

**Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie**  
**Deutsches Herzzentrum München**  
**Klinik an der Technischen Universität München**  
**(Direktor: Prof. Dr. R. Lange)**

**Die Korrektur des kompletten atrioventrikulären Septumdefekts (CAVSD):  
Vergleich der Ergebnisse nach Primärkorrektur und zweizeitiger Korrektur**

**Thomas Gabor Fabry**

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

**Doktors der Medizin**

genehmigten Dissertation.

Vorsitzender: Prof. Dr. E. J. Rummeny

Prüfer der Dissertation:

1. apl. Prof. Dr. F. Chr. Schreiber (schriftliche Beurteilung)

Prof. Dr. P. Ewert (mündliche Prüfung)

2. Prof. Dr. R. Lange

Die Dissertation wurde am 23.12.2015 bei der Technischen Universität München  
eingereicht und durch die Fakultät für Medizin am 21.09.2016 angenommen.



<b>Inhaltsverzeichnis</b>	<b>Seite</b>
<b>1. Einleitung</b> .....	<b>6</b>
1.1 Definition.....	6
1.2 Historischer Überblick.....	6
1.3 Epidemiologie.....	7
1.3.1 Geschlechterverhältnis.....	8
1.3.2 Inzidenz von Morbus Down und anderen genetischen Erkrankungen mit einem AVSD.....	8
1.4 CAVSD und assoziierte kardiale Begleit anomalies.....	8
1.5 Morphologie und Anatomie des AVSD.....	9
1.5.1 Lage und Verlaufs anomalies des atrioventrikulären Reizleitungssystems beim AVSD.....	15
1.5.2 Der partielle AV-Septum Defekt (PAVSD).....	18
1.5.3 Der komplette AV-Septum Defekt (CAVSD).....	19
1.5.3.1 Balancierter, unbalancierter CAVSD.....	20
1.5.3.2 Rastelli Klassifikation.....	21
1.5.4 Intermediäre Form des AVSD.....	22
1.6 Pathophysiologie und natürlicher Verlauf.....	22
1.7 Embryologische Grundlagen und pathologische Anatomie des CAVSD.....	25
1.8 Klinische Manifestation des CAVSD.....	29
1.9 Diagnostik des CAVSD.....	29
1.9.1 Auskultation.....	29
1.9.2 EKG.....	30
1.9.3 Echokardiografie.....	31
1.9.4 Herzkatheteruntersuchung und Angiographie.....	34
1.9.5 Röntgen Thorax.....	36
1.10 Aktueller Stand der chirurgischen Therapie.....	37
1.11 Pulmonalarterienbanding (PAB) in der chirurgischen Therapie angeborener Herzfehler.....	38
1.11.1 Historischer Überblick PAB.....	38

1.11.2 Indikation für PAB.....	39
1.11.3 OP-Techniken PAB.....	41
1.11.5 Komplikationen nach PAB .....	42
1.12 Ziel der Untersuchung.....	42
<b>2. Material und Methoden .....</b>	<b>44</b>
2.1 Patienten.....	44
2.1.1 Präoperative Daten .....	44
2.2 Operative Methoden.....	52
2.3 Zusätzliche kardiale Eingriffe .....	60
2.4 Endpunkte der Studie.....	62
2.5 Follow up .....	62
2.6 Statistische Auswertungen .....	63
<b>3. Ergebnisse .....</b>	<b>64</b>
3.1 Präoperative Patientendaten.....	64
3.1.2 Indikation und Zeitpunkt für ein Pulmonalarterienbanding.....	66
3.2 Letalität .....	67
3.2.1 30-Tage-Letalität.....	67
3.2.2 Spätletalität .....	68
3.3 Risikofaktoren .....	70
3.4 Reoperationen.....	71
3.4.1 Art und Inzidenz der Reoperationen.....	73
3.5 Echokardiografische Follow-up-Untersuchungen.....	77
<b>4. Diskussion .....</b>	<b>78</b>
4.1 Operationszeitpunkt .....	78
4.2 Operationstechnik.....	79
4.3 Indikation zum zweizeitigem Vorgehen.....	81
4.4 Rastelli Typ .....	82
4.5 Begleitaneomalien.....	83

4.5.1 Linksseitige Klappenmorphologie.....	83
4.6 30-Tage-Letalität, nach Korrekturingriff.....	83
4.6.1 Spätletalität .....	84
4.7 Reoperationen.....	85
4.8 Risikofaktorenanalyse.....	85
4.9 Grenzen der Studie .....	86
<b>5. Schlussfolgerung.....</b>	<b>88</b>
<b>6. Zusammenfassung.....</b>	<b>89</b>
<b>7. Summary.....</b>	<b>90</b>
<b>8. Literaturverzeichnis.....</b>	<b>91</b>
<b>9. Abbildungsverzeichnis.....</b>	<b>101</b>
<b>10. Tabellenverzeichnis.....</b>	<b>103</b>
<b>11. Abkürzungsverzeichnis.....</b>	<b>104</b>
<b>12. Danksagung.....</b>	<b>108</b>

# **1. Einleitung**

## **1.1 Definition**

Unter dem Begriff atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD) versteht man eine Entwicklungsstörung, welche die AV-klappennahen Anteile des Vorhof- und des Ventrikelseptums (das atrioventrikuläre Septum) sowie die AV-Klappen selbst betreffen. Diese Hemmungsmisbildung kann unterschiedlich ausgeprägt sein<sup>12</sup> und sich in verschiedenen morphologischen Varianten präsentieren.

In den zurückliegenden Jahren wurde eine Vielzahl von Bezeichnungen verwendet, die teils synonym gebraucht wurden (AV-Kanal, Endokardkissendefekt, Fehlbildung des Atrioventrikularkanal, Ostium atrioventrikulare commune, Ostium primum Atrium Septum Defekt, Ostium primum Septal Defekt mit Cleft in der Mitralklappe) Im Interesse einer Vereinheitlichung der Terminologie empfahlen Anderson und Becker 1982 diejenigen Herzfehler als AVSD zu bezeichnen, die durch ein Nichtvorhandensein des AV-Septums gekennzeichnet sind. (vgl. Abb. 2b)<sup>13</sup>

Grundsätzlich unterscheidet man den partiellen atrioventrikulären Septumdefekt (PAVSD) und den kompletten atrioventrikulären Septumdefekt (CAVSD). Charakteristisch für den PAVSD ist, dass Vorhandensein von zwei separaten AV-Klappen. Das Ventrikelseptum ist intakt und es besteht ein Vorhofseptumdefekt vom Primumtyp (ASD I). Demgegenüber steht der CAVSD mit einem gemeinsamen AV-Klappenostium und einem Defekt im AV-Septumbereich, der eine Kommunikation auf Vorhof- und Ventrikel Ebene ermöglicht.<sup>5,14</sup> Als weitere Entität wird der intermediäre Typ eines CAVSD unterschieden.<sup>15</sup>

## **1.2 Historischer Überblick**

Die Erstbeschreibung eines AVSD wird Thomas B. Paacock zugeschrieben, der die Fehlbildung 1846 als „a malformation of the heart consisting in an imperfection of the auricular and ventricular septa“ bezeichnete.<sup>16</sup> Bereits 1909 wurde von A. Keith als Ursache für diese Fehlbildung eine fehlende Fusion der Endokardkissen beschrieben.

Die Unterscheidung zwischen einem „Ostium primum Atrium Septum Defekt“ von einem „gemeinsamen Atrioventrikular Kanaldefekt“ geht auf Abbot zurück.<sup>17</sup> 1948 wiesen Rogers und Edwards dann auf gemeinsame morphologische Merkmale der Herzfehlbildungen hin, wie z.B. ähnliche anatomische Verhältnisse im Bereich der atrioventrikularen Region.<sup>18</sup> Wakai und Edwards führten 1956 und 1958 den Begriff PAVSD und CAVSD ein. Sie stellten zudem fest, dass einige der von ihnen untersuchten AVSD, weder der einen noch der anderen Kategorie zuzuordnen waren.<sup>19,20</sup> Ein wichtiger Schritt, war die erste erfolgreiche offene Korrektur eines AVSD durch Clarence W. Lillehei im Jahr 1954 ohne Verwendung einer Herz-Lungen Maschine. Bei dieser Operationstechnik („crossed circulation“) wurde das venöse Blut aus dem rechten Herzen des erkrankten Kindes in die Femoralvenen des Vaters (Spender) geleitet. Der Vater oxygeniert das Blut, welches dem kleinen Patienten wieder über die Karotiden zugeführt wurde.

Detaillierte anatomische Studien sowie die die Zunahme der chirurgischen Eingriffe haben zu einem besseren Verständnis der Pathomorphologie geführt. So beschrieben Lev et al 1958 als erste die posteriore Verlagerung des His-Bündels bei AVSD. Das Wissen über die Lagebeziehungen half die Inzidenz eines postoperativen AV-Blocks zu reduzieren.<sup>21</sup> Von Rastelli et al wurde 1966 eine Einteilung des CAVSD in drei Typen A, B und C vorgeschlagen.<sup>22</sup> Die Rastelli- Klassifikation unterscheidet nach morphologischen Kriterien die Anatomie des „gemeinsamen vorderen Segels“<sup>22</sup>, sowie deren Sehnenfädenansätze. Die von Rastelli vorgeschlagene Einteilung wurde 1976 von Ugarte et al überarbeitet. Ugarte et al stürten sich an dem von Rastelli et al charakterisierten „gemeinsamen vorderen AV-Segel“, welches sie eher als ein, das Ventrikelseptum überbrückendes anteriores linkes AV-Segel ansahen. (vgl. Abb. 14a,b).<sup>3,11</sup>

### **1.3 Epidemiologie**

Angeborene Herzfehler finden sich mit einer Prävalenz von 2,03 bis 11,7‰ aller Lebendgeburten und mit einer Prävalenz von 8,14 bis 9‰ aller Geburten (lebend und tot Geborene).<sup>23</sup> Nach Haas und Kleideiter machen AVSD 4% bis 5% aller angeborenen Herzfehler aus.<sup>24</sup> Die relative Häufigkeit eines CAVSD wird in der Literatur mit 2,0% bis 9,1% aller angeborenen Herzfehlern angegeben.<sup>25-28</sup>

### **1.3.1 Geschlechterverhältnis**

Viele Herzfehler wie zum Beispiel: Fallot-Tetralogie (TOF), Aortenstenose (AS), Aortenisthmusstenose (CoA) und Transposition der großen Aterien (TGA) kommen bei Jungen häufiger als bei Mädchen vor.<sup>29</sup> Beim AVSD sind beide Geschlechter annähernd gleich betroffen.<sup>12,30</sup> In der Untersuchung von Flyer et al aus dem Jahre 1992 fand sich mit einem Geschlechtsverhältnis von 1,3 : 1,0 eine Verteilung zu Ungunsten von Mädchen.<sup>31</sup>

### **1.3.2 Inzidenz von Morbus Down und anderen genetischen Erkrankungen mit einem AVSD**

Bei 25-71% aller Patienten mit CAVSD findet sich ein Down Syndrom.<sup>32-34</sup> Umgekehrt leiden bis zu 50% der Kinder mit Down Syndrom an angeborenen Herz- und Gefäßmissbildungen, davon 36-66% an einem atrioventrikulären Septumdefekts.<sup>35,36</sup> AVSD und zusätzliche kardiale Begleit anomalies (siehe 1.4) scheinen mit einer Trisomie 21 weniger häufig vergesellschaftet zu sein als ohne Chromosomenaberration. So zeigt die Studie von De Biase et al ein signifikant geringeres Auftreten einer Obstruktion des links ventrikulären Ausflusstrakt (LVOT).<sup>37</sup> Fortgeschrittene Erkrankungen des Lungenstromgebiets finden sich hingegen gehäuft bei Patienten mit einer Trisomie 21 im Gegensatz zu Patienten mit normalen Karyotyp.<sup>38</sup> Weitere chromosomale Fehlbildungen bei denen ein AVSD häufig assoziiert ist, sind das Klinefelter-Syndrom, das Ellis-van Crefeld-Syndrom und gelegentlich das Noonan-Syndrom.<sup>8</sup>

### **1.4 CAVSD und assoziierte kardiale Begleit anomalies**

Zusätzliche kardiovaskuläre Fehlbildungen die vermehrt bei Patienten mit CAVSD auftreten sind ein persistierendes Foramen ovale (PFO), ein Vorhofseptumdefekt vom Secundumtyp (ASD II), eine doppelte Öffnung in der linken AV-Klappe, eine links persistierende obere Hohlvene Vena Cava superior (left superior vena cava, LSVC), ein teilweise nicht überdachter („unroofed“) Koronarsinus, ein persistierender Ductus arteriosus (PDA), eine Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes (LVOTO) oder eine Azygoskontinuität. Diese Fehlbildungen sind mit einer Wahrscheinlichkeit von 30-40% zu finden.<sup>8</sup> In der englischsprachigen Literatur werden diese Anomalien als so



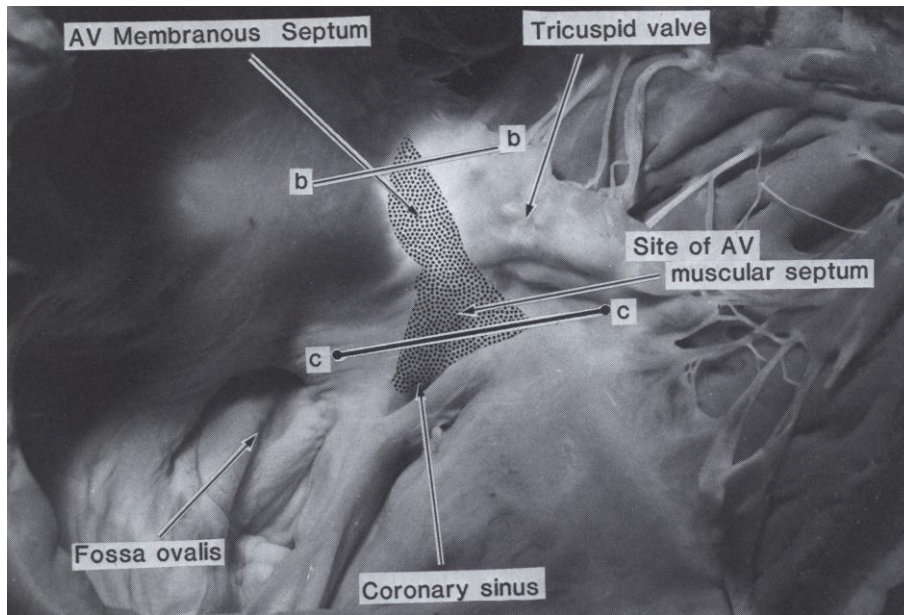
genannte „minor associated cardiac anomalies“ bezeichnet. Die häufigsten Begleitaneomalien sind einer Untersuchung von Studer et al zufolge der ASD II und die L SVC.<sup>39</sup>

