



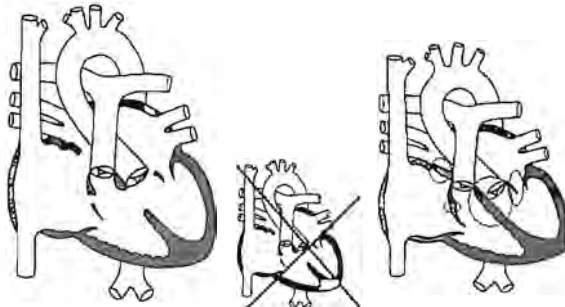
Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD) AV-Kanal

Der „Atrioventrikuläre Septumdefekt“ ist ein häufiger Herzfehler, der im Bereich des „Kreuzes“ der Trennwände des Herzens liegt. Entsprechend setzt sich der Herzfehler aus einem Vorhofseptumdefekt und einem Kammercheidewanddefekt zusammen. Es sind auch die dort verankerten Segelklappen beteiligt. Es handelt sich um den typischen Herzfehler bei Down-Syndrom. Wenn beide Kammern normal gross sind, kann der Herzfehler praktisch immer mit gutem Resultat mit einer Operation korrigiert werden.

Anatomie

Unter „Kreuz“ (Abb.1) versteht sich der Anteil, wo Vorhofscheidewand („atrio“) und Kammercheidewand („ventrikulär“) zusammenkommen und ein „Kreuz“ bilden. Da in diesem Bereich der beiden Scheidewände auch die Segelklappen zwischen Vorkammern und Kammern ihre Verankerung haben, sind diese in der Regel auch beteiligt. Häufig fehlt bei beiden Klappen der Anteil, der im Kreuz liegen würde. Somit sieht man bei vollständiger Ausprägung des Herzfehlers statt zwei getrennte Klappen lediglich ein einziger „Kanal“. Aufgrund dieser Beobachtung be-

zeichneten die alten Anatomen den Herzfehler als „AV-Kanal“. Es besteht somit je ein Loch in der Vorhofscheidewand und der Kammercheidewand. Das Loch zwischen den beiden Kammern ist teils durch die Segelklappen abgedeckt und damit die Auswirkung des Herzfehlers geringer. Je nach Ausprägung des Herzfehlers weisen jedoch auch beide Segelklappen, die normalerweise den Rückstrom des Blutes in die Vorkammern verhindern, einen fehlenden Anteil auf. In vollständiger Ausprägung des Herzfehlers sind diese Lücken so ausgeprägt, dass wo normalerweise die beiden Klappenringe aneinander gewachsen sind, eine grosse Lücke entsteht und das Blut bei Kontraktion des Herzens durch diese Undichtigkeit der Segelklappe in den Vorhof zurückströmen kann. Dies bedeutet für das Herz eine dauernde Mehrarbeit. Die Klappenringe sind also miteinander verschmolzen und müssen bei der chirurgischen Korrektur „getrennt“ und die bestehenden Lücken in den Segelklappen verschlossen werden. Da die Segelklappen eine sehr komplexe Mechanik haben, stellt die linksseitige Segelklappe (Mitralklappe) bezüglich Anatomie im Kindesalter den schwierigsten Anteil der Korrektur dar.



Links: Schema eines Herzens mit Atrioventrikulärem Septumdefekt (AVSD): Die Defekte liegen im „Kreuz der Scheidewände“ (kleine Zeichnung) des Herzens. Rechts: Die Orte der Defekte finden sich im Schema eines anatomisch normalen Herzens mit Kreisen eingezeichnet.



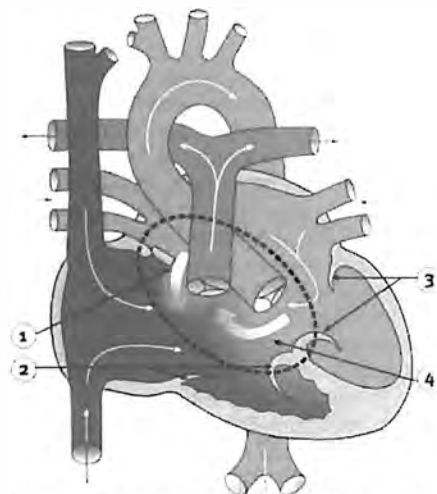
Wie wirkt sich der Herzfehler aus?

Bei Geburt des Kindes ist der Widerstand der Lungenarterien zuerst noch erhöht, da die Lungen während dem Leben im Mutterleib mit Flüssigkeit und nicht mit Luft gefüllt sind. Entsprechend ist auch der Druck in der rechten Kammer und der linken Kammer noch gleich.

