Größe, Gewicht und BSA

	Körpergröße [cm]	SD [±]	Körpergewicht [kg]	SD [±]	BSA [m <sup>2</sup> ]	SD [±]
Single-Patch (Gr. 1)	142.1	5.6	42.2	4.3	1.3	0.1
Double-Patch (Gr. 2)	130.8	6.4	32.2	4.9	1.1	0.1
Warden-Repair (Gr. 3)	113.0	9.2	24.7	7.1	0.9	0.2
p	0.041		0.064		0.067	

In Abbildung 16 wird die mittlere Follow-up-Dauer der einzelnen Op-Gruppen dargestellt. Diese beschreibt, über welchen Zeitraum im Mittel die Patienten in den verschiedenen Gruppen postoperativ nachbetreut und kontrolliert wurden. Die Follow-up-Dauer wird in Monaten angegeben. In diesem Vergleich kommt es statistisch zu einem hoch signifikanten Unterschied ( $p=0.00001^*$ ). Dies lässt sich dadurch erklären, dass der Warden-Repair eine neuere Technik im Vergleich zur Single- und Double-Patch-Technik darstellt und deshalb die Warden-Operationen, zumindest bei diesem Patientengut, erst seit 2007 durchgeführt werden.

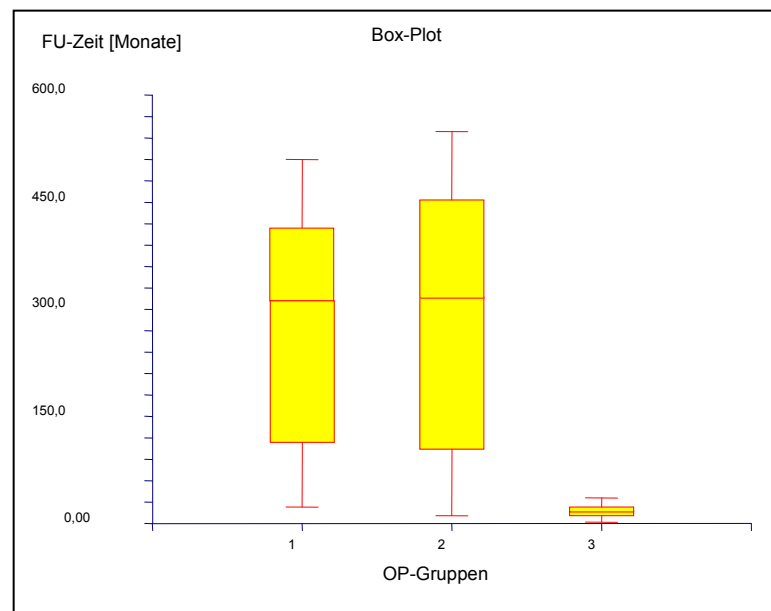


Abbildung 16: Mittlere Follow-up-Zeit der 3 Op-Gruppen

Tabelle 4: Geschlechtsverteilung

	männlich	weiblich
Single-Patch (Gr. 1)	12 (40%)	18 (60%)
Double-Patch (Gr. 2)	9 (39.1%)	14 (60.9%)
Warden-Repair (Gr. 3)	7 (63.6%)	4 (36.4%)
	28 (43.8%)	36 (56.2%)

Eine weitere Einteilung wurde anhand der Einmündungen der PAPVRs getroffen. Hierzu differenzierten wir eine rechtsseitige PAPVR mit Einmündung in die SVC (1a), in die RA (1b), in die IVC(1c) und eine linksseitige PAPVR (2). In Tabelle 5 ist ersichtlich, dass 71.4% der Pulmonalvenen, welche in die SVC münden, durch den Warden-Repair und nur 28.6% mittels Double-Patch-Technik korrigiert wurden. Bei Fehlmündungen in das RA kam die Single-Patch-Technik (25 Patienten, 61%) am häufigsten zum Einsatz, gefolgt vom Double-Patch (15 Patienten, 36.6%). Der Warden-Repair kam nur bei einem (2.4%) Patienten zum Einsatz und auch nur deshalb, weil nach einer vorausgegangenen Double-Patch-Korrektur das Ergebnis unzureichend war. Tabelle 5 zeigt eine detaillierte Darstellung. Die Zuteilung war statistisch hoch signifikant ( $p=0.000001^*$ ).

Tabelle 5: Diagnosegruppen: Einteilung anhand der Einmündungen der PV (1a= re. PAPVR in SVC,1b=re. PAPVR in RA,1c=re. PAPVR in IVC, 2=li. PAPVR)

	1a	1a [%]	1b	1b [%]	1c	1c [%]	2	2 [%]
Single-Patch (Gr. 1)	0	0	25	61	1	100	4	50
Double-Patch (Gr. 2)	4	28.6	15	36.6	0	0	4	50
Warden-Repair (Gr. 3)	10	71.4	1	2.4	0	0	0	0
<b>Total</b>	14	100	41	100	1	100	8	100

In der Single-Patch-Gruppe wurde bei keinem Patienten (0%), in der Double-Patch-Gruppe bei allen 23 Patienten (100%) und in der Warden-Gruppe bei 10 von 11 (90.9%) eine Patchaugmentation durchgeführt. Insgesamt wurde bei 33 von 64 Patienten (51.6%) der Vorhof mittels Patch augmentiert, bei 31 Patienten (48.4%) wurde darauf verzichtet. Mit einer Signifikanz von 0.000001\*. Drei verschiedene Patchmaterialien wurden in unserer Serie verwendet. In 18 Fällen (28.6%) kam ein autologer glutaraldehydfixierter Perikardpatch, in 28 (44.4%) ein Goretex/Dacron-Patch und in 17 (27%) von 64 Fällen ein Bioperikardpatch zum Einsatz. Bei einem Patienten konnte das Patchmaterial nicht erhoben werden. Tabelle 6 zeigt, in welcher Op-Gruppe welche Materialien verwendet wurden (p=0.000001\*).

**Tabelle 6: Verwendete Patchmaterialien**

	autologer glutaraldehydfixierter Perikardpatch	Goretex/Dacron	Bioperikardpatch
Single-Patch (Gr. 1)	10	17	3
Double-Patch (Gr. 2)	8	11	3
Warden-Repair (Gr. 3)	0	0	11
Total	18	28	17

Die Komplexität und die Schwere des Eingriffes wurden mit einer genormten Complexity-Score bewertet. Tabelle 7 stellt die Op-Gruppen mit den Complexity-Scores dar. Je höher der Score, desto schwieriger und komplizierter gestaltet sich der Eingriff (p=0.000001\*).