Neben den „minor associated cardiac anomalies“ finden sich auch komplexe Begleitfehlbildungen („major associated cardiac anomalies“). Dazu zählen die Fallot'sche Tetratologie (TOF), der „double outlet right ventricle“ (DORV) mit oder ohne Pulmonalstenose (PS), die Kombination aus einem nicht überdachtem Koronarsinus mit L SVC, die totale Fehleinmündung der Lungenvenen (TAPVC), zusätzliche VSDs, die Transposition der großen Arterien (TGA) und die Aortenisthmusstenose (CoA). Nach Studer et al sind die häufigsten Fehlbildungen der PDA (10,0%) und die TOF (6,5%).<sup>39</sup> Najm et al beschreibt 1997 für sein Patientenkollektiv (n=363) eine relative Häufigkeiten der TOF von 5,8% und der CoA von 1,4%.<sup>40</sup>

## **1.5 Morphologie und Anatomie des AVSD**

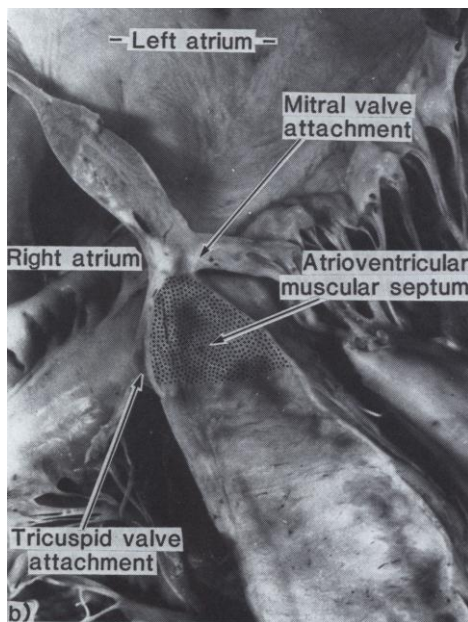
Allen AVSD gemeinsam ist das Fehlen des AV-Septums.<sup>13</sup> Becker et al beschreibt das AV-Septum im normalen Herzen als Scheidewand zwischen rechtem Atrium und linken Ventrikel. Es besteht zudem aus zwei Teilen – einem membranösen und einem muskulären Anteil.<sup>13</sup> Der membranöse wird wiederum aufgeteilt in membranöses Interventrikelseptum und ein membranöses AV-Septum. Grenze zwischen den beiden Septen ist der Klappenaufhängung des septalen Segels der Trikuspidalklappe.(vgl. Abbildung 1 a-c)<sup>6,13</sup>

**Abbildung 1a-c: AV-Septum im normalen Herzen nach Becker et al <sup>13</sup>**



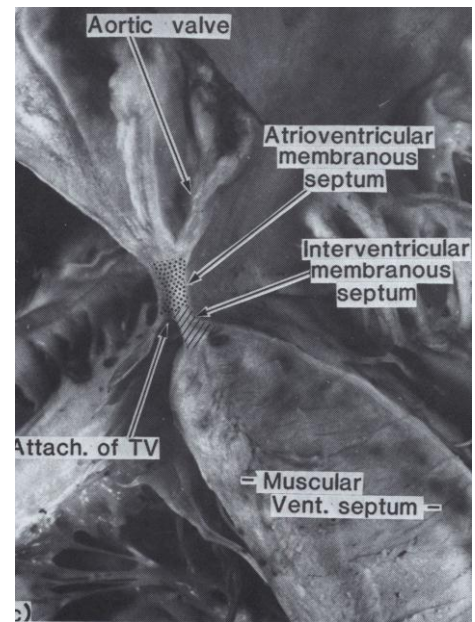
**Abbildung 1a:**

Ansicht des AV-Septums von rechts. Das AV-Septum wird von links illuminiert. Die Morphologie des membranösen sowie des muskulären Anteils lassen sich in den Schnitten b und c betrachten.

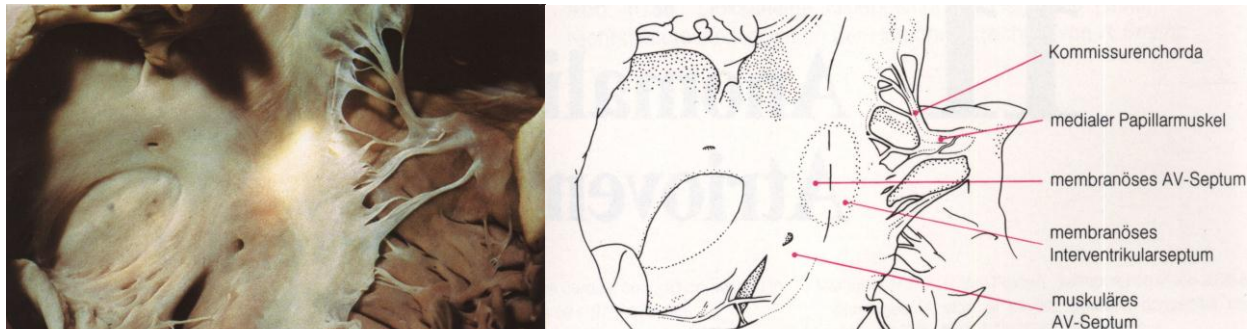


**Abbildung 1b,c:**

„Vier-Kammer-Blick“ mit der Sicht auf das muskuläre (b) und membranöse (c) AV-Septum. TV, Tricuspid valve



**Abbildung 2a, b: Transilluminiertes, intaktes und fehlendes AV-Septum in der Betrachtung von rechts nach Becker et al <sup>6</sup>**



**Abbildung 2a:**

Transilluminiertes intaktes AV-Septum. Die Ansatzlinie der Trikuspidalklappe trennt das Septum in eine atrio- und in eine interventrikuläre Komponente.



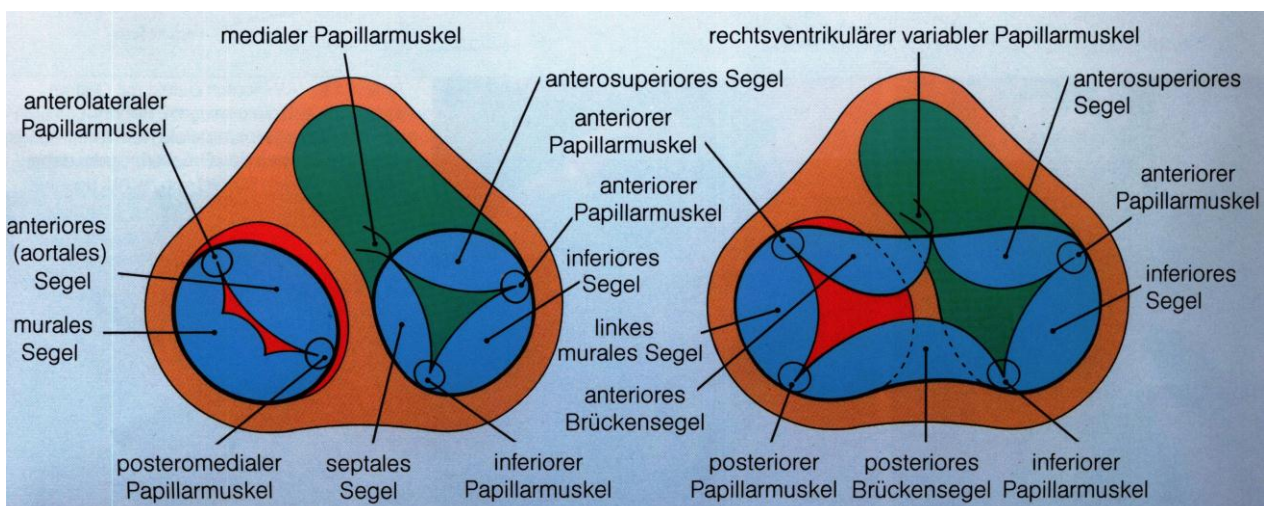
**Abbildung 2b:**

Fehlen des AV-Septums. Der sog. Ostium-primum-Vorhofseptumdefekt ist in Wahrheit ein Defekt im Bereich des normalen Atrioventrikularseptums.“[15]

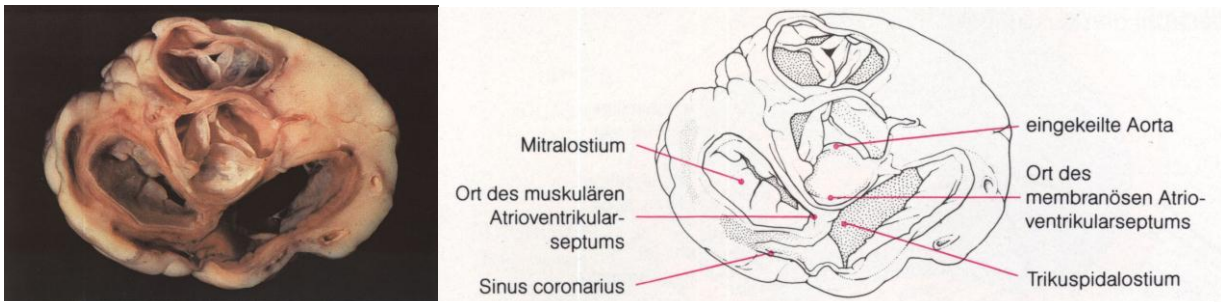
Neben dem Fehlen des AV-Septums gibt es eine Reihe weiterer struktureller Merkmale des AVSD <sup>7,12,24</sup>:

- Die abnorme Position des LVOT und der Aortenwurzel, die nicht eingekeilt („wedged position“) zwischen den beiden AV-Klappen liegt, sondern in einer anterioren Position vor dem AV-Klappenostium liegt. (vgl. Abb.4a,b)
- Das gemeinsame AV- Ostium mit einer variablen Anzahl von Segeln und Öffnungen. (vgl. Abb. 3)
- Die sogenannte „Gooseneck-Deformität“, Resultierend aus der abnormen Position des LVOT und dem Fehlen des AV-Septums verändert sich die Geometrie des linken Herzens in Form einer Verlängerung der Achse Herzspitze/ Aortenklappe und gleichzeitiger Verkürzung des Abstandes zwischen Herzspitze und AV-Klappenebene. Zusätzlich ist der LVOT eingeengt. (vgl. Abb. 5,6)
- Verlagerung des Erregungsleitungssystems

**Abbildung 3: Anordnung der AV-Segel im gesunden Herzen (links) und beim kompletten AVSD (rechts) in der Ansicht von kranial nach Becker et al <sup>6</sup>**

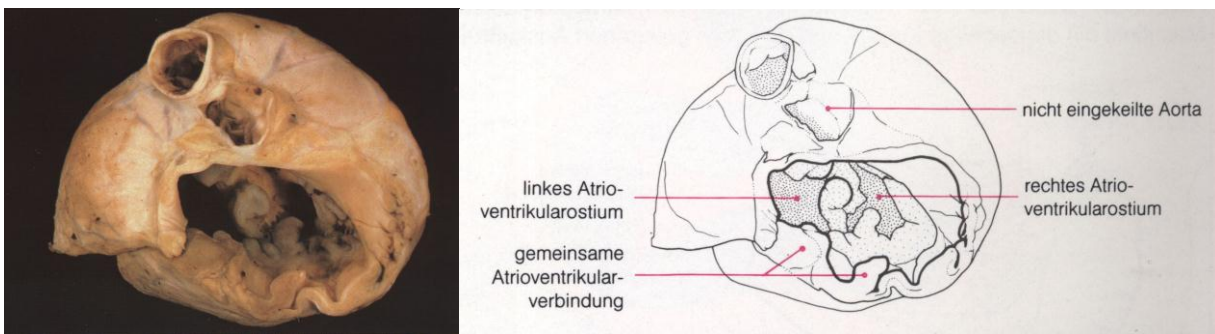


**Abbildung 4a,b: Normales Herz, und Herz mit CAVSD von kranial nach Becker et al <sup>6</sup>**



**Abbildung 4a:**

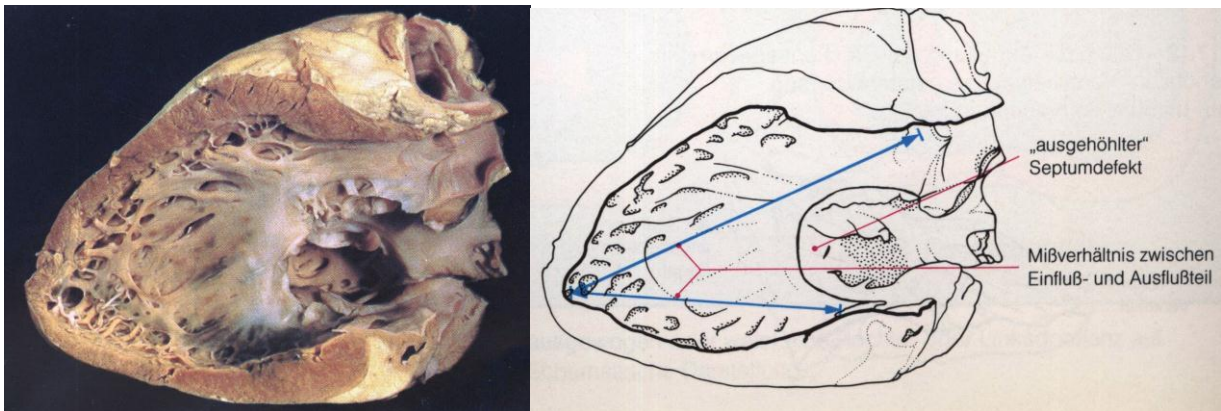
Normales Herz von kranial betrachtet. Deutlich zu erkennen: Die Aortenwurzel in „wedged position“.



**Abbildung 4b:**

Herz mit CAVSD von kranial betrachtet mit gemeinsamer AV-Verbindung und anteriorer Position der Aorta.

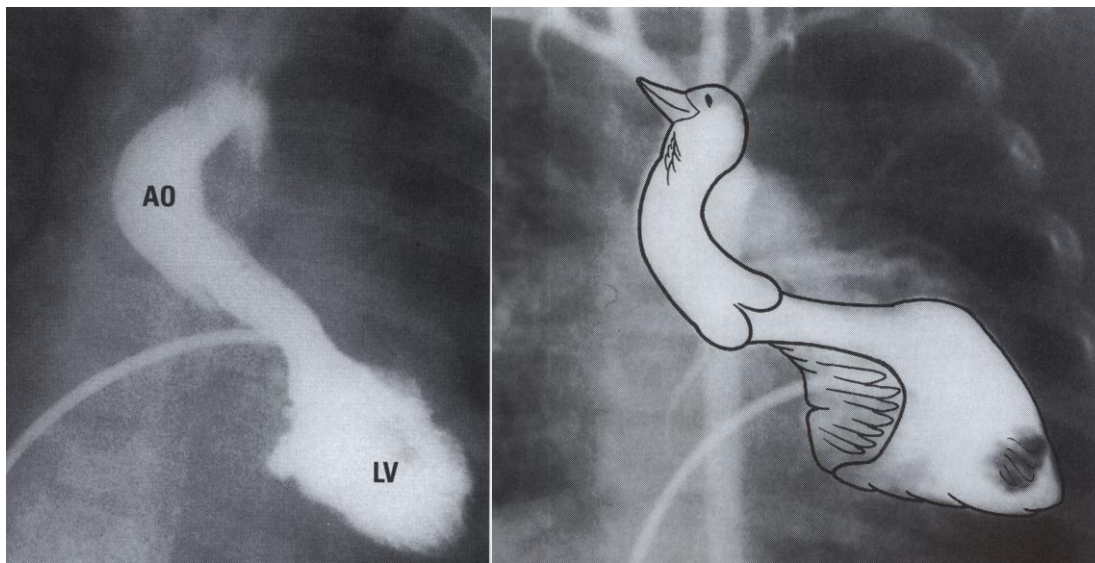
**Abbildung 5: Missverhältnis zwischen Einfluss- und Ausflusstrakt (Eröffneter linker Ventrikel, AV-Segel entfernt) nach Becker et al <sup>6</sup>**



**Abbildung 5:**

Nach Entfernung der AV-Segel, lässt sich der AVSD-Typ nicht mehr unterscheiden.