Mit Abfall des Widerstands der Lungenarterien (normalerweise in den ersten 2 Lebenswochen) kommt es zu einer zunehmenden Druckdifferenz zwischen rechter und linker Kammer und den jeweiligen Vorkammern: Es fließt immer mehr in den Lungen mit Sauerstoff versehenes Blut über die jeweiligen Defekte in der Vorhoftrennwand und Kammerscheidewand von links nach rechts. (Abb.2) Dieses Blut muss dann vom Herzen noch einmal gepumpt werden. Die Mehrbelastung wird je nach Größe des Loches und der jeweilig unterschiedlichen Abdeckung durch die Segel der Klappen unterschiedlich toleriert. Es kann zur „Herzinsuffizienz“ kommen, die sich beim Säugling in Form von Schwitzen, schnellerem Atmen wegen der Lungenüberflutung bemerkbar macht.

Typisch ist auch eine vermehrte Unruhe des Kindes, da der Körper dauernd mehr Adrenalin ausschüttet, um dadurch die Herzleistung zu verbessern. Unter Umständen kann der Lungenarterienwiderstand vor allem bei Kindern mit Down-Syndrom erhöht bleiben, die eine Veranlagung zu erhöhtem Lungenwiderstand haben. Die Kinder zeigen zwar aufgrund der tieferen Druckdifferenz wenig Symptome des Herzfehlers. Aber es kommt gegen Ende des ersten Lebensjahres immer mehr zu nicht mehr reparablen Schäden der Lungenarterien. Früher waren diese Schäden bei Entdeckung des Herzfehlers häufig soweit fortgeschritten, dass die Kinder nicht mehr operiert werden konnten. Dies ist mit der besseren Verfügbarkeit von Spezialisten und der technischen Entwicklung selten geworden. Beim AV-

Kanal nicht immer mit frühen Symptomen zu rechnen, vor allem wenn nur ein Teil des Herzfehlers besteht. Darum sollte bei jedem Kind mit Down Syndrom eine Ultraschalluntersuchung des Herzens durchgeführt werden, da die Häufigkeit eines Herzfehlers bei 40% liegt, wovon 40% eine Form eines AVSD aufweisen. Wenn keine große Kurzschlussverbindung zwischen den beiden Kammern besteht, kann der Herzfehler in Form von Mehrarbeit des Herzens lange toleriert werden.



Abweichungen des Herzrhythmus. Durch die beiden Löcher zwischen den beiden Vorkammern (1) und Kammern (4) kann dauernd sauerstoffreiches rotes Blut von der linken Seite, wo der Druck höher ist als auf die rechte Seite des Herzens strömen und sich mit dem blauen sauerstoffarmen Blut mischen. Dies bedeutet für das Herz eine dauernde Mehrarbeit. Zudem besteht eine Undichtigkeit durch die Defekte in den Segelklappen (2 und 3), was eine zusätzliche Mehrarbeit bedeutet.

Ob es sich um ein verzögerter oder fehlender Abfall des Lungenwiderstands oder um eine geringere Ausprägung des Herzfehlers handelt, kann in der Regel aufgrund der Ultraschalluntersuchung



des Herzens (Echokardiographie) vermutet werden. Selten ist dazu eine Herzkatheteruntersuchung zur Bestimmung des Widerstandes der Lungengefäße notwendig. Ein Vorhofseptumdefekt bewirkt grundsätzlich eine Volumenbelastung der rechtsseitigen Herzhöhlen, ein Kammerscheidewanddefekt vor allem eine Volumenbelastung der linksseitigen Herzhöhlen. Eine Undichtigkeit der Segelklappe bewirkt eine Belastung der Vorkammer und der Kammer, die durch die Klappe getrennt sind.

Welche Behandlungsmöglichkeiten bestehen?

Wann kommen sie zur Anwendung ?

Grundsätzlich wird heute ein AV-Kanal mit einer Operation an der Herz-Lungenmaschine definitiv operativ korrigiert. Der Zeitpunkt der Operation ist von der Ausprägung des Herzfehlers insbesondere der Größe der Kurzschlussverbindung zwischen den Kammern abhängig. Auch eine Rolle spielen Belastung der Herzkammern, Lungenarterienwiderstand und letztlich auch das Gedeihen des Kindes. Der Herzfehler wird bei vollständiger Ausprägung im Alter von 2-6 Monaten korrigiert. Wenn nur Teile des Herzfehlers bestehen, wie zum Beispiel eine Lücke der Segelklappe oder ein nur kleiner Defekt im Bereich der Trennwand der Vorkammern, wird eher zugewartet.