**Tabelle 7: Complexity-Score:**

	Complexity-Score: 1	Complexity-Score: 3
Single-Patch (Gr. 1)	28	2
Double-Patch (Gr. 2)	21	2
Warden-Repair (Gr. 3)	0	11
Total	49	15

## 6.2 Mortalitäts- und Rhythmusanalyse

Es gab keine frühen Todesfälle, zwei Patienten sind im mittleren Langzeit-Follow-up von 6.25 Jahren verstorben. Deren Tod stand jedoch in keinem Zusammenhang mit der chirurgischen Intervention. Es wurden keine signifikanten Pulmonalvenenstenosen beobachtet und es kam in nur einem einzigen Fall zu einer SVC-Obstruktion (nach Double-Patch-Korrektur).

Präoperativ war von allen Patienten ein EKG verfügbar. 64 von 64 Patienten (100%) wiesen präoperativ einen normalen Sinusrhythmus auf. Um Veränderungen der Sinusknotenfunktion feststellen zu können, wurden postoperative EKGs geschrieben. Um die Entwicklung von möglichen Rhythmusstörungen besser verfolgen zu können, werteten wir unmittelbar postoperative EKGs, jene bei der Entlassung und jene bei der letzten Kontrolluntersuchung aus. Durch diese Systematik konnten wir Rhythmusverbesserungen bzw. Rhythmusverschlechterungen im Verlauf beobachten. Unmittelbar nach der Operation wurde bei 10 Patienten (41.7%) aus Gruppe 1, bei 4 Patienten (23.5%) aus Gruppe 2 und bei 6 Patienten (54,5%) aus der Warden-Gruppe eine Sinusknotendysfunktion festgestellt ( $p=0.2^*$ ). Unter Sinusknotendysfunktion (SND) wurden alle atrialen und AV-junktionalen Ersatzrhythmen und Arrhythmien zusammengefasst. Bei der Krankenhausentlassung konnte eine SND in Gruppe 1 nur noch in 8 (33.3%) und in Gruppe 3 nur noch in 4 (36.4%) Fällen diagnostiziert werden. In Gruppe 2 blieb die Anzahl von 4 Patienten (23.5%) mit SND gleich ( $p=0.7$ ). Bei der letzten EKG-Kontrolle wiesen in Gruppe 1 nur noch 5 (20.8%), in Gruppe 2 noch immer 4 (23.5%) Patienten und in der Gruppe 3 nur noch 1 (9.1%) Patient eine SND auf. Im Fall von 2 Patienten (1 Gruppe 1, 1 Gruppe 2) waren die Herzrhythmusstörungen so stark progredient, dass eine Herzschrittmacherimplantation unumgänglich war. Zusammengefasst hatten nach der letzten Kontrolle 18 (75%) aus Gruppe 1, 12 (70.6%) aus Gruppe 2 und 10 (90.9%) aus Gruppe 3 einen Sinusrhythmus. SND jeglicher Art wiesen 6 (25%) aus Gruppe 1, 5 (29.4%) aus Gruppe 2 und nur 1 (9.1%) aus Gruppe 3 auf. Auf Grund der unvollständigen Daten (12 von 64 keine postoperativen EKGs verfügbar) und des kleinen Patientenkollektivs der Warden-Gruppe (11 Patienten) sind die Unterschiede statistisch nicht signifikant.

Tabelle 8: Übersicht der Herzrhythmen (SR=Sinusrhythmus, SND=sinus node dysfunction)

	postoperativ		Entlassung		letzte Kontrolle		
	SR	SND	SR	SND	SR	SND	SM
Single-Patch (Gr. 1)	14	10	16	8	18	5	1
Double-Patch (Gr. 2)	13	4	13	4	12	4	1
Warden-Repair (Gr. 3)	5	6	7	4	10	1	0
Total	32	20	36	16	40	10	2

Tabelle 9: Übersicht der Herzrhythmen, Angaben in Prozent (%)

	postoperativ		Entlassung		letzte Kontrolle		
	SR	SND	SR	SND	SR	SND	SM
Single-Patch [%]	58.3	41.7	66.7	33.3	75	20.8	4.2
Double-Patch [%]	76.5	23.5	76.5	23.5	70.6	23.5	5.9
Warden-Repair [%]	45.5	54.5	63.6	36.4	90.9	9.1	0
Total	61.5	38.5	69.2	30.8	76.9	19.2	3.8

Im folgenden Abschnitt werden Veränderungen im Rhythmus zwischen den einzelnen Untersuchungszeitpunkten dargestellt. Mit Verbesserung ist ein Wechsel von SND auf SR und mit Verschlechterung von SR auf SND gemeint.

Zwischen **postoperativem EKG** und dem **EKG** bei der **Entlassung** kam es zu folgenden Veränderungen. In Gruppe 1 konvertierten zwei (8.3%) Patienten mit SND in einen SR und kein Patient entwickelte eine neue SND. In Gruppe 2 kam es in einem (5.9%) Fall zu einer Verschlechterung (SR zu SND) und in einem (5.9%) Fall zu einer Verbesserung (SND zu SR). In der Warden-Gruppe wechselten drei (27.3%) Patienten in einen SR und ein (9.1%) Patient entwickelte eine SND ( $p=0.2^*$ ). 8 (33.3%) Patienten in Gruppe 1, 4 (23.5%) in Gruppe 2 und 4 (36.4%) in Gruppe 3 wechselten bis zur **Entlassung** von einem **präoperativen SR** in eine SND ( $p=0.7$ ).

Zwischen **Entlassung** und **letzter Kontrolle** wurden folgende Veränderungen beobachtet. In der Single-Patch-Gruppe entwickelten 2 (8.3%) Patienten wieder einen SR, in 1 (4.2%) Fall jedoch verschlechterte sich die Rhythmussituation und eine Schrittmacherimplantation war erforderlich. In der Double-Patch-Gruppe konnte bei niemandem eine Verbesserung beobachtet werden. In 2 (11.8%) Fällen kam es jedoch zu einem Wechsel von SR zu einer SND. In der Warden-Gruppe hingegen konnte in 3 (27.3%) Fällen ein Switch von einer SND zu einem SR beobachtet werden. Verschlechterungen gab es hier keine ( $p=0.12$ ).