**Abbildung 6: Angiokardiografische Darstellung der Gooseneck-Deformität nach Freedom<sup>5</sup>**



**Abbildung 6:**

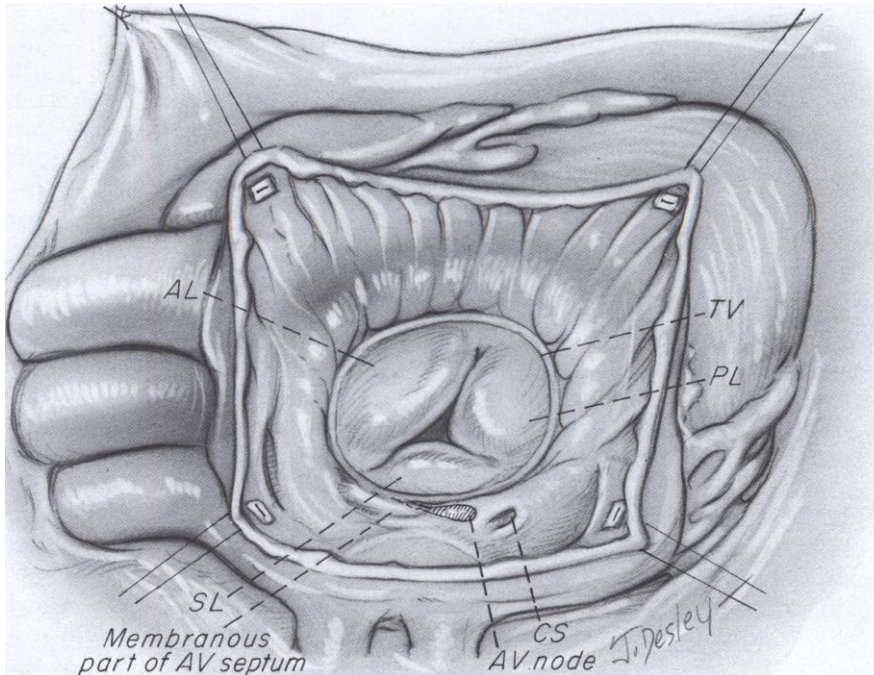
Kammersystole CAVSD. Auch hier kann man das Missverhältnis zwischen Einfluss- und Ausflusstrakt gut erkennen. Koronarabgänge (rechts) im Verhältnis zur AV-Klappenebene („Fügelspitzen“ im rechten Bild).  
*AO, Aorta ascendens; LV, linker Ventrikel*

### **1.5.1 Lage und Verlaufsanomalien des atrioventrikulären Reizleitungssystems beim AVSD**

Beim AVSD besteht eine besondere Lage des Reiz-Leitungssystems. Wie bereits im Abschnitt 1.2 beschrieben, gilt Lev als Erstbeschreiber dieser Lageanomalie.<sup>21</sup>

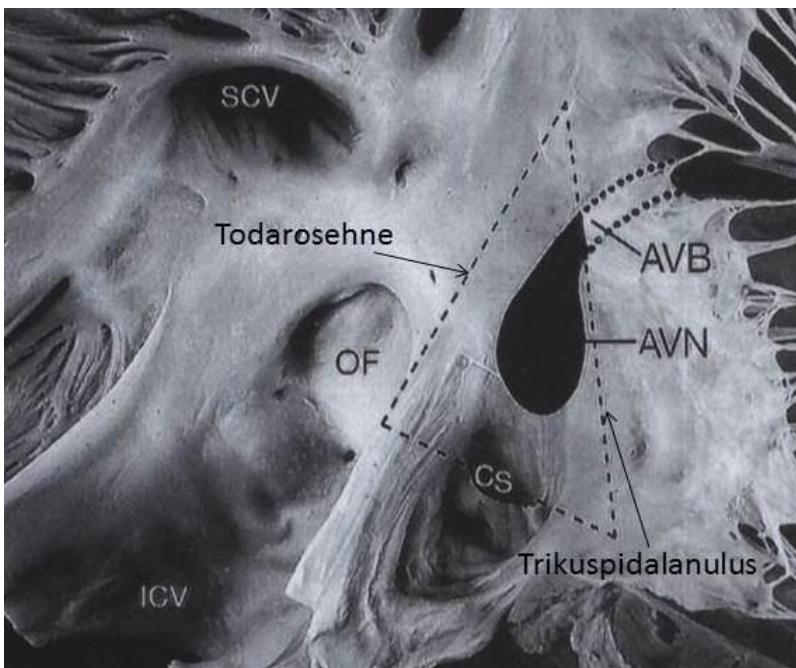
Der AV-Knoten liegt nicht wie im Regelfall an der Spitze des Koch-Dreiecks (vgl. Abb. 7a,b), sondern ist aufgrund des fehlenden AV-Septums nach posterior verlagert. (vgl. Abb. 8a) Er befindet sich auf Höhe des Ansatzes des gemeinsamen posterioren Segels zwischen der Mündung des ebenfalls nach posterior verlagerten Koronarsinus und dem posterioren kranialen Rand des Ventrikelseptums in dem nach Thiene benannten „nodalen Dreieck“.<sup>3,41,42</sup> Das His-Bündel verläuft beim AVSD unterhalb des gemeinsamen posterioren Segels entweder direkt am kranialen Rand des Ventrikelseptums (vgl. Abb. 8b) oder aber an dessen linksventrikulären Seite.<sup>3</sup> Diese morphologischen Begebenheiten des Reizleitungssystems sind für die charakteristische elektrokardiografische Linksachsendevidation in etwa 95% der Fälle verantwortlich.<sup>42</sup> Zudem stellte Thiene 1981 fest, dass die Lage des AV-Knotens und der Verlauf des His-Bündels sehr variabel sein können.<sup>41</sup>

**Abbildung 7a,b: Physiologische Position des AV-Knotens nach Kirklin et al <sup>3</sup> und Anderson et al <sup>1</sup>**



**Abbildung 7a nach Kirklin <sup>3</sup>:**

Eröffnetes rechtes Atrium aus Sicht des Operators. Gut zu erkennen, der membranöse Teil des AV-Septums, ist im Bereich des Trikuspidalseptums. TV, tricuspid valve; SL, septal leaflet; AL, anterior leaflet; PL, posterior leaflet; CS, coronary sinus

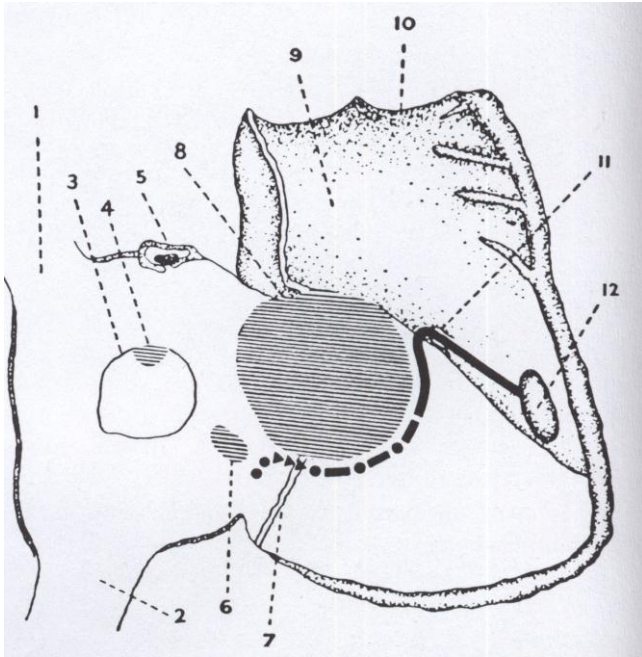


**Abbildung 7b nach Anderson et al <sup>1</sup>**

Sicht auf den eröffneten rechten Vorhof. Der AV-Knoten liegt an der Spitze des Koch-Dreiecks. Gestrichelte Linie: Koch-Dreieck; SVC, superior vena cava; IVC, inferior vena cava; OF, fossa ovalis; AVN, Atrioventricular node; AVB, Atrioventricular Branch; CS, coronary sinus



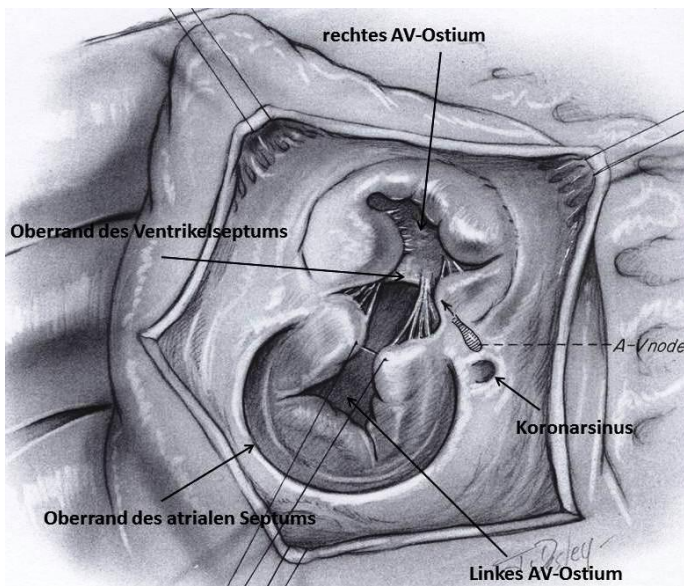
**Abbildung 8a,b: Pathologische Erregungsleitung beim CAVSD nach Kirklin <sup>3</sup>**



**Abbildung 8a:**

Eröffnetes rechtes Herz von rechts betrachtet. Beim CAVSD liegt der AV-Knoten (••) posterior des Koronarsinus (6). Das His-Bündel(•■), verläuft im Oberrand des Ventrikelseptums.

*Große gestreifte Fläche (8), AVSD; SVC (1); IVC (2); Limbus der fossa ovalis (3); PFO (4); RAA (5), Basis des rechten AV-Ostiums (7); Infundibulum (9); Pulmonalklappe (10), Lancisi-Muskel (11), Querschnitt Moderatorband (12)*



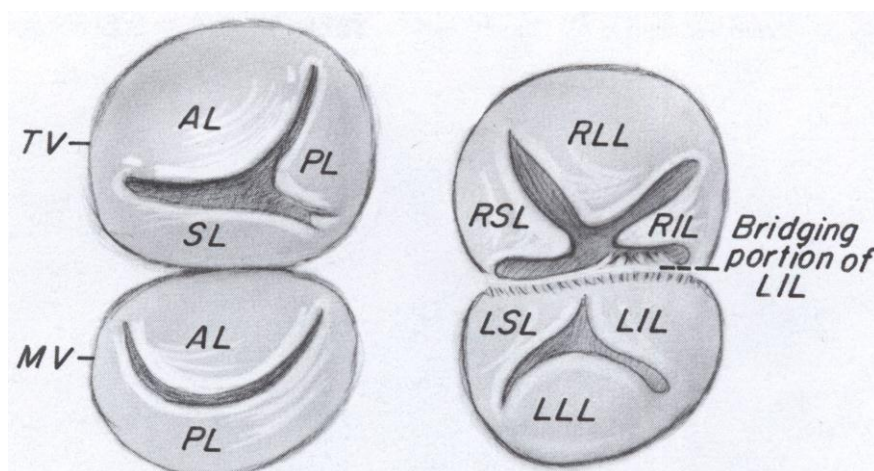
**Abbildung 8b:**

Ansicht des Operateurs. Eröffnetes rechtes Atrium. CASVD mit großem ASD. Auch hier kann man die Verlagerung des AV-Knotens nach posterior erkennen.

### 1.5.2 Der partielle AV-Septum Defekt (PAVSD)

Ähnlich dem normalen Herzen finden sich beim PASVD zwei getrennte AV-Klappen. Beide Klappen sind als „Dreisegelklappen“ mit entsprechenden Kommissuren angelegt.<sup>1</sup> (vgl. Abb. 9) Aus dieser Tatsache folgt, dass man hier nicht von einer echten Mitral- und Trikuspidalklappe spricht, sondern die Termini rechtsseitige respektive linksseitige AV-Klappe (RAVV bzw. LAVV) verwendet.<sup>7</sup> Beim PAVSD hat das Atriumseptum eine normale Länge.<sup>43</sup> Die Ursache des „Vorhofseptumdefekts vom Primumtyp“ (ASD I) ist zum einen das Fehlen des AV-Septums und zum anderen ein Defekt im Inletbereich des Ventrikelseptums. Der Inlet-VSD kann eine unterschiedliche Ausprägung haben. In der Regel ist er aber kleiner als bei der kompletten Form des AVSD.<sup>44</sup> Die Klappensegelebene ist aufgrund der Anheftung der AV-Segel am Oberrand des Ventrikelseptums und dem rudimentär ausgebildeten Inletseptum in die Ventrikel verlagert. Das insuffiziente Gewebe im Bereich des Ventrikelseptums ist für gewöhnlich restriktiv, so dass es kaum zu interventrikulärer Kommunikation kommt.<sup>3</sup> Durch die Verlagerung der Klappenebene kommt es zu der bereits weiter oben erwähnten Elongation des LVOT. Ein häufig zu findendes morphologisches Merkmal eines PAVSD ist ein Spalt, oder „Cleft“, im vorderen linken AV-Segel, welcher auf die Mitte des Ventrikelseptums gerichtet ist. Dieser ist in seiner Größe variabel, und kann zu einer Insuffizienz der linken AV-Klappe führen. Ebenso kann auch die RAVV einen solchen „Cleft“ haben. Hier stellt er eine Erweiterung der anteroseptalen Kommissur dar.<sup>45</sup>