Falls ein Kind aufgrund der bestehenden Herzinsuffizienz überhaupt nicht gedeiht, weil der Körper dauernd mehr Energie verbraucht, als das Kind zu sich nehmen könnte, um wachsen zu können, kommen Medikamente zur Anwendung. Es wird mit Medikamenten die Vorlast für das Herz - was an Blut ins Herz gelangt - gesenkt. Die Medikamente führen zu einer vermehrten Wasserausscheidung. Zusätzlich kann die Nachlast - Gefäßwiderstand im Körperkreislauf - durch Blutdruck senkende Medikamente reduziert

werden, was häufig zu einem stabilen Gleichgewicht führt.

Eine Operation im Neugeborenenalter (1.-4. Lebenswoche) wird in der Regel zu vermeiden, da die zwar generell tiefe Sterblichkeit an dieser Operation immer noch höher ist als bei Säuglingen. Zusätzlich sind die Resultate insbesondere in Bezug auf die Wiederherstellung der Segelklappen bei älteren Kindern besser.

Wenn ein Kind aufgrund einer sehr großen Kurzschlussverbindung zwischen den Kammern oder zusätzlichen Fehlbildungen am Herzen überhaupt nicht gedeiht, kommt heute auch die frühe Korrektur im Neugeborenenalter in Betracht. Entscheidend ist dabei die Gewichtszunahme des Kindes im den ersten Lebenswochen.

Was muss vor Korrektur des Herzfehlers beachtet werden?

Kinder mit Herzfehler brauchen häufig circa 25% mehr Energie als andere Kinder, um wachsen zu können. Dies ist manchmal durch reine Brustmilchernährung und zusätzlich Wasser ausscheidende Medikamente möglich. Manchmal muss aber ein Teil der Muttermilch abgepumpt und zusätzlich mit Energie in Form von „Stärke“ angereichert werden. Nur so wird eine Gewichtszunahme und damit auch ein normales Entwickeln der Organe insbesondere des Gehirns möglich. Stillen braucht mehr Energie als die Schoppenernährung. Sie hat aber viele andere Vorteile für Kind und Mutter.

Alle Kinder brauchen lebenslänglich durch die Veränderungen an den Segelklappen und das damit verbundene Risiko einer Herzinnenhautentzündung (Endokarditis) eine Antibiotikaprophylaxe in Risikosituationen, wo Bakterien ins Blut gelangen. Ein Beispiel ist die später die Reinigung der Zähne beim Zahnarzt. Durch den schnellen Blutfluss an der undichten Klappe wird die Herzinnenhaut dauernd geschädigt, so dass sich Bakterien besser festsetzen



können als bei einem gesunden Herzen. Die Situationen, wo die Prophylaxe nötig ist, sind auf der Innenseite der abgegebenen Karte vermerkt. Ansonsten bestehen keine besonderen Vorsichtsmassnahmen als bei einem anderen Säugling. Wie üblich soll bei Fieber, Grippe und Durchfallerkrankungen der Kinderarzt aufgesucht werden und das Fieber beim Kind mit Zäpfchen unter 38 Grad gesenkt werden. Das Kind sollte, auch wenn dies schwierig ist, nicht als „besonders“ angesehen werden. Dies erleichtert Kind und Eltern später das normale Zusammenleben.

Wie wird der Herzfehler chirurgisch korrigiert?

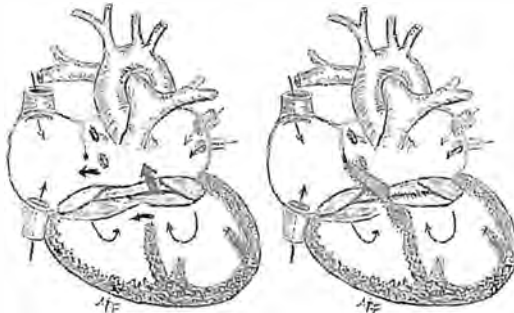
Der Herzfehler wird normalerweise zwischen dem 2.-6. Lebensmonat an der Herz-Lungenmaschine korrigiert. Die Operation erfolgt von vorne. Das Brustbein muss vollständig aufgesägt werden, aber die Hautnarbe ist heute meist nur noch so lang wie die unteren zwei Drittel des Brustbeins. Während der Chirurgie operiert, steht das Herz still und das Blut wird über eine Maschine umgeleitet, die das Blut einerseits pumpt (Funktion des Herzens) und mit Sauerstoff auflädt (Funktion der Lunge). Je nach Chirurgie werden die Löcher mittels eines einzigen Flickens aus Gore-Tex® (engl. „Patch“) oder mit zwei Flickern verschlossen. Ist ein

Loch sehr klein, kann es seltener auch mittels direkter Naht verschlossen werden. Alle Resultate sind ähnlich und über die Technik entscheidet der operierende Chirurg.