Im Vergleich von **postoperativen EKGs** mit den EKGs bei den **letzten Kontrollen** konnten folgende Veränderungen identifiziert werden. In Gruppe 1 verbesserte sich der Rhythmus von 4 (16.7%) Patienten und nur bei 1 (4.2%) Patienten verschlechterte er sich. In Gruppe 2 kam es zu 1 (5.9%) Verbesserung und zu 1 Verschlechterung. Ein Patient (5.9%) mit postoperativem SR entwickelte in dieser Gruppe allerdings eine schwere Rhythmusstörung, welche mit einer Schrittmacherimplantation therapiert werden musste. In Gruppe 3 verbesserten sich in diesem Zeitraum die Rhythmen von 5 (45.5%) Patienten und es konnte keine Verschlechterung beobachtet werden. Zusammenfassend hatten in Gruppe 1 58,3% postoperativ einen SR bei der letzten Kontrolle immerhin 75% (+16.7%). In Gruppe 2 waren es postoperativ 76.5%. Hier kam es jedoch zu einer Verschlechterung. Bei der letzten Kontrolle waren es nur noch 70.6%, die einen SR aufwiesen (-5.9%). In der Warden-Gruppe wiesen postoperativ 45.5% einen SR auf und bei der letzten Kontrolle waren es sogar 90.9% (+45.4%) ( $p=0.17$ ).

Im Vergleich von **präoperativen EKGs** mit den **EKGs** bei den **letzten Kontrollen** wurden folgende Veränderungen identifiziert. Da es präoperativ ausnahmslos nur Patienten mit SR gab, kann es folglich zu keiner Verbesserung gekommen sein. In Gruppe 1 entwickelten 5 (20.8%) Patienten eine SND und 1 (4.2%) Patient eine schwere SND mit konsekutiver Schrittmacherimplantation. In Gruppe 2 kam es in 4 (23.5%) Fällen zu einer SND und in 1 (5.9%) Fall zu einer schweren SND mit Schrittmacherimplantation. In Gruppe 3 kam es lediglich bei 1 (9.1%) Patienten zu einer Entwicklung einer SND. Eine Schrittmacherimplantation war in dieser Gruppe nicht indiziert (p=0.7).

**Tabelle 10: Rhythmusübersicht (SR=Sinusrhythmus, SND=sinus node dysfunction, SM=Schrittmacher)**

	Rhythmus			
	präoperativ	letzte Kontrolle		
	SR	SR	SND	SM
Single-Patch	30	18	5	1
Double-Patch	23	12	4	1
Warden-Repair	11	10	1	0
Total	64	40	10	2

**Tabelle 11: Rhythmusübersicht, Angaben in Prozent**

	Rhythmus			
	präoperativ	letzte Kontrolle		
	SR	SR	SND	SM
Single-Patch [%]	100	75	20.8	4.2
Double-Patch [%]	100	70.6	23.5	5.9
Warden-Repair [%]	100	90.9	9.1	0
Total	100	76.9	19.2	3.8

## 7 Diskussion der bestehenden Literatur

Die nachfolgenden Publikationen wurden nach genauer Durchsicht als relevante Literatur zur dargestellten Thematik erachtet. Die wichtigsten Autoren und Resultate werden im folgenden Abschnitt zitiert und besprochen.

Buz et al. untersuchten von 1988 bis 2006 119 Patienten mit partieller Lungenvenenfehlmündung in die Vena cava superior oder in den rechten Vorhof. In einer retrospektiven Studie verglich er zwei verschiedene chirurgische Techniken zur Korrektur einer PAPVR hinsichtlich postoperativer Herzrhythmusstörungen. Patienten in Gruppe 1 wurden einer rechtsseitigen Atriotomie unterzogen, bei den Patienten in Gruppe 2 wurde die Inzision durch den cavoatrialen Übergang bis in die Vena cava superior erweitert. In beiden Gruppen wurde ein nicht behandelter autologer Perikardpatch für die Umleitung des pulmonalvenösen Blutes in das linke Atrium verwendet. In Gruppe 2 wurde die Vena cava superior mit einem Perikardpatch zusätzlich erweitert, um SVC-Stenosen zu vermeiden. Es gab keinen perioperativen Todesfall und auch keine Restshunts auf Vorhofebene. 2 Patienten aus Gruppe 2 entwickelten Spätstenosen (Pulmonalvene, SVC), sie mussten sich einer Reoperation unterziehen. Patienten aus Gruppe 2 entwickelten signifikant häufiger einen AV-Knoten-Rhythmus oder atriale Rhythmusstörungen (Gruppe 1, 26,5%, Gruppe 2, 54,5%). Die Inzidenz dieser Rhythmusstörungen nahm jedoch in beiden Gruppen im weiteren Verlauf ab. Zusammenfassend ergab die Studie ein signifikant erhöhtes Risiko für postoperative Herzrhythmusstörungen nach cavoatrialen Inzisionen, deshalb sollten Inzisionen im Bereich des cavoatrialen Überganges vermieden werden, um die Blutversorgung und Funktion des Sinusknoten zu erhalten [14].

Interessant im Vergleich mit unseren Ergebnissen ist, dass sich in unserer Serie vor allem der Rhythmus der Warden-Gruppe im Verlauf gebessert hat (Single-Patch **+16,7%**, Double-Patch **-5,9%**, Warden-Repair **+45,4%**).

Trusler et al. [9] konnten in ihrer Studie ebenfalls zeigen, dass eine cavoatriale Inzision mit einer höheren Inzidenz von Sinusknotendysfunktionen einhergeht. 5 von 29 Patienten wiesen nach einer SVD-Korrektur einen AV-Knotenrhythmus auf. Von diesen 5 Patienten wurde bei 4 der cavoatriale Übergang inzidiert [9].

Auch Kyger et al. konnten in einer 1978 veröffentlichten Studie mit 109 Patienten zeigen, dass 33% nach einer Patchaugmentation des cavoatrialen Übergangs postoperativ Arrhythmien aufwiesen [15].

Bereits vor 30 Jahren machten Anderson et al. darauf aufmerksam, dass der Chirurg den gesamten cavoatrialen Übergang mit höchster Sorgfalt und Respekt behandeln soll, möchte er eine Beschädigung des Sinusknotens und arrhythmogene Folgeschäden vermeiden. Die Gefahr einer cavoatrialen Inzision besteht in einer Verletzung der Sinusknotenarterie. Auf Grund des unvorhersehbaren und äußerst variablen Verlaufs der Sinusknotenarterie stellt jegliche Inzision in diesem Übergangsbereich ein potentiell Risiko für eine Verletzung dar [16, 17].