**Abbildung 9: normale Klappenmorphologie (links) und bei PAVSD (rechts) nach Kirklin et al<sup>3</sup>**



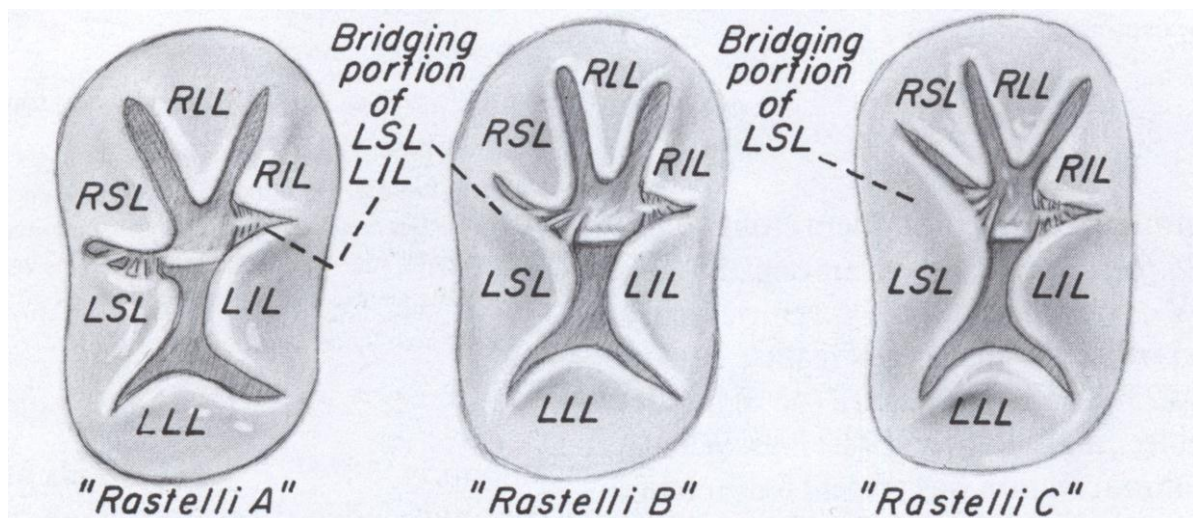
**Abbildung 9:**

AV-Klappenebene aus Sicht des Operateurs. TV, tricuspid valve; SL, septal leaflet; AL, anterior leaflet; PL, posterior leaflet; MV, mitral valve; RSL, right superior leaflet; RLL, right lateral leaflet; RIL, right inferior leaflet; LSL, left superior leaflet; LLL, left lateral leaflet; LIL, left inferior leaflet;

### 1.5.3 Der komplette AV-Septum Defekt (CAVSD)

Der komplette AV Septum Defekt (CAVSD) ist gekennzeichnet durch das Vorhandensein eines ASD I, eines gemeinsamen Klappenostiums und eines großen VSD im Inletbereich.<sup>46</sup> Wie bereits weiter oben erwähnt findet sich hier, aufgrund des anatomischen Arrangements, eine Elongation des LVOT, im Sinne der „Gooseneck“-Deformität. (vgl. Abb. 6) Betrachtet man die AV-Ebene von kranial sieht man in den meisten Fällen eine Klappe die aus fünf Segeln besteht, seltener aus sechs. (vgl. Abb. 10)<sup>3,14,45,47</sup> Zwei Segel rechnet man ausschließlich dem rechten und ein Segel dem linken Ventrikel zu. Die beiden anderen Segel „überbrücken“ das Ventrikelseptum, und werden daher entsprechend ihrer Lage als „superior bridging leaflet“ (SBL) beziehungsweise „inferior bridging leaflet“ (IBL) bezeichnet.<sup>12</sup> Analog findet man in der Literatur auch die Bezeichnungen anterior und posterior anstatt superior und inferior. (vgl. Abb. 5).<sup>6</sup>

**Abbildung 10: Rastelli-Typen A, B und C bei kompletten AVSD nach Kirklin<sup>3</sup>**



**Abbildung 10:**

AV-Klappenenebene aus Sicht des Operateurs. Hier mit 6 AV-Klappensegeln. RSL, right superior leaflet; RLL, right lateral leaflet; RIL, right inferior leaflet; LSL, left superior leaflet; LLL, left lateral leaflet ;LIL, left inferior leaflet;

Überschüssiges Klappengewebe und abnormale Chordae tendineae können neben der Elongation des LVOT eine Obstruktion des linken Ausflustraktes begünstigen.<sup>48</sup> Neben den Klappenanomalien finden sich auch Anomalien in der Anatomie der Papillarmuskeln. Im gesunden Herzen stehen die beiden linken Papillarmuskeln in einer anterolateralen – posteriomedialen Achse, wohingegen sie beim CAVSD in einer anterior

–posterioren Achse angeordnet sind.<sup>6</sup> Beim CAVSD können Papillarmuskeln im linken Ventrikel sehr eng beieinander stehen oder man findet nur einen solitären Papillarmuskel mit der Ausbildung einer als „parachute mitral valve“ bezeichneten linksseitigen AV-Klappe.<sup>1,12,49</sup> Die anatomischen Verhältnisse müssen vor einem geplanten Eingriff genau evaluiert werden, um eine Obstruktion des linkseitigen Ausflusstraktes zu vermeiden.<sup>50</sup> Eine „parachute mitral valve“ gilt als Risikofaktor für das postoperative Auftreten einer Klappenstenosen.<sup>7</sup>

Eine weitere morphologische Variante der linken AV-Klappe ist gekennzeichnet durch das Vorhandensein eines zusätzlichen Ostiums. Man spricht in diesem Fall von einem „double-orifice“.<sup>7,51</sup>

### **1.5.3.1 Balancierter, unbalancierter CAVSD**

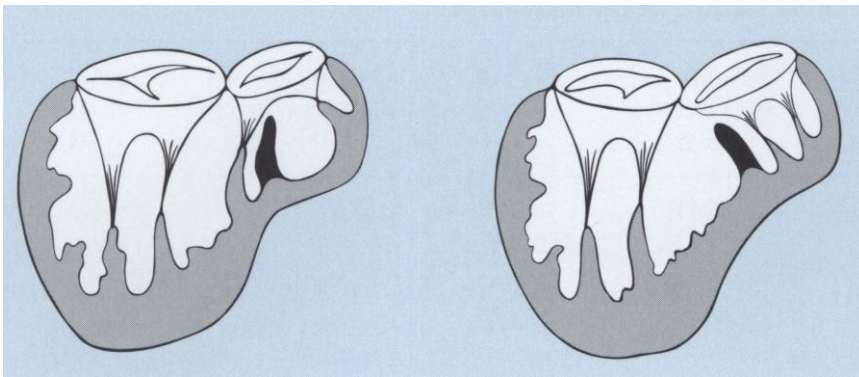
Der CAVSD lässt sich weiter in eine balancierte Form (gleichgroßer linker und rechter Ventrikel), und in unbalancierte Formen unterscheiden. Die unbalancierten Formen werden in rechts- bzw linksdominante Formen unterschieden. Beim rechtsdominanten Typ kommt es zur Rechtsverlagerung der Klappe. Der linke Ventrikel ist in Relation zum rechten Ventrikel kleiner bzw hypoplastisch. Der linksdominante Typ zeichnet sich durch einen kleinen rechten Ventrikel aus.

Von einem hypoplastischen Ventrikel spricht man bei einem enddiastolischen Volumen kleiner 50% des Normwertes.<sup>44</sup> In den meisten Fällen jedoch ist der CAVSD balanciert.<sup>33</sup> Ein hypoplastischer LV lässt sich auch über das Längenverhältnis in der langen Achse der beiden Ventrikel bestimmen.(LAR, Long Axis Ratio)) Ist das angiografisch errechnete Verhältnis zwischen LV/RV kleiner 1,1 spricht man von einem hypoplastischen LV.<sup>52</sup>

Bei der unbalancierten Form liegt die gemeinsame AV-Klappe nicht zentral über dem Ventrikelseptum. Überkreuzt ein Klappenring das Ventrikelseptum spricht man vom Überreiten (sogenanntes „overriding“). Ist der Klappenapparat in beiden Ventrikeln lokalisiert spricht man von einem „straddling“ der AV-Klappe.<sup>23</sup> (vgl. Abb. 11) Die Arbeitsgruppe um Jegatheeswaran et al etablierten 2010 anhand des Ausmaßes des Überreitens der linken AV-Klappe einen echokardiografischen Index zur Diskrimination zwischen einem balancierten und unbalancierten Ventrikel. Der „atrioventricular valve index“ (AVVI) setzt die Fläche der linken AV-Klappe ins Verhältnis zur Gesamtfläche der

AV-Klappenebene. Wobei ein AVVI  $\leq 0,4$  eine rechtsdominante und ein AVVI  $\geq 0,6$  eine linksdominante Form definiert.

**Abbildung 11: Schematische Darstellung von „override“ und „straddling“ nach Schumacher et al<sup>8</sup>**



**Abbildung 11:**

linkes Bild: „straddling“ des Halteapparats, d.h. die linksseitige AV-Klappe besitzt Papillarmuskel, die beiderseits des Ventrikelseptums entspringen

rechtes Bild: „override“ der linksseitigen AV-Klappe, d.h. die linke AV-Klappe überreitet das Ventrikelseptum

### 1.5.3.2 Rastelli Klassifikation

Der CAVSD ist gekennzeichnet durch ein gemeinsames AV-Klappenostium mit einer gemeinsamen AV-Klappe bestehend aus 5 beziehungsweise 6 Segeln. Rastelli et al. schlug 1966 eine Einteilung des CAVSD in drei Formen A, B und C vor. Die Einteilung beruht im Wesentlichen auf der Morphologie des anterioren (superioren) gemeinsamen Segels und dessen Bezug zum Ventrikelseptum. Beim mit 70-75% am häufigsten vorkommenden Typ A liegt eine Spaltbildung des anterioren (superioren) gemeinsamen AV-Segels vor, wobei die Spaltränder durch rudimentäre Sehnenfäden am Oberrand des VSD fixiert sind. Beim mit etwa 25% zweithäufigsten Typ C findet sich ein gemeinsames anteriores Segel ohne Spaltbildung. Sehnenfäden ziehen zum Ventrikelseptum. Der, mit 3-5% seltenster Typ B ist gekennzeichnet, durch einen aus dem rechten Ventrikel entspringenden und nach links ziehenden Papillarmuskel der am anterioren Segel ansetzt. Der Typ B ist häufig mit einem hypoplastischen Ventrikel assoziiert. <sup>3,14,22</sup>

Ugarte et al überarbeiteten 1976 Rastellis Konzept eines gemeinsamen, anterioren AV-Segels. Ugarte et al sprachen vielmehr von einem überbrückenden Segel („bridging leaflet“), welches eher seinen Ursprung in der linken AV-Klappe hat. <sup>11</sup> (vgl. Abb. 14,a,b) Auch Lev und Bharati kamen zu einem ähnlichen Schluss wie Ugarte et al. <sup>33</sup> Letztendlich modifizierte Anderson et al 1985 die Rastelli Klassifikation. Die Einteilung bezieht sich

nun auf das überbrückende superiore linke AV\_Segel, wobei Typ C ein deutliches und Typ A ein eher geringes „Bridging“ des Segels bezeichnet.<sup>53</sup> (vgl. Abb. 10) Heutzutage stellt die Modifikation der Rastelli Klassifikation die gebräuchlichste Einteilung des CAVSD dar.<sup>8,54</sup> Neben den Typen A bis C haben Goor und Lillehei 1975 zusätzlich eine vierte Form beschrieben. Makroskopisch lässt sich bei dieser Form am vorderen überbrückenden Segel keine Grenze zwischen links- und rechtsseitigen Anteil erkennen. Sehnenfäden von beiden Enden der Segel inserieren getrennt an einem Papillarmuskel im linken beziehungsweise rechten Ventrikel.<sup>55</sup> Die Einteilung in die Formen A,B,C nach Rastelli und Typ IV nach Goor und Lillehei ist in der präoperativen Diagnostik mittels Herzkatheter und Echokardiographie in den meisten Fällen eindeutig, dennoch gibt es immer wieder Fälle, welche sich prä- bzw., interoperativ oder autopsisch letztendlich nicht in die bekannten Typen unterscheiden lassen.<sup>3,33</sup>

#### **1.5.4 Intermediäre Form des AVSD**

Charakteristisch für den intermediären CAVSD Typ ist das Vorhandensein von zwei voneinander getrennten Klappenostien und einem kleinen muldenförmigen Ventrikelseptumdefekt.<sup>15,56</sup> Oft ist der VSD drucktrennend.<sup>7,56</sup>

### **1.6 Pathophysiologie und natürlicher Verlauf**

Nach Samanék liegt die Überlebenswahrscheinlichkeit mit CAVSD ohne operative Intervention im ersten Monat bei 91%. 63% der Patienten überleben die ersten sechs Monate und 49% der Kinder erleben das erste Lebensjahr. Ohne operative Maßnahmen entwickeln bis zu 25% der Patienten eine pulmonale Hypertonie.<sup>57</sup> Berger et al. beschrieben 1979 für ihr unbehandeltes Patientenkollektiv eine Letalität von 65% nach 12 Monaten und 96% nach 5 Jahren.<sup>58</sup>

Die Lebenserwartung eines Patienten mit AVSD hängt im Wesentlichen von drei Faktoren ab: der Höhe des links-rechts Shunts auf Vorhof und Ventrikelebene und dem Schweregrad der AV-Klappeninsuffizienz.<sup>59</sup> Kardiale Begleit'anomalien beeinflussen die Pathophysiologie zusätzlich und setzen die Lebenserwartung herab.<sup>59</sup> Der links-rechts-Shunt führt zu einer Druck und Volumenbelastung des rechten Ventrikels und zu einer Erhöhung des Pulmonalarteriendruckes und des Lungengefäßwiderstandes. Durch die zunehmende pulmonale Hypertonie kommt es zu Umbauprozessen im Lungenstromgebiet die man histologisch nachweisen kann.<sup>60</sup> Newfeld et al konnten in

einem Kollektiv von n=67 Patienten fortgeschrittene Veränderungen im Lungestromgebiet (Stadium III nach Heath und Edwards) bereits im Alter von 6 Monaten nachweisen (vgl. Tbl. 1) <sup>10</sup>

Patienten mit einer Trisomie 21 leiden unter Hypoventilation, weisen eine höhere Infektanfälligkeit der oberen Atemwege und eine Hyperreagibilität des Bronchialsystems auf. Zudem ist die Gesamtquerschnittsfläche der Lungenkapillaren durch unzureichende Alveolarisierung der distalen Lungenpartien stark reduziert. Daraus ergeben sich eine vermehrte und eine frühere Manifestation der Umbauprozesse im Lungestromgebiet. <sup>61,62</sup> Der Effekt einer Trisomie 21 auf die pulmonalen Manifestationen eines CAVSD ist jedoch umstritten. Einige Studien bestätigen die Annahme, dass Patienten mit CAVSD und Trisomie 21 früher pulmonale Gefäßobstruktionen entwickelt. <sup>34,62-64</sup> Wohingegen andere Studien, im Hinblick auf die Ausprägung der Umbauprozesse, keine Unterschiede zwischen Patienten mit oder ohne Trisomie 21 zeigen. <sup>65,66</sup>

Gefäßveränderungen in der Lungenstrombahn aufgrund einer pulmonalen Hypertension wurden erstmalig 1958 von Heath und Edwards beschrieben. Sie unterteilten die Veränderungen in 6 Schweregrade.(vgl.Tab.1)<sup>10</sup> Durch anhaltenden Druck und Volumenüberlastung der Lungengefäße kommt es initial zu einer Media-Hypertrophie der Gefäßwand. Neben den Veränderungen der Media, findet man an der Intima Fibrosierungen als Anpassungsreaktion. Nach den ersten 12 Lebensmonaten findet man in der pulmonalen Strombahn plexiforme Läsionen und Gefäßdilatationen. Die Gefäße verlieren zunehmend ihre Elastizität und Reagibilität. Dies führt zu einem Anstieg des Widerstandes in der Lungenstrombahn. Vergleichbar mit dem Ohm'schen Gesetz führt eine Widerstandserhöhung zu einer Erhöhung der Spannung, in diesem Fall zu einer Druckerhöhung, die sich in Form einer pulmonalen Hypertension äußert. Im Spätstadium der Erkrankung kann der Lungengefäßwiderstand den Widerstand im Körperkreislauf übersteigen, was letztendlich zu einer Shuntumkehr führt. Dieser irreversible Endzustand wird als Eisenmenger Reaktion bezeichnet. Klinisch zeigt sich eine zentrale Zyanose und Hypoxämie. In diesem Stadium ist eine korrigierende Operation nicht mehr möglich.