Restlöcher sind in den letzten Jahren seltener und nach unserer Erfahrung praktisch immer für das spätere Leben von untergeordneter Relevanz.

Zusätzlich werden in der gleichen Operation auch die Segelklappen operiert. Die linksseitige Mitralklappe ist der schwierigere Teil. Eine kleine nicht mehr wichtige Undichtigkeit bei Verschluss der meist bestehenden Lücke in der Segelklappe muss häufig in Kauf genommen werden. Ansonsten würde die Segelklappe zu eng. Dies ist insbesondere im Kindesalter gefährlich und führt später ebenfalls zu Erhöhung des Lungengefäßwiderstandes und zu nicht mehr reparablen Schäden der Lungengefäße. Eine leichte Undichtigkeit der Klappe wird im Gegensatz zu einer Verengung vom Herzen toleriert.

Das Resultat wird heute mittels Ultraschall von der Speiseröhre her vor Weggehen von der Herz-Lungenmaschine kontrolliert. Seltener sind komplizierte Rekonstruktionen wie bei „Ueberreiten“ einer Klappe in die andere Kammer notwendig. *Chirurgische Korrektur beim AV-Kanal: Die Abbildungen zeigen ein Herz vor Korrektur und nachher mit Verschluss der beiden Defekte zwischen Vorkammern und Kammern und Rekonstruktion und Naht der Se-*



gelklappen.

Was muss nach der Korrektur beachtet werden?



Nach der Operation kommen die Kinder auf die Intensivpflegeabteilung und später auf die normale Station. Wie lange dies dauert, ist sehr unterschiedlich. Das Kind bleibt in aller Regel zwischen 10 Tagen und 3 Wochen im Spital. Zeitangaben sind bei diesem Herzfehler schwieriger, weil häufiger Kinder mit Down Syndrom betroffen sind, die eine Operation bezüglich Infektabwehr und Beatmung eher schlechter tolerieren als andere Kinder. Allerdings gibt es Ausnahmen.

Für den Chirurgen ist die Korrektur des Herzfehlers bei Kindern mit Down Syndrom technisch einfacher, da ihm mehr Gewebe für die Rekonstruktion der Klappe zur Verfügung steht.

Bei Entlassung brauchen die Kinder vorerst oft noch die gleichen Medikamente wie vor der Operation. Häufig braucht es Medikamente um die Vorlast für das operierte Herz noch eine gewisse Zeit niedrig zu halten, damit sich das Herz erholen kann oder ein noch bestehender Erguss (Flüssigkeit im Bereich des Brustfells der Lunge) zwingt zu deren Einnahme.

Meist wird nach der Operation auch die Nachlast für das Herz mit Blutdruck senkenden Medikamenten gesenkt, damit sich die Kammer von der Operation erholen kann. Diese Medikamente werden vom behandelnden Kinderkardiologen häufig nach einigen Monaten nach der Operation abgesetzt.

Wenn das Resultat der Operation bezüglich der Rekonstruktion der linksseitigen Segelklappe nicht ganz zufrieden stellend ist und die Undichtigkeit immer noch

erheblich, dann muss unter Umständen dieses Medikament lebenslänglich weiter genommen werden. Regelmässige Kontrollen beim Kinderherzspezialisten sind unumgänglich. Wegen der Undichtigkeit der Segelklappen gilt auch die Prophylaxe vor einer Herzinnenhautentzündung (Endokarditisprophylaxe) weiter.

Wie häufig muss ein Kind mehrmals operiert werden?

Ein Problem bei diesem Herzfehler kann eine Engstelle im Bereich des Auslasses der linken Kammer in die Hauptschlagader darstellen, was durch die spezielle Anatomie des Herzfehlers bedingt ist. Auch die linksseitige Segelklappe kann später wieder undicht werden, insbesondere wenn sie schon vor der Operation zusätzliche Fehlbildungen der Klappensegel aufweist. Dann muss im Erwachsenenalter manchmal eine mechanischer Herzklappenersatz erfolgen. Die langfristige Reoperationsrate beträgt in Zürich 10%. Seit 1998 ist kein Kind mehr an einer solchen Operation verstorben.

Insgesamt sind die chirurgischen Resultate für Kinder, die heute mit einem AV-Kanal geboren werden, ganz ausgezeichnet. Die meisten operierten Kinder haben auch als Erwachsene eine gute Lebensqualität und können sich uneingeschränkt im Alltag körperlich belasten. Es bleiben ungefähr jährliche Kontrollen beim Kinderkardiologen und die erwähnte Antibiotikaprophylaxe in Risikosituationen.

*Dr. med. R. Weber, Kinderkardiologie,
Universitätskinderspital Zürich*