Tung et al. konnten 1967 sogar zeigen, dass ohne Verletzung des Sinusknotens selbst oder der versorgenden Arterie nach cavoatrialen Inzisionen, auf Grund von Fibrosierungen in diesem Bereich, trotzdem Sinusknotendysfunktionen auftraten. [18].

Alsoufi et al. publizierten 2007 eine umfassende Studie zu dieser Thematik. Sie untersuchten postoperative Ergebnisse von 306 Patienten mit partieller Lungenvenenfehlmündung bezüglich ihrer Morbidität. Die angewandten chirurgischen Techniken variierten je nach Typ der PAPVR. Mündeten die Lungenvenen in die SVC oder in den cavoatrialen Übergang wurden 2 verschiedene Techniken benutzt. Die erste war ein Absetzen der SVC oberhalb der Lungenvenenfehlmündung mit anschließender Reimplantation in das rechte Herzohr. Diese Technik wurde von Warden et al. [19] wie auch von Shahriari, Gaynor und Gustafson [13, 20, 21] beschrieben. Die Double-Patch-Technik mit einer cavoatrialen Inzision und SVC-Augmentation kam in seiner Studie häufiger zum Einsatz. Nicholson et al. beschrieben mit dem limitierten lateralen transcavalen Zugang noch eine weitere Alternative zur Korrektur einer PAPVR [22].

Alsoufi kam zu einem überraschenden Ergebnis. Sowohl bei der Single-Patch wie auch Double-Patch-Technik trat keine einzige signifikante SVC-Stenose auf. Bei 2 Patienten mit Single-Patch wurde eine Stenose der Pulmonalvenen beschrieben. Dieses Problem kann laut Alsoufi durch den Einsatz der Double-Patch-Technik jedoch verhindert werden. Die Warden-Technik kam bei 14 Patienten zum Einsatz und führte zu keinen Stenosen der Pulmonalvenen und zu keinen Arrhythmien. Lediglich bei einem Patienten kam es zu einer Obstruktion im Bereich der SVC-Vorhof-Anastomose. Alsoufi schreibt, dass er die Warden-Technik, besonders bei Patienten mit hoher Einmündung der Lungenvenen in die SVC, anerkennt. Auf Grund der sehr geringen Morbidität nach Double-Patch-Korrekturen kommt in ihrer Routine die Warden-Technik sehr selten zum Einsatz. Alsoufi geht in seiner Studie nicht explizit auf die Probleme von Rhythmusstörungen, besonders bei der Verwendung der Double-Patch-Technik, ein. Mit dieser Arbeit kommt Alsoufi zum Schluss, dass die chirurgische Korrektur von PAPVR mit exzellenten Ergebnissen und einer sehr geringen Morbidität assoziiert ist [23].

Shahriari et al. kamen in ihrer Studie zu ähnlichen Resultaten. 2006 verglichen sie Ergebnisse der Patch-Technik (Gruppe A) mit jener der Warden-Technik (Gruppe B). 54 Patienten mit SVD und PAPVR wurden von 1991 bis 2004 operiert und in die Studie eingeschlossen. Bei 13 Patienten wurde die Warden-Korrektur verwendet. 4 Patienten (9,6%) in Gruppe A hatten supraventrikuläre Arrhythmien, bei 2 dieser 4 Patienten wurde eine Inzision der SVC durchgeführt. In Gruppe B traten keine postoperativen Rhythmusstörungen auf, alle Patienten wiesen einen Sinusrhythmus auf. Der Unterschied in der Inzidenz von supraventrikulären Arrhythmien zwischen den beiden Gruppen war statistisch nicht signifikant, das allerdings auf die geringe Patientenzahl in Gruppe B zurückzuführen sein könnte. 1 Patient wies eine symptomatische Obstruktion der Pulmonalvenen auf und musste nach 5 Jahren revidiert werden. Diese Obstruktion war auf eine Schrumpfung des nicht behandelten autologen Perikardpatches zurückzuführen. Auch andere Autoren berichteten über die Verwendung unbehandelter autologer Perikardpatches, jedoch ohne Hinweis auf Patchschrumpfungen und Komplikationen [21]. Auf Grund der geringen Patientenzahl in Gruppe B und der retrospektiven Natur empfiehlt Shariari die Warden-Korrektur nicht, wenn nur die Vermeidung atrialer Arrhythmien im Vordergrund steht. Shahriari et al. raten von einer cavoatrialen Inzision ab und kamen zum Schluss, dass die Warden-Prozedur eine sichere und effektive Korrektur bei PAPVR mit

hoher Einmündung (> 2cm oberhalb des cavoatrialen Übergangs) in die SVC darstellt. Die Mortalitäts – und Morbiditätsraten sind sehr gering [13].

Auch Gustafson et al. publizierten 1995 eine Studie mit 40 Patienten, welche einer Warden-Korrektur unterzogen wurden. Sie kamen auch zu ähnlich guten Ergebnissen. Es trat in nur einem Fall eine SVC-Stenose auf und nur ein Sick Sinus Syndrom wurde diagnostiziert [21].

Ebenso wie Gustafson et al. kamen Gaynor et al. 1995 zu vergleichbaren Ergebnissen. In einer Studie mit 11 Patienten, welche einer Warden-Prozedur unterzogen wurden, gab es nur einen einzigen Fall mit einer Pulmonalvenenobstruktion und keinerlei Hinweise auf Sinusknotendysfunktionen [20].

Bei den von Baron et al. publizierten Erfahrungen mit der Warden-Prozedur konnten ebenso ausgezeichnete Ergebnisse präsentiert werden. Es traten weder Pulmonalvenen- und SVC-Stenosen noch sinoatriale Komplikationen auf [24].

Im Texas Children`s Hospital wurden zwischen 1995 und 2004 16 Patienten einer Warden-Operation unterzogen. DiBardino et al. berichteten lediglich von einem einzigen Fall, in dem eine transiente Sinusbradykardie aufgetreten ist [25].

Die geringe Inzidenz von atrialen Arrhythmien bei der Warden-Operation ist wahrscheinlich auf die geringere Manipulation des rechten Vorhofes und der SVC zurückzuführen. Durch diese Technik wird der Bereich des Sinusknotens und seiner versorgenden Arterie sehr schonend behandelt. Ein weiterer Vorteil ist, dass das Risiko für Verletzungen der Crista terminalis viel geringer einzuschätzen ist [26].