Das Ausmaß des Shuntvolumens beeinflusst die Pathophysiologie am stärksten. Während eine globale Herzinsuffizienz bei Patienten mit PAVSD selten vor dem 2. Lebensjahr auftritt, entwickeln Kinder mit CAVSD bereits relativ früh eine kontinuierlich progredient verlaufende globale Herzinsuffizienz, die unbehandelt zu einer Letalität von 80% vor dem 2. Lebensjahr führt.<sup>67</sup> Neben der Herzinsuffizienz sterben die Kinder an rezidivierenden pulmonalen Infektionen.<sup>68</sup>

**Tabelle 1: Umbauvorgänge im Gefäßbett bei pulmonaler Hypertension nach Heath und Edwards <sup>10</sup>**

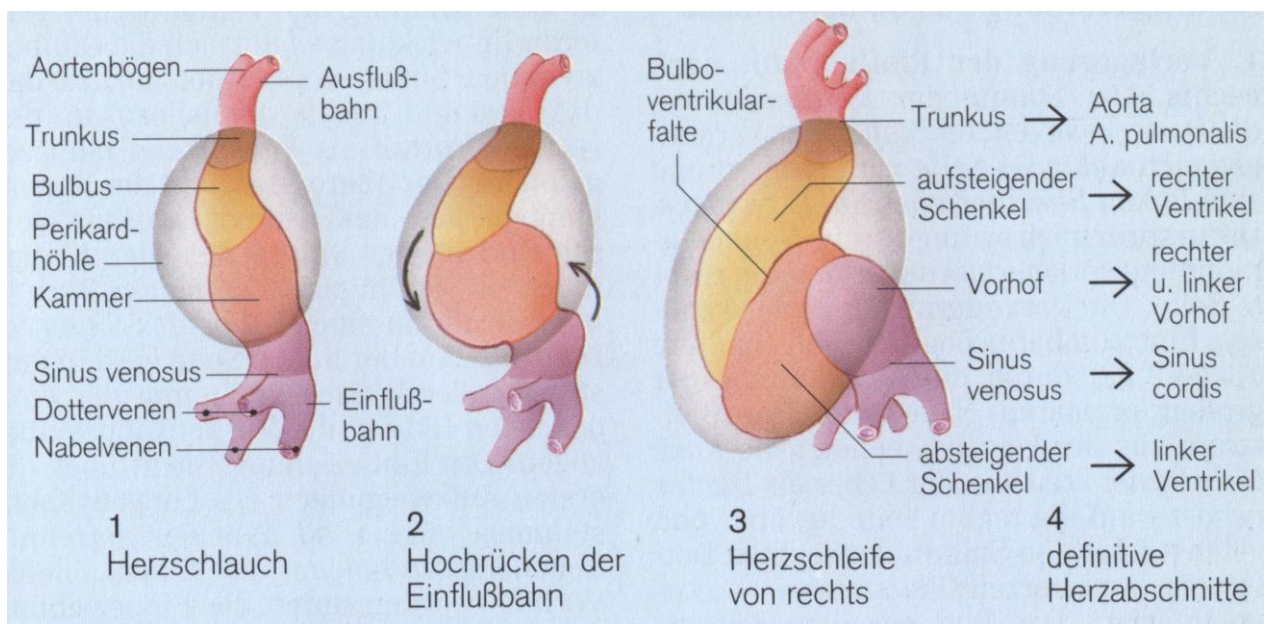
<b>Grad</b>	<b>Veränderung</b>
<b>I</b>	Mediahypertrophie der Arterien und Arteriolen ohne Intimaveränderungen bzw. zelluläre Intimaproliferation der kleinsten Arterien und Arteriole und Intimafibrose der Lungenfibrose
<b>II</b>	Mediahypertrophie und zelluläre Intimaproliferation
<b>III</b>	Mediahypertrophie, Intimafibrose und evtl. frühes Stadium generalisierter Gefäßdilatation
<b>IV</b>	Progressive generalisierte Gefäßdilatation und Gefäßverschlüsse durch Intimafibrose und Fibroelastose; Auftreten plexiformer Gefäßläsionen in Lungenarteriolen und kleineren Lungenarterien
<b>V</b>	Auftreten weiterer „Dilatationsläsionen“ im Sinne einer chronischen Dilatation bis zur pulmonalen Häm siderose



## 1.7 Embryologische Grundlagen und pathologische Anatomie des CAVSD

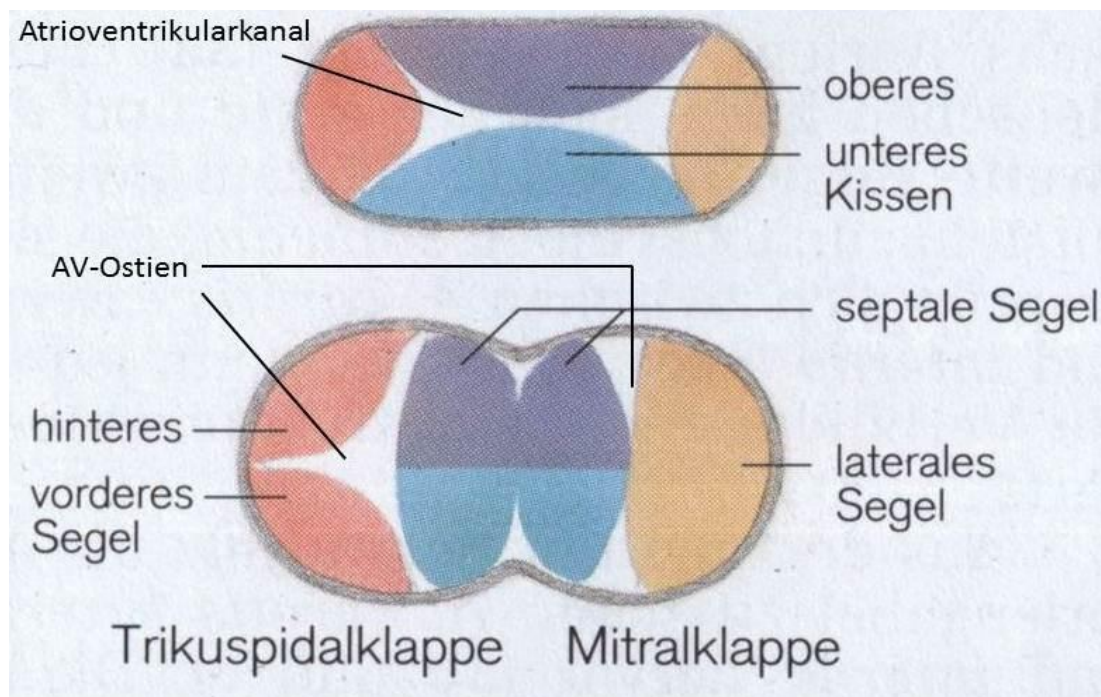
Die menschliche Herzentwicklung aus dem Mesoderm beginnt am 18. oder 19. Tag. Aus der Verdichtung des Splanchnopleuras entsteht die sogenannte kardiogene Platte. Mesenchymale Zellstränge dieser Platte bilden die paarig angelegten Herzschräuche die um den 22. Tag zu einem singulären, leicht gebogenen Herzschräuch verschmelzen. Das nun entstehende Rohr beginnt sich an verschiedenen Stellen einzuschnüren und auszudehnen. Die Einschnürungen trennen verschiedene Strukturen voneinander, unter anderen lässt sich bereits der Vorhof vom Ventrikel unterscheiden. Der enge Übergang zwischen diesen beiden Herzhöhlen wird als Atrioventrikularkanal bezeichnet. Der Herzschräuch wächst schneller als sein myoepikardialer Mantel (wird zum Perikard), so beginnt er sich zu falten, und aus dem Herzschräuch wird am 28. Tag die Herzschräuchleife. (vgl. Abb. 12)<sup>69,70</sup>

**Abbildung 12: Entstehung der Herzschräuchleife nach Stedling <sup>4</sup>**

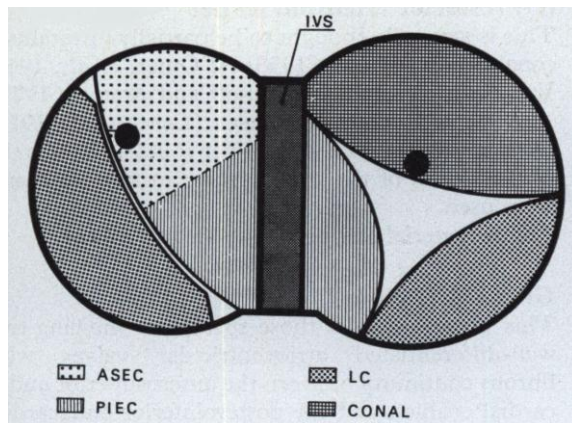


Die Septierung des Herzens in seine vier charakteristischen Herzhöhlen entsteht zwischen der 4. und 7. Woche. Im Bereich des Atrioventrikularkanal formt das subendokardiale Bindegewebe kleine Polster, sogenannte Endokardkissen. Man zählt vier davon: Zwei laterale Kissen, ein linkes und ein rechtes; ein anterosuperiores und ein posteroinferiores Endokardkissen. (vgl. Abb. 13) Durch die Verschmelzung der anterosuperioren und posteroinferioren Kissen wird der Kanal in ein rechtes und ein linkes Atrioventrikularostium unterteilt. An den Rändern der Ostien kommt es lokal zu Mesenchymalproliferation. Ausgehend von der Ventrikelseite werden diese Msenchymalpolster ausgehöhlt. Die Verbindungen von den Polstern zu den Ventrikelwänden die bestehen bleiben entwickeln sich zu den späteren Chorda tendineae und Papillarmuskeln. Auf diese Weise entwickeln sich im linken Ostium eine Mitralklappe mit zwei Segeln und im rechten Ostium eine Trikuspidalklappe mit drei Segeln. (vgl. Abb. 14a) <sup>71</sup>

**Abbildung 13: Endokardkissen im Atrioventrikularkanal nach Stedling <sup>4</sup>**



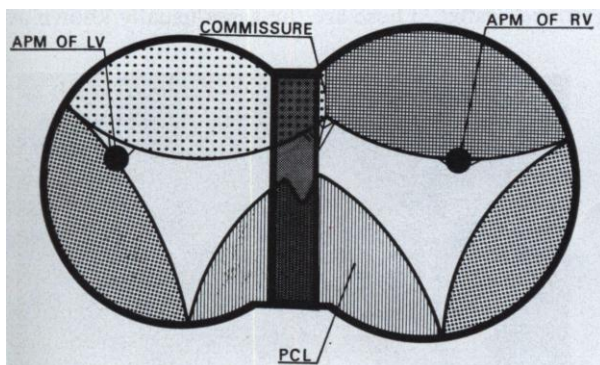
**Abbildung 14a,b: Embryologische Komponenten der AV-Klappen im normalen Herzen und bei CAVSD nach Ugarte et al <sup>11</sup>**



**Abbildung 14a:**

Schematische Darstellung der AV-Klappenebene im normalen Herzen in der Ansicht von kranial. ASEC+PIEC bilden das vordere Mitralsegel. Das vordere Trikuspidalsegel ist konalen Ursprungs.

*ASEC, anterosuperior endocardial cushion; PIEC, posteroinferior endocardial cushion; LC, lateral cushion; IVS, interventricular septum*



**Abbildung 14b:**

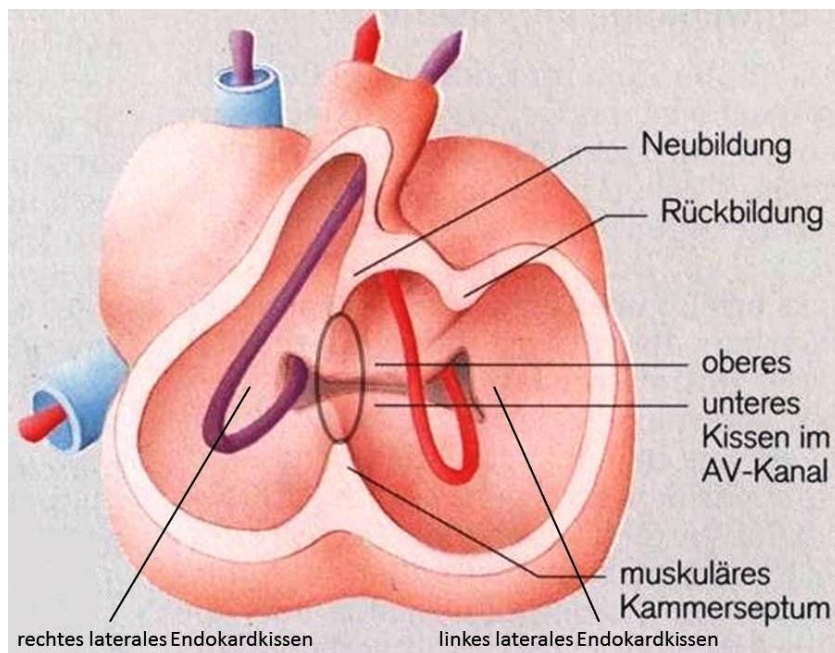
CAVSD (Typ A) in der Ansicht von kranial. Die beiden vorderen AV-Segel teilen sich eine gemeinsame Kommissur. Die kurzen Chordae tendineae der vorderen AV-Segel inserieren am IVS im Sinne eines Rastelli Typ A.

*APM of LV/RV, anterior papillary muscle of left/right ventricle; PCL, posterior common leaflet*

Die Trennung der Vorhöfe beginnt mit dem Wachstum eines Septum Primums vom hinteren oberen Dach des gemeinsamen Vorhofs auf die sich verbindenden Endokardkissen. Durch Zelluntergang am Oberrand dieses Septums entsteht das Ostium secundum. Rechts davon bildet sich ein weiteres Septum aus, das Septum secundum, welches bis auf das Foramen ovale den Vorhof trennt. Das Foramen ovale funktioniert im Sinne eines Ventils, dass Blut zwar von rechts nach links passieren lässt, den Blutstrom von links nach rechts dagegen verhindert. Nach der Geburt ändern sich die Druckverhältnisse im Vorhof, so dass es zum physiologischen Verschluss des Foramen ovale kommt.<sup>4,70</sup>

Neben den Vorhöfen teilen sich auch die Kammern. Von der Herzspitze wächst eine Muskelleiste als Septum interventrikulare auf das Endokardkissen zu. Es kommt zunächst zu einem unvollständigen Verschluss mit der Entstehung eines Foramen interventrikulare. Erst in der siebten Schwangerschaftswoche kommt es zum membranösen Verschluss durch das posteroinferiore Endokardkissen.<sup>69</sup>

**Abbildung 15: Frontalschnitt durch das Herz eines 9-mm großen Embryos nach Stedling<sup>4</sup>**



**Abbildung 15:**

Der Kreis entspricht der Lage des Foramen interventrikulare. Dargestellt werden zudem die Rückbildung der Bulboventrikularfalte und die Neubildung einer neuen, den AV-Kanal trennenden Falte.

Wie bereits weiter vorne erwähnt wurde der CAVSD in der Literatur auch „Endokardkissendefekt“, „AV-Kanaldefekt“ oder auch „persistierender Artrioventrikularkanal“ genannt. Die angenommen embryologischen Ursachen hinter diesem Herzfehler wurden in diese Begriffe impliziert. Die Auffassung, dass die Endokardkissen für die Bildung der AV-Klappen verantwortlich waren wurde verlassen.<sup>72</sup> Später erkannte man die zunehmende Bedeutung des Ventrikelseptums und anderen Strukturen an der physiologischen wie auch pathologischen Entwicklung der AV-Klappen.<sup>73 74</sup>

## **1.8 Klinische Manifestation des CAVSD**

Wie in 1.6 beschrieben hängen das Ausmaß der klinischen Symptomatik und der Zeitpunkt ihres Auftretens der Symptome von verschiedenen Faktoren ab. Die Größe und die Richtung des Shuntvolumens auf Vorhof- und Ventrikel Ebene sowie die Insuffizienz der AV-Klappen sind entscheidend. Die Druck und Widerstandsverhältnisse in der Lungenstrombahn und das Stadium der Umbauprozesse im Pulmonalkreislauf spielen eine wichtige Rolle, sowie assoziierte kardiale Begleit anomalies.

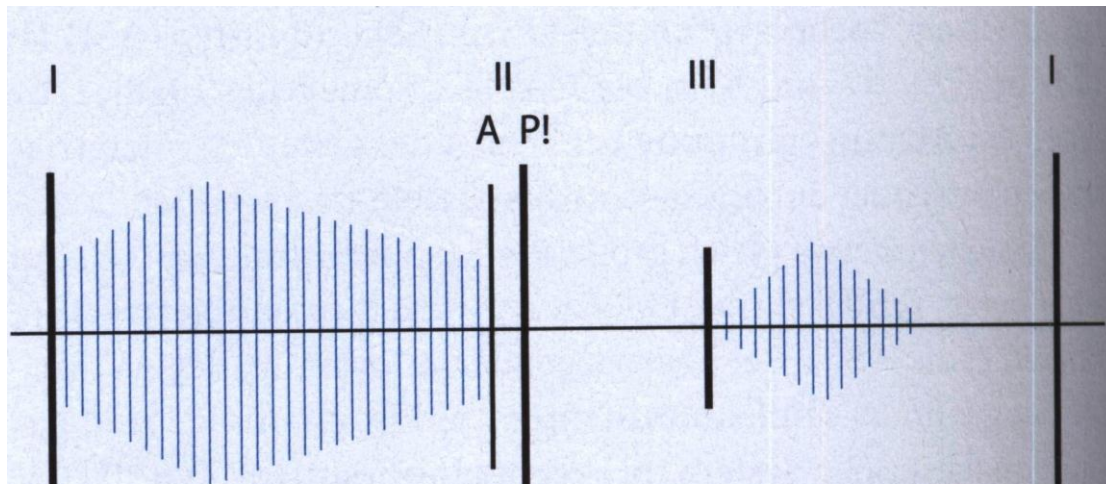
Nach Abfall des Lungengefäßwiderstands in der 2-8 Woche entwickeln Säuglinge mit CAVSD rasch klinische Symptome und Zeichen einer Herzinsuffizienz.<sup>12,24</sup> Es kommt zu Trinkschwäche, Ruhedyspnoe und Tachypnoe mit Frequenzen weit über 60/min und in der Folge zu Gedeihstörungen mit Gewichtsrückgang. Durch die Rückstauung in den Pulmonalkreislauf kommt es zunächst zu einem trockenen Reizhusten und später zu gehäuften pulmonalen Infekten.<sup>75</sup> Eine Zyanose unter Belastung, später auch in Ruhe sind Hinweise auf eine pulmonale Hypertonie oder eine bereits beginnende Eisenmenger-Reaktion.<sup>8</sup> Inspektorisch beobachtet man einen Herz buckel der sich von links parasternal bis medioklavikulär erstreckt. Das durch das Shuntvolumen reduzierte Herzzeitvolumen im Systemkreislauf, zeigt sich klinisch in einem Pulsus celer et parvus mit einer niedrigen Blutdruckamplitude.<sup>8</sup>

## **1.9 Diagnostik des CAVSD**

### **1.9.1 Auskultation**

Man hört ein lautes holosystolisches, spindelförmiges, niederfrequentes Geräusch (III-IV/VI) mit Punktum maximum im 4. ICR links parasternal, das als Folge des Links-rechts-Shunts über dem Septum und der AV-Klappeninsuffizienz entsteht. Als Ausdruck der pulmonalen Hypertonie ist der zweite Herzton betont und breit gespalten. Mit zunehmender obstruktiver Lungengefäßkrankung nimmt der interventrikuläre Shunt ab und der Pulmonalklappenverschlusston wird immer lauter. (vgl. Abb. 16)<sup>8,12,24</sup>

**Abbildung 16: Auskultation bei CAVSD mit ausgeprägter Mitralinsuffizienz nach Schumacher et al <sup>8</sup>**



**Abbildung 16:**

Raues Systolikum III°-IV°, Holsystolikum bei Mitralinsuffizienz, niederfrequentes Mesodiastolikum nach dem III. Herzton

### 1.9.2 EKG

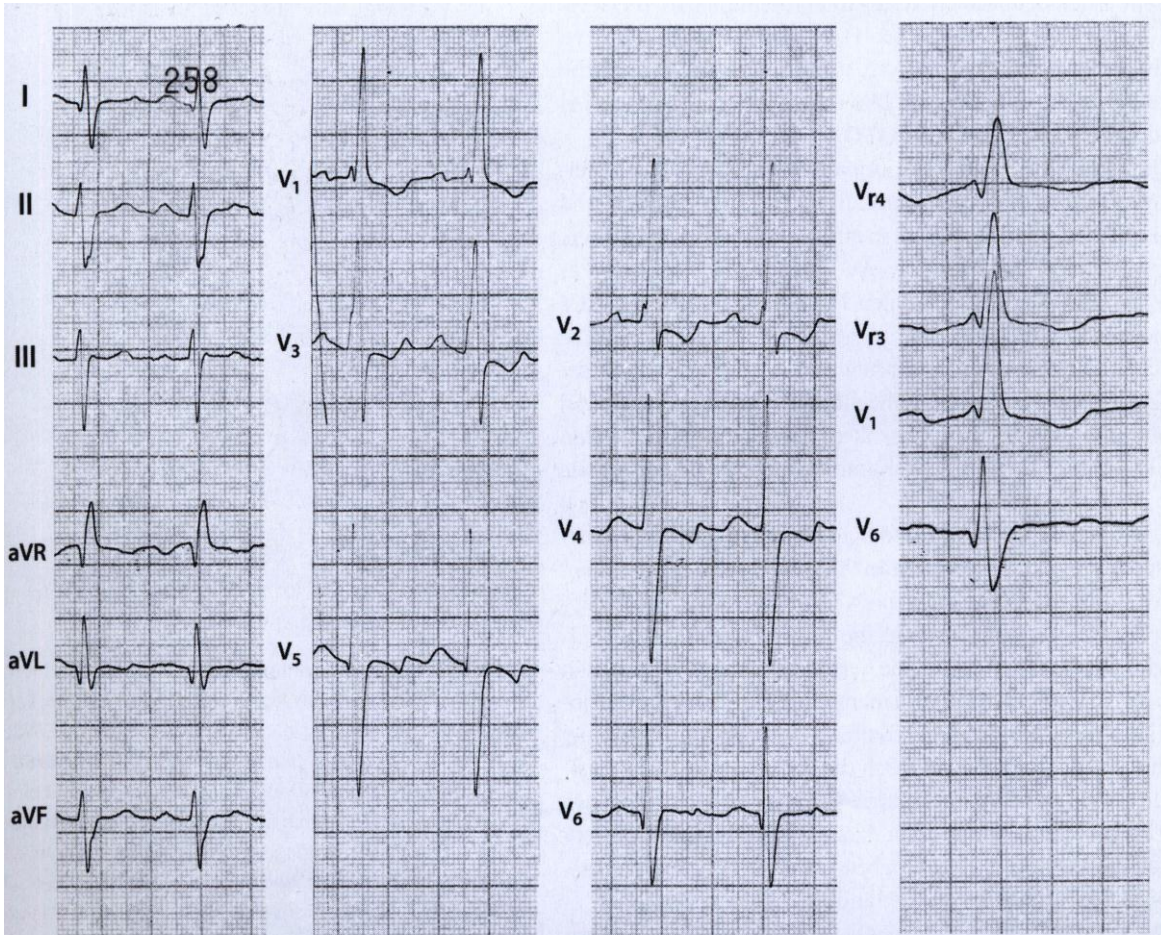
Die EKG-Befunde sind sehr typisch und lassen eine Verdachtsdiagnose zu. Ein überdrehter Linkslagetyp ist charakteristisch und entsteht durch die Verlagerung des Reizleitungssystems. Ein überdrehter Rechtslagetyp wird meist nur in Zusammenhang mit einer pulmonalen Hypertonie gesehen. <sup>3,76</sup>

In der Regel findet man einen Sinusrhythmus und oft einen AV-Block ersten Grades, der aber nicht aufgrund einer Überleitungsstörung, sondern aus einer verlängerten intraatrialen Leitungszeit resultiert.

In den Brustwandableitungen dominieren Rechtsherzhypertrophiezeichen. Diese können aber durch Linksherzhypertrophiezeichen maskiert sein, die sich als Reaktion auf die Insuffizienz der gemeinsamen AV-Klappe entwickeln.

Zudem findet man oft einen inkompletten Rechtsschenkelblock. Letzterer ist bei Patienten mit PAVSD häufiger als bei CAVSD. (vgl.Abb.16) <sup>3,76</sup>

**Abbildung 17: CAVSD mit pulmonaler Hypertonie bei einem 1 jährigen Kind nach Schumacher et al <sup>8</sup>**



**Abbildung 17:**

Sinusrhythmus, pathologischer Linkslagetyp, inkompletter Rechtsschenkelblock In den rechten Brustwandableitungen stark vergrößerte R-Zacken, sowie T-Inversionen im Sinne einer rechtsventrikulären Hypertrophie.

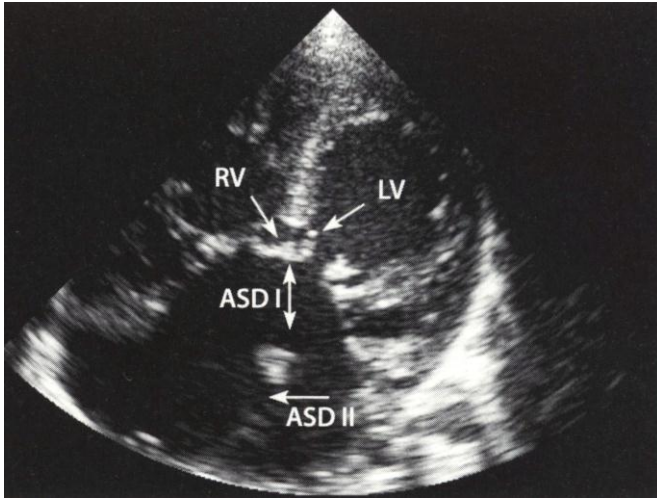
### 1.9.3 Echokardiografie

Für die Diagnosestellung eines CAVSD ist die zweidimensionale Echokardiografie und die farbkodierte Dopplersonografie von so entscheidender Bedeutung, dass man in den meisten Fällen von einer Herzkatheteruntersuchung mit Angiokardiografie absehen kann, außer es gibt einen Zweifel hinsichtlich des Ausmaßes der Widerstände im Lungenstromgebiet.<sup>14,77,78</sup> Die Klappenanatomie kann mittels der Echokardiografie präziser dargestellt werden als mit dem Angiokardiogramm.<sup>12,14</sup>

Die echokardiografische Untersuchung sollte folgende Punkte einschließen, die für die Operationsplanung und Durchführung wichtig sind: Die anatomischen und morphologischen Strukturen sollten genau bestimmt werden, so dass man feststellen kann ob es sich um einen partiellen, intermediären oder kompletten AVSD handelt.<sup>77,79</sup> Unbedingt zu klären ist, ob es sich um einen balancierten oder unbalancierten CAVSD handelt. Nimmt die linke Kammer nicht an der Bildung der Herzspitze teil, handelt es sich um einen hypoplastischen linken Ventrikel.<sup>24</sup> (siehe auch 1.5.3.1) Die überbrückenden AV-Segel sollten genau charakterisiert werden. Wichtig ist hier das Ausmaß des „Straddlings“ und des „Overriding“ zu bestimmen. Die Lage, Richtung und Größe des Shunts auf Vorhof sowie Ventrikelebene sollte bestimmt werden. Der Insuffizienzgrad der linken AV-Klappe sollte graduiert werden und in einen der vier Schweregrade eingeteilt werden: (0) keine, (1) milde, (2) mittel- oder hochgradige (3) Insuffizienz. Eine LVOTO sollte ausgeschlossen werden. Dopplersonografisch ist der Druck im Lungenkreislauf abzuschätzen, um das Ausmaß der pulmonalen Hypertonie zu erfassen. Ein wichtiger Punkt ist der Ausschluss weiterer kardialer Begleitaneomalien, insbesondere PDA, TOF und CoA. (vgl. Abb. 17, 18)<sup>8,12,80</sup>