DeLeon et al. beschrieben für die Korrektur hoch einmündender PAPVR in die SVC eine weitere Alternative. Zuerst wählte man eine cavoatriale Inzision. Um jedoch die Sinusknotenregion nicht zu stören, modifizierten sie nachträglich die Herangehensweise, indem sie 2 getrennte Inzisionen machten. Eine in der lateralen Vorhofwand und die Zweite in der distalen SVC. Sie publizierten eine Inzidenz von 11% für supraventrikuläre Arrhythmien [27].

Stewart et al. verglichen in ihrer Studie von 2007 Ergebnisse der Single-Patch (24 Patienten), Double-Patch (25 Patienten) und Warden-Technik (5 Patienten) bei SVD mit PAPVR. Wird bei einer hohen Einmündung der PAPVR in die SVC die Single-Patch-Technik verwendet, besteht die Gefahr einer Pulmonalvenen- bzw. SVC-Stenose oder beidem. Die Double-Patch-Korrektur kann dieses Risiko minimieren. Durch eine Inzision des cavoatrialen Übergangs kommt es jedoch häufig zu Verletzungen des Sinusknotens, was im weiteren Verlauf zu Herzrhythmusstörungen führen kann. Bei hoher Insertion der PAPVR verwendete Stewart et al. vor 2002 die Double-Patch-Technik, danach den Warden-Repair. Die Studie sollte belegen, dass ein Wechsel der Technik berechtigt war.

Die Studie zeigte, dass die Verwendung der Double-Patch-Technik mit einer sehr geringen Inzidenz von Pulmonalvenen- und SVC-Stenosen assoziiert ist (2 von 25 Patienten), jedoch kam es in 55% zu Sinusknotendysfunktionen. Zusammenfassend bestätigt die Studie die Ergebnisse einiger anderer Autoren. Die Warden-Technik hat das Problem von Sinusknotendysfunktion weitgehend eliminiert. Als Technik der Wahl bei PAPVR in den rechten Vorhof oder den cavoatrialen Übergang empfehlen Stewart et al. weiterhin den Single-Patch-Verschluss, weil sie keine signifikanten Stenosen weder der SVC noch der Pulmonalvenen beobachteten und die Inzidenz von Sinusknotendysfunktionen in ihrer Serie sehr gering war. Sinusknotendysfunktionen traten zu 55% in der Double-Patch-Gruppe, zu 24% in der Single-Patch Gruppe und zu 0% in der Warden-Gruppe auf [12].

Stewart et al. publizierten bereits 1986 eine Studie mit 15 Patienten, bei denen eine PAPVR in die SVC mit der Single-Patch-Technik korrigiert wurde. Die Inzision erstreckte sich über den cavoatrialen Übergang bis zu den einmündenden Lungenvenen. 40% der Patienten wiesen eine frühzeitige postoperative Sinusknotendysfunktion auf [11].

Iyer et al. verglichen in einer Studie von 2007 nur die Single-Patch mit der Double-Patch-Technik. Sie erhielten bessere Ergebnisse bezüglich Pulmonalvenen- und SVC-Stenosen in der Double-Patch-Gruppe [28].

Bingol et al. publizierten ähnliche Ergebnisse wie Iyers et al. Sie verglichen postoperative Komplikationen bei 27 Patienten mit SVD und PAPVR nach lateraler Kavotomie mit anschließendem Patchverschluss bzw. nach atrialer Inzision. Sie empfehlen auch die

laterale Kavotomie auf Grund der geringeren Inzidenzen von Sinusknotendysfunktion, Pulmonalvenen- und SVC-Stenosen, die sie in ihrer Serie beobachteten [29].

Jost et al. untersuchten 115 Patienten mit SVD hinsichtlich der Entwicklung von Arrhythmien und Mortalität, welche zwischen 1972 und 1996 an der Mayo Klinik operativ korrigiert wurden. Sinus venosus Defekte mit PAPVR sind laut dieser Studie mit einer niedrigen Morbidität und Mortalität assoziiert, auch bei Patienten über 40 Jahre. Schwere Komplikationen nach operativer Korrektur sowie Sinusknotendysfunktionen sind selten. Ein funktioneller Benefit ist unabhängig vom Patientenalter zum Zeitpunkt der Operation. Als bester unabhängiger Prädiktor für die Entstehung von postoperativem Vorhofflimmern ist ein höheres Alter zum Zeitpunkt der chirurgischen Korrektur. Für die Inzidenz von Spätmortalität sind NYHA Klasse III / IV und erhöhtes Alter unabhängige Prädiktoren. Menschen nach operativer Korrektur eines SVD mit PAPVR erreichen dieselben Überlebensraten wie Menschen einer vergleichbaren gesunden Kontrollgruppe. Auf Grund dieser Ergebnisse empfiehlt Jost eine operative Korrektur eines SVDs zu einem möglichst frühen Zeitpunkt [30].

Nakahira et al. modifizierten die Warden-Technik und publizierten die Ergebnisse 2006. Sie augmentierten die SVC-Vorhof-Anastomose mit einem Perikardpatch, um eine spannungsfreie Verbindung zu gewährleisten und somit eine Stenose in diesem Bereich zu verhindern. Dabei wurde der Rand des SVD direkt mit der ursprünglichen SVC vernäht, ohne dabei Fremdmaterial als Umleitung zu verwenden. Eine Besonderheit stellt auch der von ihnen definierte Height-Index (Länge zwischen der am kranialsten einmündenden fehlgeleiteten Lungenvene und dem cavoatrialen Übergang dividiert durch die Höhe des Brustwirbels auf Level des cavoatrialen Übergangs) dar, welcher eine quantitative Beschreibung der Höhe der PAPVR ermöglicht, unabhängig von Alter und Größe des Patienten. Nakahira bemerkte, dass bei einem Height-Index über 2,5 besonders auf eine spannungsfreie cavoatriale Anastomose zu achten ist, um Obstruktionen zu vermeiden. Die Ergebnisse mit der modifizierten Warden-Technik waren zufriedenstellend. Es traten keine Rhythmusstörungen und keine Pulmonalvenenstenosen auf [31].