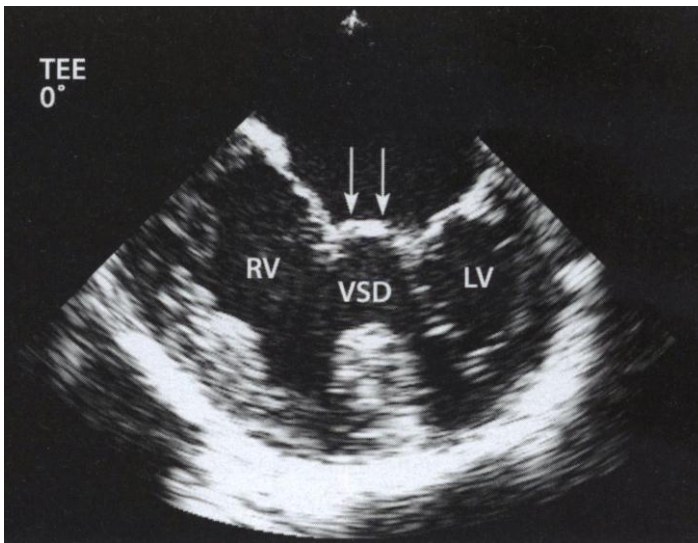
**Abbildung 18: CAVSD Typ A nach Rastelli im TTE nach Schumacher et al <sup>8</sup>**



**Abbildung 18:**

Apikaler 4-Kammer Blick bei CAVSD Typ mit Sehnenfäden zum Ventrikelfirst (↘↙), mittelgroßem VSD, ASD I (↕) und zusätzlichem ASD II (←) RV/LV, rechter/linker Ventrikel

**Abbildung 19: CAVSD Typ C nach Rastelli im TEE nach Schumacher et al <sup>8</sup>**



**Abbildung 19:**

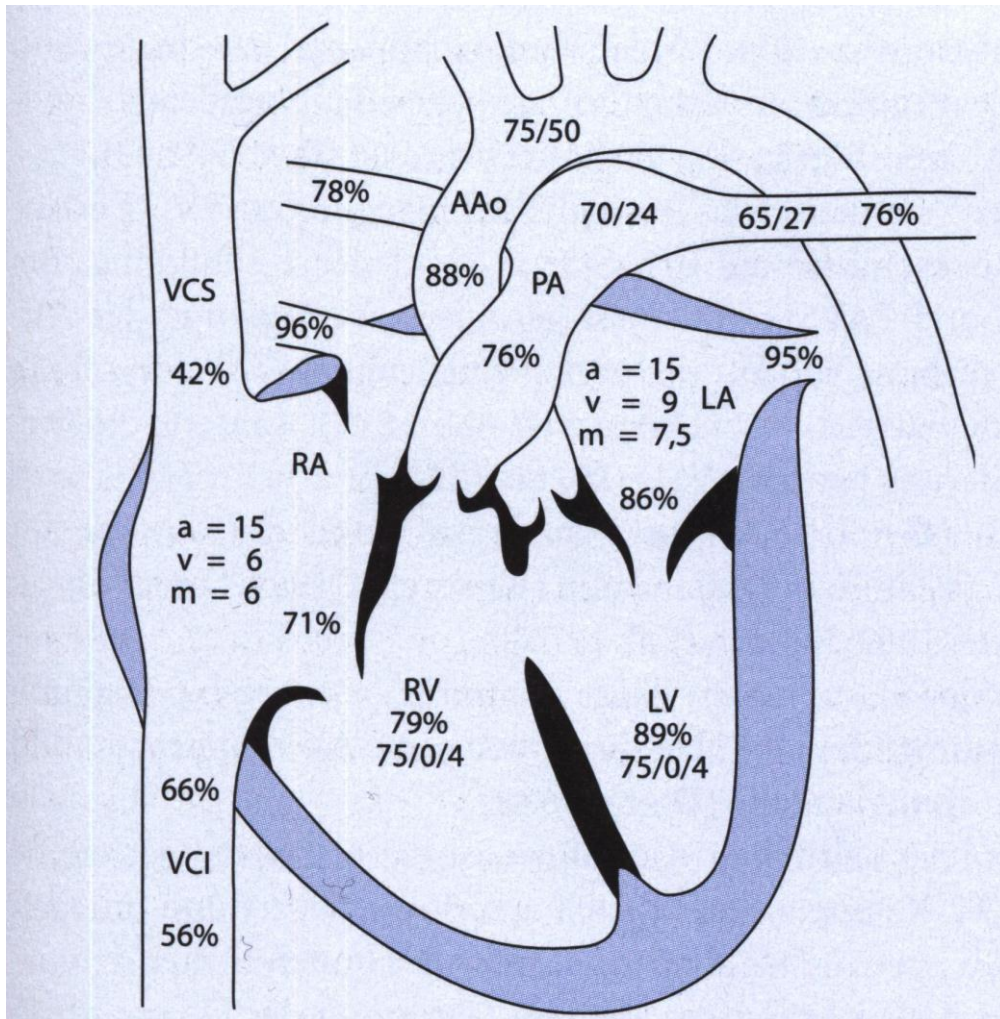
Typisch für den Rastelli Typ C ist das frei über dem Ventrikelfirst flottierende vordere AV-Segel. (↕) RV/LV, rechter/linker Ventrikel; VSD, Ventrikelseptumdefekt

### **1.9.4 Herzkatheteruntersuchung und Angiographie**

Wenn die Diagnosestellung mit Hilfe der nicht-invasiven Verfahren nicht eindeutig ist, kann man anhand der Herzkatheteruntersuchung die Größe und Lage der Defekte auf interatrialer und interventrikulärer Ebene exakt darstellen. Zudem lassen sich die Shuntvolumina und Shuntrichtungen sowie der Lungengefäßwiderstand genau bestimmen. Durch Gabe von O<sub>2</sub>, Stickstoffmonoxid oder inhalativem Iloprost lässt sich prüfen inwieweit ein erhöhter pulmonalarterieller Druck noch beeinflussbar bzw reversibel ist. Eine weitere wichtige Indikation stellt der Ausschluss einer unbalancierten Form des CAVSD dar. Ebenso ist es ein wichtiges Instrument zur Beurteilung einer subaortalen Einengung.<sup>68,76,81</sup>

Auf eine invasive Herzkatheteruntersuchung kann verzichtet werden, wenn neben eindeutiger klinischer und echokardiografischer Diagnose, dem sicheren Ausschluss einer pulmonalen Widerstandserhöhung auch keine weiteren assoziierten kardiovaskulären Fehlbildungen vorliegen.<sup>82</sup> Castaneda et al sehen keine Indikation für eine invasive Untersuchung wenn die operative Behandlung vor dem 6. Monat durchgeführt wird. In dieser Altersgruppe ist das Vorliegen einer fixierten pulmonalen Hypertonie mit irreversiblen Lungengefäßveränderungen äußerst unwahrscheinlich.<sup>59</sup> Eine Herzkatheteruntersuchung zählt so nicht mehr zu den Routineuntersuchungen vor einer geplanten Operation.

**Abbildung 20: Druck und O<sub>2</sub> Sättigungswerte bei CAVSD mit pulmonaler Hypertonie und geringer Mitralklappeninsuffizienz nach Schumacher et al <sup>8</sup>**



**Abbildung 20:**

$$R_s = 11,6E \times m^2 \quad R_p = 4E \times m^2$$

$$R_p : R_s = 0,34 : 1$$

$$LRS = 4,5 \text{ l/min} = 56\% \text{ von } Q_p$$

$$RLS = 0,95 \text{ l/min} = 21\%$$

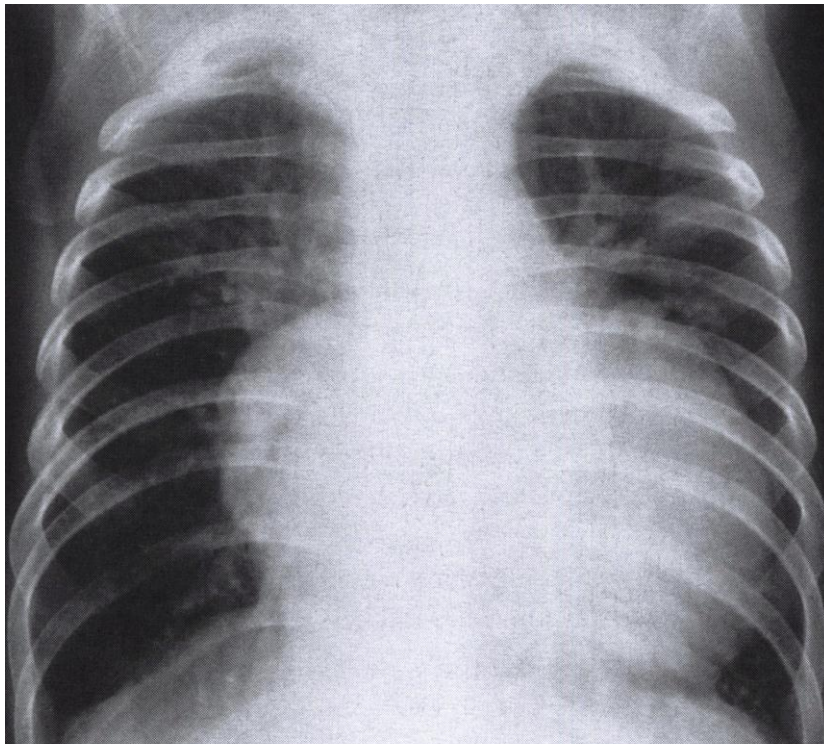
*R<sub>s</sub>, Systemwiderstand; R<sub>p</sub>, Widerstand in der Lungenstrombahn; LRS, Links-Rechts-Shunt; RLS, Rechts-Links-Shunt; Q<sub>p</sub>, Lungenzeitvolumen*

*RV/LV, rechter/linker Ventrikel;  
RA/LA, rechter/linker Vorhof;  
PA, Pulmonalarterie; VCS/VCI,  
superiore/inferiore vena cava*

### 1.9.5 Röntgen Thorax

In der a.p.-Aufnahme ist der Herzschatten beim CAVSD in der Regel erheblich vergrößert. Das Verhältnis von Querdurchmesser des Herzens zum Querdurchmesser des Thorax (Herz/Thorax Quotient) ist größer als 0,6 (Normwert: kleiner 0,5). Die Herzform ist uncharakteristisch. Aufgrund der vermehrten Lungendurchblutung sieht man ein prominentes Pulmonalissegment sowie eine vermehrte Lungengefäßzeichnung bis in die Peripherie. Im seitlichen Strahlengang sieht man durch den hypertrophierten rechten Ventrikel den stark erweiterten RVOT Verschattungen im Retrosternalraum. Der Retrokardialraum wird durch den erweiterten linken Ventrikel eingeengt. <sup>8,12,83</sup>

**Abbildung 21: 7 Monate alter Säugling mit CAVSD und pulmonaler Hypertonie nach Schumacher et al <sup>8</sup>**



**Abbildung 21:**

Nach beiden Seiten erheblich vergrößerter Herzschatten mit prominenten rechten Vorhof und angehobener Herzspitze. Vermehrte Lungengefäßzeichnung.

## **1.10 Aktueller Stand der chirurgischen Therapie**

Zur Behandlung des Herzfehlers stehen verschiedene chirurgische Techniken zur Verfügung. Bei der Ein-Patch-Technik wird der Defekt auf Vorhof und Ventrikel Ebene durch einen einzelnen individuell zurechtgeschnittenen Perikard- oder Dacron-Patch verschlossen. Der Ventrikelseptumdefekt wird von rechts, unter Umgehung eventueller Chordae tendinae, verschlossen. Die jeweiligen rechts und linksseitigen Anteile der gemeinsamen AV-Klappe werden in der Ebene am Patch befestigt. Schließlich erfolgt der Verschluss auf Vorhofebene mit den verbleibenden Anteilen des Patch. <sup>3,84</sup>

Bei der Zwei-Patch-Technik wird durch einen halbmondförmigen Patch der interventrikuläre Defekt verschlossen und die gemeinsame AV-Klappe am Oberrand des Patches fixiert. Der interatriale Defekt wird nun in einem zweiten Schritt mit einem weiteren halbmondförmigen Patch verschlossen. Da eine Rekonstruktion der linksseitigen AV-Klappe in den meisten Fällen intraoperativ durchgeführt werden kann, ist ein primärer Klappenersatz sehr selten. <sup>14,85,86</sup>

Neben diesen beiden Techniken wurde von Nicholson und Nunn et al 1999 eine weitere Technik beschrieben, die als modifizierte 1-Patch-Technik oder australische Technik bezeichnet wird. Hier wird auf das Einnähen eines Ventrikelpatches verzichtet und die AV-Klappensegel direkt mit dem ASD-Patch (Perikard) auf die Kante des VSD genäht. Eine separierende Inzision der Klappensegel wird nicht durchgeführt. <sup>87,88</sup>

Während der Operation kann durch eine transösophageale Echokardiographie das Korrekturergebnis beurteilt werden und anschließend operativ gegebenenfalls korrigiert werden. <sup>77,89,90</sup>

## **1.11 Pulmonalarterienbanding (PAB) in der chirurgischen Therapie angeborener Herzfehler**

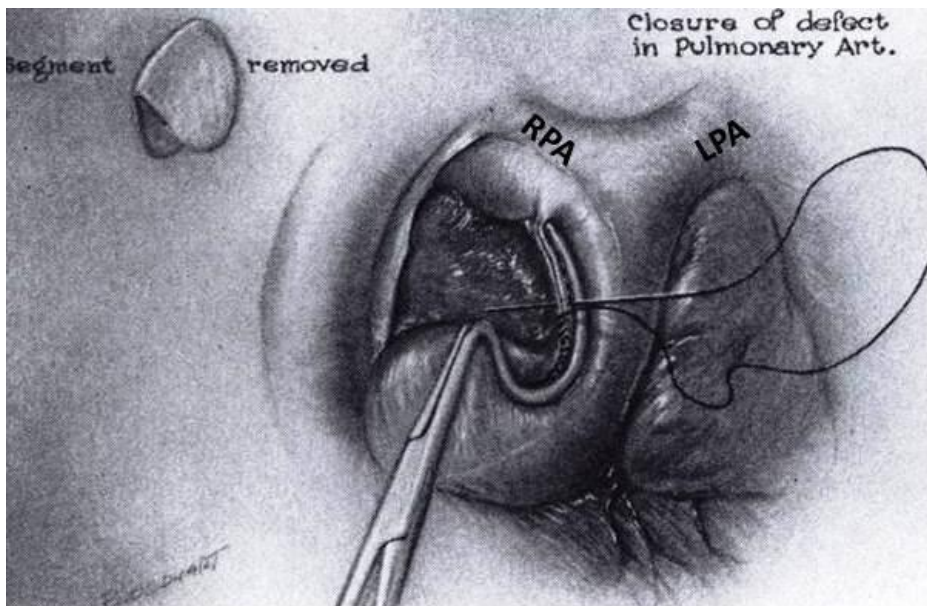
### **1.11.1 Historischer Überblick PAB**

Das erste erfolgreiche Banding der Pulmonalarterie wurde 1952 von Muller und Dammann beschrieben; zu einer Zeit, in der intrakardiale Korrekturen eines Herzfehlers noch nicht möglich waren. Sie empfahlen den Eingriff als eine palliative Therapie für kardiale Vitien mit großem Links-Rechts-Shunts, wie zum Beispiel einem großen VSD. Ihr Ziel war es durch die Verringerung des Pulmonalarterien­durchmessers auf 2/3 des Querschnitts eine Reduktion des Blutflusses auf 50% zu erreichen und so die von Heath und Edwards beschriebenen pulmonalen Gefäßveränderungen zu verhindern.<sup>9,91,92</sup>