Zwischen 2002 und 2006 untersuchten Kafka et al., wie häufig ein SVD und eine PAPVR im MRT bei Patienten mit dilatiertem rechten Ventrikel, unklarer Genese und fehlender Diagnose gefunden werden kann. 37 Patienten waren in die Studie eingeschlossen. Kafka et al. kamen zum Ergebnis, dass ein Cardiac-MRT verlässlich SVD und PAPVR diagnostizieren, beschreiben und quantifizieren kann, wenn zuvor andere Methoden bei dilatierten rechten Ventrikeln keine definitiven Ergebnisse brachten. Deshalb empfehlen sie ein Cardiac-MRT für all jene Patienten, bei denen ein SVD bzw. eine PAPVR klinisch oder im Herzultraschall vermutet wird und ebenso für Patienten mit rechtsventrikulärer Dilatation, bei denen andere diagnostische Methoden keine eindeutigen Ergebnisse lieferten. Ohne vorliegende MRT-Befunde sollte man mit den Diagnosen „Primäre pulmonale Hypertonie“ und „Rechtsventrikuläre Cardiomyopathie“ zurückhaltend sein [32].

Nur 12% der SVD können gesichert mittels transthorakaler Echokardiographie diagnostiziert werden. Eine TEE hingegen eignet sich laut der Studie von Pascoe et al. ausgezeichnet zum sicheren Nachweis eines SVD [33].

Eine kleine retrospektive Studie von Ferrari et al. zeigte, dass in 2 von 9 Fällen ein SVD in der TEE nicht erkannt wird [34].

Eine andere Studie mit 16 Kindern zeigte, dass nach der Verwendung von TTE, TEE und Herzkatheter lediglich ein SVD definitiv erkannt wurde, in 7 Fällen ein Verdacht auf SVD vorlag und es bei 8 Patienten keinen Hinweis dafür gab. Im nachfolgenden Cardiac-MRT konnte in allen 16 Fällen ein SVD eindeutig nachgewiesen werden [35].

## **8 Konklusion**

Die Datenerhebung gestaltete sich äußerst schwierig. In die Studie eingeschlossen waren Patienten, welche ab dem Jahr 1964 am Herzen operiert wurden. Eine lückenlose EDV-unterstützte Dokumentation war zu diesem Zeitpunkt natürlich noch nicht verfügbar, weshalb keine vollständige Datenerhebung möglich war.

Aus diesem Grund waren einige Ergebnisse statistisch nicht signifikant. Die gewonnenen Resultate lassen jedoch eine eindeutige Tendenz erkennen. In der Warden-Gruppe gab es weniger Fälle von SND als in den anderen beiden Gruppen. Des Weiteren konnte beobachtet werden, dass in der Warden-Gruppe einige Patienten mit postoperativen Rhythmusstörungen im Verlauf in einen normalen SR konvertierten. Diese Verbesserung war in der Single-Patch-Gruppe weniger stark ausgeprägt und in der Double-Patch-Gruppe überhaupt nicht zu beobachten.

Deshalb sollte der Warden-Repair vornehmlich für die chirurgische Korrektur eines SVDs mit PAPVR in die SVC angewendet werden. Eine Double-Patch-Technik erscheint hier obsolet. Die Single-Patch-Technik sollte nur bei jener Morphologie angewendet werden, wo die rechtsseitigen Lungenvenen definitiv direkt ins rechte Atrium drainieren.

## 9 Anhang

### 9.1 Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Trommelschlegelfinger mit Uhrglasnägeln bei zyanotischem Herzvitium. Aus: Fraunhofer Mevis Homepage: <a href="http://www.mevis-research.de/~hhj/Lunge/imabc/BC_KE40.JPG">http://www.mevis-research.de/~hhj/Lunge/imabc/BC_KE40.JPG</a> .....	13
Abbildung 2: Natürlicher Verlauf angeborener Herzfehler. (Methodik vereinfacht und adaptiert aus G. Schumacher [1]).....	16
Abbildung 3: Deskriptive Nomenklatur. Aufbau einer Diagnose. (Methodik vereinfacht und adaptiert aus G. Schumacher [1]).....	19
Abbildung 4: SVD+PAPVR rechts (Fehlmündung in die SVC oder Übergang SVC/RA). Originalzeichnung von Ingrid Wallner.....	36
Abbildung 5: Klassischer Warden-Repair mit Sicht auf die interatriale Umleitung, Transfer der SVC auf rechte Auricula. Originalzeichnung von Ingrid Wallner. ....	37
Abbildung 6: Klassischer Warden-Repair ohne Darstellung der interatrialen Umleitung, Transfer der SVC auf rechte Auricula. Originalzeichnung von Ingrid Wallner. ....	38
Abbildung 7: Modifizierter Warden-Repair mit Patchaugmentation der SVC/RA-Anastomose mit Sicht auf die interatriale Umleitung. Originalzeichnung von Ingrid Wallner. ....	39
Abbildung 8: Modifizierter Warden-Repair mit Patchaugmentation der SVC/RA-Anastomose ohne Darstellung der interatrialen Umleitung. Originalzeichnung von Ingrid Wallner. ....	40
Abbildung 9: Intraoperativer Befund vor der Korrektur. Bis zu 4 solitäre Pulmonalvenen des rechten Ober- und Mittellappens münden hoch in die SVC bzw. in den SVC/RA-Winkel ein. ....	41
Abbildung 10: Z.n. Warden-Rekonstruktion. Neorekonstruktion, Bioperikardpatchaugmentation und Verbindung der SVC mit dem rechten Herzohr.....	42
Abbildung 11: Z.n. Warden-Rekonstruktion: Neorekonstruktion mit Tischsauger bei Seite geschoben. Blick auf fehmündende rechtseitige Pulmonalvenen in ehemaliges RA,	

welches durch interatriale Patchumkehr nun zu einem LA geworden ist. Bioperikardpatch zur Augmentation des rechten Neoatriums. ....	43
Abbildung 12: Alter zum Zeitpunkt der Op in den 3 Gruppen: Single-Patch (1), Double-Patch (2) und Warden-Repair (3). (p=0,026*) .....	45
Abbildung 13: Dauer der Operationen (p=0,000985*) .....	47
Abbildung 14: Bypasszeit in den 3 Op-Gruppen (p=0,000245*).....	47
Abbildung 15: Aortenklemmzeit in den 3 Op-Gruppen (p=0,000278*) .....	48
Abbildung 16: Mittlere Follow-up-Zeit der 3 Op-Gruppen .....	49

## 9.2 Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Demographische Verteilung.....	46
Tabelle 2: Übersicht der mittleren Operationszeiten, Bypasszeiten und X-Clamp Zeiten..	46
Tabelle 3: Vergleiche der 3 Op-Gruppen bezüglich Größe, Gewicht und BSA .....	48
Tabelle 4: Geschlechtsverteilung.....	50
Tabelle 5: Diagnosegruppen: Einteilung anhand der Einmündungen der PV (1a= re. PAPVR in SVC,1b=re. PAPVR in RA,1c=re. PAPVR in IVC, 2=li. PAPVR).....	50
Tabelle 6: Verwendete Patchmaterialien.....	51
Tabelle 7: Complexity-Score:.....	52
Tabelle 8: Übersicht der Herzrhythmen (SR=Sinusrhythmus, SND=sinus node dysfunction).....	54
Tabelle 9: Übersicht der Herzrhythmen, Angaben in Prozent (%)......	54
Tabelle 10: Rhythmusübersicht (SR=Sinusrhythmus, SND=sinus node dysfunction, SM=Schrittmacher) .....	56
Tabelle 11: Rhythmusübersicht, Angaben in Prozent .....	56

### 9.3 Literaturverzeichnis

1. Schumacher, G. and K. Bühlmeier, *Diagnostik angeborener Herzfehler*. 1989, München: K.-A. Zölch, Heppenheim. 666.
2. C.Schmid and B.Asfour, *Leitfaden Kinderherzchirurgie*. 2. Auflage ed, ed. H.G. Kehl and H.H. Scheld. 2009. 190.
3. Bedford, D.E., *The anatomical types of atrial septal defect. Their incidence and clinical diagnosis*. Am J Cardiol, 1960. **6**: p. 568-74.
4. Jonas, R.A., *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. 2004.
5. Steele, P.M., et al., *Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease--long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction*. Circulation, 1987. **76**(5): p. 1037-42.
6. Knez, I.M., A; Dacar, D; Heinzl, B; Gamillscheg, A; Krumnikl, J; Mahla, E; Toller, W; Rödl, S; Zobel, G, Rigler, B., *Surgical repair of congenital cardiac lesions: Minimally invasive surgical approach-limitation of incision and partial sternotomy even in infants under 15 kilograms*. 5th Joint Meeting of the German, Swiss and Austrian Societies for Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2000.
7. Knez, I.M., A; Martin, D; Beitzke, A; Gamillscheg, A; Heinzl, B; Toller, W; Dacar, D; Rigler, B., *Minimal access surgery for repair septal defects in infants below 15 kilograms of weight*. Österreichischer Chirurgenkongress; Graz, AUSTRIA, 2007.
8. Tomic, I., *Minimal-invasive Herzchirurgie zur Korrektur von einfachen und komplexen kongenitalen Vitien: Neue Konzepte und Machbarkeit bei Patienten mit einem Körpergewicht unter 15 kg*. [Diplomarbeit/Master Thesis] Graz Medical University, 2008: p. 67.
9. Trusler, G.A., et al., *Late results following repair of partial anomalous pulmonary venous connection with sinus venosus atrial septal defect*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1980. **79**(5): p. 776-81.
10. Friedli, B., et al., *Surgical treatment of partial anomalous pulmonary venous drainage. A long-term follow-up study*. Circulation, 1972. **45**(1): p. 159-70.
11. Stewart, S., C. Alexson, and J. Manning, *Early and late results of repair of partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava with a pericardial baffle*. Ann Thorac Surg, 1986. **41**(5): p. 498-501.
12. Stewart, R.D., et al., *Evolving surgical strategy for sinus venosus atrial septal defect: effect on sinus node function and late venous obstruction*. Ann Thorac Surg, 2007. **84**(5): p. 1651-5; discussion 1655.

13. Shahriari, A., et al., *Caval division technique for sinus venosus atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection*. Ann Thorac Surg, 2006. **81**(1): p. 224-9; discussion 229-30.
14. Buz, S., et al., *Analysis of arrhythmias after correction of partial anomalous pulmonary venous connection*. Ann Thorac Surg, 2009. **87**(2): p. 580-3.
15. Kyger, E.R., 3rd, et al., *Sinus venosus atrial septal defect: early and late results following closure in 109 patients*. Ann Thorac Surg, 1978. **25**(1): p. 44-50.
16. Anderson, K.R., S.Y. Ho, and R.H. Anderson, *Location and vascular supply of sinus node in human heart*. Br Heart J, 1979. **41**(1): p. 28-32.
17. Anderson, R.H., S.Y. Ho, and A.E. Becker, *The surgical anatomy of the conduction tissues*. Thorax, 1983. **38**(6): p. 408-20.
18. Tung, K.S., et al., *Injury of the sinus node in open-heart operations*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1967. **53**(6): p. 814-29.
19. Warden, H.E., et al., *An alternative method for repair of partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava*. Ann Thorac Surg, 1984. **38**(6): p. 601-5.
20. Gaynor, J.W., et al., *Repair of anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava*. Ann Thorac Surg, 1995. **59**(6): p. 1471-5.
21. Gustafson, R.A., H.E. Warden, and G.F. Murray, *Partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava*. Ann Thorac Surg, 1995. **60**(6 Suppl): p. S614-7.
22. Nicholson, I.A., et al., *Transcaval repair of the sinus venosus syndrome*. J Thorac Cardiovasc Surg, 2000. **119**(4 Pt 1): p. 741-4.
23. Alsofi, B., et al., *Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection*. Ann Thorac Surg, 2007. **84**(6): p. 2020-6; discussion 2020-6.
24. Baron, O., et al., *Partial anomalous pulmonary venous connection: correction by intra-atrial baffle and cavo-atrial anastomosis*. J Card Surg, 2002. **17**(2): p. 166-9.
25. DiBardino, D.J., et al., *The Warden procedure for partially anomalous pulmonary venous connection to the superior caval vein*. Cardiol Young, 2004. **14**(1): p. 64-7.
26. Rodefeld, M.D., et al., *Atrial flutter after lateral tunnel construction in the modified Fontan operation: a canine model*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1996. **111**(3): p. 514-26.
27. DeLeon, S.Y., et al., *Surgical techniques in partial anomalous pulmonary veins to the superior vena cava*. Ann Thorac Surg, 1993. **55**(5): p. 1222-6.

28. Iyer, A.P., et al., *Comparative study of single- and double-patch techniques for sinus venosus atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection*. J Thorac Cardiovasc Surg, 2007. **133**(3): p. 656-9.
29. Bingol, H., et al., [*The relationship between rhythm disturbances and incisions in adult sinus venosus atrial septal defects*]. Anadolu Kardiyol Derg, 2003. **3**(4): p. 309-12.
30. Attenhofer Jost, C.H., et al., *Sinus venosus atrial septal defect: long-term postoperative outcome for 115 patients*. Circulation, 2005. **112**(13): p. 1953-8.
31. Nakahira, A., et al., *Partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava*. Ann Thorac Surg, 2006. **82**(3): p. 978-82.
32. Kafka, H. and R.H. Mohiaddin, *Cardiac MRI and pulmonary MR angiography of sinus venosus defect and partial anomalous pulmonary venous connection in cause of right undiagnosed ventricular enlargement*. AJR Am J Roentgenol, 2009. **192**(1): p. 259-66.
33. Pascoe, R.D., et al., *Diagnosis of sinus venosus atrial septal defect with transesophageal echocardiography*. Circulation, 1996. **94**(5): p. 1049-55.
34. Ferrari, V.A., et al., *Ultrafast three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography and imaging in the diagnosis of partial anomalous pulmonary venous drainage*. J Am Coll Cardiol, 2001. **37**(4): p. 1120-8.
35. Valente, A.M., et al., *Cardiac magnetic resonance imaging evaluation of sinus venosus defects: comparison to surgical findings*. Pediatr Cardiol, 2007. **28**(1): p. 51-6.

## 9.4 Publizierter Kongressbeitrag

# 51. Österreichischer Chirurgenkongress 2010



Der Mensch im Mittelpunkt ◦ 2. - 4. Juni 2010 ◦ Design Center Linz

### Verschiedene kinderherzchirurgische Techniken bei Patienten mit Sinus venosus Defekt und rechtsseitiger partieller Lungenvenenfehlmündung: Einfluss auf Sinusknotendysfunktion und Obstruktionen der Vena cava superior

M. Wallner<sup>1</sup>, E. Beran<sup>1</sup>, I. Ovcina, D Dacar<sup>1</sup>, K-H. Tscheliessnigg<sup>1</sup>, I. Knez<sup>1</sup>, B. Heinzl<sup>2</sup>, B. Nagel<sup>2</sup>, A. Gamillscheg<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Universitätsklinik für Chirurgie, Klinische Abteilung für Herzchirurgie, Graz, Austria

<sup>2</sup>Universitätsklinik für Pädiatrie, Klinische Abteilung für Kinderkardiologie, Graz, Austria

**Hintergrund:** Die chirurgische Strategie für die Totalkorrektur eines Sinus venosus Defekt (SVD) mit rechtsatrialer (RA) partieller Lungenvenenfehlmündung (PAPVR) sollte das Langzeitproblem einer Sinusknotendysfunktion vermeiden. Wir berichten über unsere Erfahrung mit Single-Patch-, Double-Patch-Technik und der Warden-Repair.

**Methode:** Von 1964 bis 2010 wurden 64 kongenitale Patienten chirurgisch versorgt (mittleres Alter 14.6 + 14.2 Jahre). Dabei wurde bei 30 Patienten eine Single-Patch-Technik (G1), bei 23 Patienten eine Double-Patch-Technik (G2) durchgeführt und schließlich in den letzten Jahren der Warden-Repair (G3 bei 11 Patienten mit PAPVR in Vena cava superior (SVC) favorisiert. Unsere modifizierte Warden-Technik besteht aus einer Augmentation der SVC-RA-Anastomose mit einem Bioperikardpatch. EKG und USKG bzw. eine invasive Diagnostik waren bei 78,8% der Patienten möglich.

**Ergebnisse:** Im Langzeit-FU betrug die Mortalität 3.1%. Kein Patient hatte Pulmonalvenenstenosen und nur 1 Patient wies eine SVC-Stenose auf (Double-Patch-Gruppe). Die Inzidenz der Rhythmusverluste von Sinusrhythmus auf tiefen atrialen oder Junktionsrhythmus lag höher bei Patienten mit Single-Patch-Technik (25%) und Double-Patch-Technik (29.4%) als beim Warden-Repair (9.1%). Obwohl chirurgisch-technisch schwieriger, zeigte der Warden-Repair deutliche Vorteile bezüglich erhaltener Sinusknotenfunktion.

## 9.5 Lebenslauf

### ANGABEN ZUR PERSON

Name	MARKUS WALLNER
Adresse	Dellach im Drautal 7 9772 Dellach, Österreich
Telefon	04714 226
E-Mail	markus.wallner1@gmx.net
Staatsangehörigkeit	Österreich
Geburtsdatum	16.01.1984



### SCHUL- UND BERUFS-AUSBILDUNG

Datum	Oktober 2003 – Juli 2010
Institution	<b>Medizinische Universität Graz, Medizin</b>
Abschluss	Doktorat, ISCED 6

#### **Abschluss des 3. Studienabschnittes Juli 2010**

Praktikum im 6. Studienjahr an folgenden Abteilungen:

Univ. Klinik für Innere Medizin – Klinische Abteilung für Kardiologie Univ.  
Klinik für Unfallchirurgie

Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde – Klinische Abteilung für  
allgemeine Pädiatrie

Lehrpraxis für Allgemeinmedizin Dr. med. univ. Kurt Pinter

16 Wochen Pflichtfamulatur:

Allgemeinchirurgie, 2004 (BHB Marschallgasse, Steiermark)

Allgemeinchirurgie, 2005 (BKH Lienz, Osttirol)

Innere Medizin, 2008 (BKH Lienz, Osttirol)

Herzchirurgie, 2009 (Univ. Klinik Graz)

Datum	November 2002 - Juli 2003
Art der Ausbildung	<b>Präsenzdienst beim österreichischen Bundesheer</b> Jägerbattalion 26, Spittal an der Drau

Datum	September 1998 - Juni 2002
Institution	<b>BORG Spittal an der Drau, Naturwissenschaftlicher Schwerpunkt</b>
Abschluss	Matura (Allg. bildende höhere Schule), ISCED 3
Nähere Details	Matura mit ausgezeichnetem Erfolg bestanden Alle 4 Jahre mit ausgezeichnetem Erfolg beendet

Datum	September 1994 - Juni 1998
Institution	<b>Europahauptschule Dellach im Drautal</b>
Nähere Details	Alle 4 Jahre mit ausgezeichnetem Erfolg beendet

Datum	September 1990 - Juni 1994
Institution	<b>Volksschule Dellach im Drautal</b>