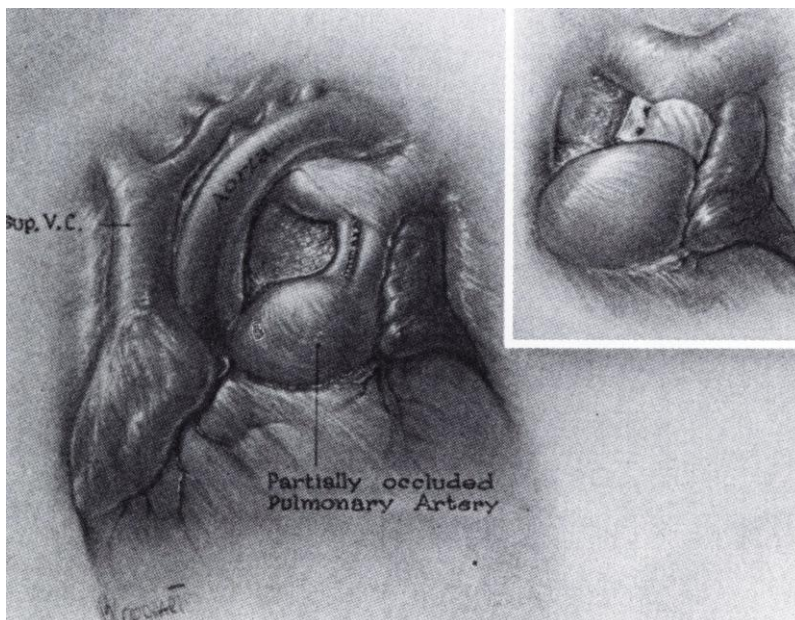
Nach der von Muller und Dammann beschriebenen Technik wurde nach Eröffnen des Thorax von links anterior im zweiten Interkostalraum der Truncus pulmonalis mit einer u-förmig gebogenen Klemme (ähnlich einer Satinsky-Klemme) ausgeklemmt. Der ausgeklemmte Gefäßanteil wurde exzidiert und die Inzision übernäht. Im Anschluss wurde ein 1-cm-breites Polyethylenbändchen um die Pulmonalarterie gelegt und fixiert. (vgl. Abb. 22, 23) Muller und Dammann legten ihrem Vorgehen folgende Überlegungen zu Grunde. In ihren Augen bestanden zwei Probleme: Zum einen fürchten sie, dass bei einer einfachen Bändelung das Bändchen die Gefäßwand erodieren könnte, und zum anderen nahmen sie an, dass eine künstlich hergestellte Stenose im Verlauf dilatiert. So erschien ihnen ihr Vorgehen als der vernünftige Mittelweg.<sup>9,91</sup>

Der erste durch diese Technik von Muller und Dammann operierte Patient bewegte sich 6 Monate nach dem Eingriff wieder in seiner altersentsprechenden Wachstumsperzentile, die klinischen Symptome der Herzinsuffizienz verschwanden.<sup>9</sup>

**Abbildung 22: Exzision eines Pulmonalissegments nach Muller und Dammann <sup>9</sup>**



**Abbildung 23: Pulmonalarterienbündelung nach Muller und Dammann <sup>9</sup>**



**Abbildung 23**

Großes Bild: der Truncus pulmonalis ist auf ca 1/3 seines ursprünglichen Diameters verengt worden. Kleines Bild: angelegtes Bändchen. *Sup.V.C.*, superior vena cava

### **1.11.2 Indikation für PAB**

Ursprünglich planten Muller und Dammann ihre Methode als Überbrückung bis zur Einführung einer funktionierenden Herz-Lungen-Maschine. Sie nahmen an, dass mit dem Einsatz des Kardiopulmonalen Bypasses eine vorbereitende palliative Operation obsolet sein würde, und alle Herzfehler mit einem Links-Rechts-Shunt in einem einstufigen Verfahren therapiert werden könnten.<sup>93</sup> Mit dem Beginn der interkardialen Korrekturen zeigte sich bald, dass nicht alle VSD in einem ersten Schritt verschlossen

werden konnten. Goldblatt et al empfahlen ein PAB bei VSD für (1) kleine Kinder mit großen Links-Rechts-Shunt und medikamentös schwer einstellbarer Herzinsuffizienz, für die ein kardiopulmonaler Bypass ein sehr hohes Risiko bedeuten würde; (2) Kindern mit Links-Rechts-Shunt und ausgeprägter pulmonaler Hypertension mit fortgeschrittenen Lungengefäßveränderungen und (3) Patienten mit anatomischen Veränderung bei denen ein Verschluss des Defekts zu einer Verschlechterung der Herzinsuffizienz führen würde. [85] Neben den klassischen Indikationen wird ein PAB auch bei einer dextro-Transposition der großen Arterien als vorbereitende OP angewendet, um den linken Ventrikel auf die Zeit nach einer arteriellen „Switch-OP“ zu trainieren.<sup>92,94</sup> Betrachtet man die Literatur, kann man zusammenfassend sagen, dass man ein PAB als erste palliative Maßnahme bei Kindern mit einem komplexen Herzfehler und erhöhten pulmonalen Gefäßwiderständen in Erwägung ziehen sollte. Die häufigsten Indikationen stellen komplexe Defekte dar, in denen eine frühe Korrektur mit einer erhöhten Letalität einhergeht.<sup>95</sup> Der Zweck des Eingriffs ist damals wie heute einer drohenden Herzinsuffizienz entgegenzuwirken und frühzeitig pulmonal-vaskulären Schäden vorzubeugen.<sup>91</sup>

Neben der Operationstechnik stellte der Grad der Lumeneinengung der Pulmonalarterie ein Problem für Muller und Dammann dar. Sie folgten einer Untersuchung von Mann et al aus dem Jahre 1938. Damals reduzierten Mann et al den Blutstrom auf 50% bei einer Verkleinerung des Gefäßquerschnitts um 67%. Aufgrund dieser Daten entschieden Muller und Dammann sich bei ihren Patienten, den Durchmesser der Pulmonalarterie auf 1/3 der ursprünglichen Größe zu reduzieren.<sup>91,96</sup> Trusler und Mustard veröffentlichten 1972 ihre Methode zur Bestimmung des adäquaten Pulmonalarteriendurchmessers. Sie betrachteten die Pulmonalarterie als Rohr im Sinne des Hagen-Poiseuilleschen Gesetz. Bei gleichen „Rohren“ ist der Blutstrom ausschließlich abhängig von der Länge und dem Radius der Konstriktion. Sie gingen davon aus, dass Kinder mit demselben Gewicht und Herzfehler auch ähnliche Pulmonalarterien haben. Will man folglich denselben Pulmonalisblutstrom bei zwei Kindern mit demselben Gewicht erreichen, muss man die gleiche Lumenkonstriktion anstreben. In ihrer Untersuchung ermittelten sie die optimale Länge des Bandes bei isoliertem großen VSD auf 20mm + das Körpergewicht des Kindes in mm. Für Kinder mit VSD und kombinierter TGA kamen sie auf 24mm + das Körpergewicht in mm.<sup>97,98</sup>



Der optimale Sitz des Bandes kann neben anatomischen Kriterien auch anhand funktioneller Kriterien wie dem Pulmonalarteriendruck (PAP) distal der PAB-Stelle oder der O<sub>2</sub>-Sättigung im Systemkreislauf bestimmt werden. In einigen Kliniken wird die Methode nach Trusler et al in einem ersten Schritt als Regel angewendet, um in einem zweiten Schritt den PAP intraoperativ distal der gebündelten Stelle blutig zu messen, um so die optimale Länge für das Band zu bestätigen oder gar zu korrigieren. Angestrebt wird ein PAP distal des Bandes auf circa 30-50% des systemischen Blutdrucks.<sup>92,94,97,99</sup> Neben diesen quantitativ erhebbaren Daten sind die Erfahrung und der klinische Blick eines Operateurs für den Erfolg der Operation entscheidend. Die Enge des Bandes kann anhand der Farbänderung des Blutes oder der systolischen Funktion der Ventrikel überprüft werden.<sup>100</sup> Kron et al überprüften die optimale Lage des Bandes anhand der Erhöhung des systemischen Blutdrucks um 10mmHg.<sup>101</sup> Ob nun der Erfolg anhand anatomischer, funktioneller Kriterien oder klinischer Erfahrung des Operateurs ermittelt wird macht keinen signifikanten Unterschied wie Dehaki et al in einer randomisierten Untersuchung anhand von 305 Patienten zeigen konnten.<sup>97</sup> Zusammenfassend kann man sagen, dass die Kunst darin besteht eine so hoch wie mögliche systemische O<sub>2</sub>-Sättigung bei so eng wie nötiger Konstriktion der Pulmonalarterie zu erreichen.<sup>94</sup>

### **1.11.3 OP-Techniken PAB**

Im Gegensatz zur klassischen OP nach Muller und Dammann mit einer Teilresektion der Pulmonalarterie, operiert man heute weites gehend ohne Exzision und bündelt nur. Neben der linkslateralen Thorakotomie wird auch die mediane Sternotomie als Zugangsweg gewählt. Vorteil gegenüber der seitlichen Eröffnung des Thorax ist dabei der erleichterte Zugang bei anatomisch, komplizierten Verhältnissen der großen Gefäße. Auch muss die Lunge hier nicht nach posterior verdrängt werden.<sup>92</sup>

Unterschiede bezüglich des verwendeten Bandes werden in der Literatur zahlreich beschrieben. So berichtete Bonnet et al in einem Fallbericht von der erfolgreichen Implantation eines resorbierbaren Bandes aus Polydioxanon bei einem Kind mit großem VSD und Trikuspidalatresie. Fünf Monate nach dem Eingriff war der VSD restriktiv.<sup>92,102</sup> Gefahr besteht hier in einer zu frühen Resorption des Bandes, was erneut zu einer pulmonalen Hyperperfusion führen würde.

Ein weiterer Ansatz ist der eines dilatierbaren PAB. Die gewünschte Lumeneinengung wird nicht wie üblich mit Knoten sondern mit Ligaclips fixiert. Diese haben den Vorteil, dass sich das Band in einem Katheter gestützten Verfahren mittels Ballondilatation wieder lösen lässt.<sup>92</sup>

Das neuste Konzept ist ein telemetrisch beliebig verstellbares PAB (Flo-Watch Device), das seit 2002 in einer multizenter Studie untersucht wird. Der Vorteil liegt hier in einer niedrigeren Reoperationsrate, da sich das Band ohne invasiven Eingriff an die Bedürfnisse des Kindes anpassen lässt. Zudem lässt sich das Flo-Watch Device komplikationsloser entfernen und bereitet Patienten besser auf eine endgültige Korrektur vor.<sup>95,103,104</sup>

### **1.11.5 Komplikationen nach PAB**

In der Literatur sind einige Komplikationen nach einem PAB beschrieben. Bei chirurgisch einwandfreiem Vorgehen sind viele vermeidbar. Das Band kann sich durch das Gefäß schneiden. Wenn dieses seltene Ereignis akut auftritt kann es zu einer letalen Blutung kommen.<sup>105</sup> Gerade bei Neugeborenen und Kindern mit sehr zarten Gefäßen muss hier mit größter Sorgfalt gearbeitet werden. Wenn das Band korrekt gesetzt wird, erholen sich die kleinen Patienten von ihrer Herzinsuffizienz und nehmen schnell an Gewicht und Größe zu. Mit der Größenzunahme der Pulmonalarterie kann das Band, welches anfänglich noch in korrekter Position war, das Gefäß stenosieren und klinisch in einer Hypoxämie resultieren.<sup>99,106</sup> Migrationen des Bandes Richtung Bifurkation können zu einer Distorsion einer oder beider Pulmonalarterien führen.<sup>92</sup> Bei inkorrekt Lage des Bandes kann es zu Veränderungen an der Pulmonalklappe kommen.<sup>105</sup> Freed et al beschrieben vier Fälle einer subaortalen Stenose nach Anlegen eines PAB.<sup>107</sup> Neben stenosierenden Prozessen kann es auch zu aneurysmatischen Gefäßveränderungen kommen.<sup>108</sup> Postoperativ können rezidivierende pulmonale Infekte und Atelektasen die Genesung der kleinen Patienten erschweren.<sup>94,99</sup>

### **1.12 Ziel der Untersuchung**

Seit der ersten Korrekturoperation eines CAVSD im Jahr 1954 mittels „crossed circulation“ durch Lillehei<sup>109</sup> haben Fortschritte in der Diagnostik, der operativen Technik, im anästhesiologischen Management und in der postoperativen intensivmedizinische Versorgung zu einer deutlichen Verbesserung der Ergebnisse

geführt. So verbesserte sich die operative Letalität von 60% in der Dekade von 1960-1970 auf aktuell unter 5%.<sup>3</sup>

Heute ist die Primärkorrektur innerhalb der ersten 6 Lebensmonate die Methode der Wahl <sup>64</sup> Zahlreiche Untersuchungen bestätigen die Sicherheit und die Effektivität dieses Vorgehens.<sup>110-113</sup>

Bei Patienten mit geringem Körpergewicht (<3,5 kg), pulmonaler Hypertonie, unbalanciertem CAVSD, komplexer Anatomie (singulärer Papillarmuskel, „double orifice mitral valve“, dysplastischen AV-Klappen) und zusätzlichen Begleit anomalies wie z.B. einer Aortenisthmusstenose ist die Primärkorrektur allerdings mit einem erhöhten Risiko bzw. einer erhöhten operativen Letalität assoziiert.<sup>99,103,114-120</sup>

In der vorliegenden Studie wird der Frage nachgegangen inwieweit ein zweizeitiges Vorgehen mit initialem pulmonalarteriellen Banding gefolgt von der späteren Korrektur für dieses Patientenkollektiv mit erhöhtem operativem Risiko gegenüber einer Primärkorrektur von Vorteil ist. Dazu wurden die Strategien im Hinblick auf die 30-Tage-Letalität, das Langzeitüberleben, die Art- und Inzidenz von Reoperationen und das funktioneller Ergebnisse verglichen.

## **2. Material und Methoden**

### **2.1 Patienten**

Im Rahmen dieser retrospektiven Studie wurden 540 Patienten mit kompletten atrioventrikulären Septumdefekt, die im Zeitraum von Oktober 1974 bis März 2012 am Deutschen Herzzentrum München operiert wurden, nachuntersucht. Die Studie wurde von der Ethikkommission der Technischen Universität München geprüft und genehmigt. Patienten mit partiellem AV-Septum Defekt (PAVSD) sowie Patienten mit komplexen assoziierten kardiovaskulären Anomalien wie Fallot'sche Tetralogie (TOF), Double-outlet right Ventricle (DORV), Transposition der großen Arterien (TGA), totaler Lungenvenenfehlmündung (TAPVC) wurden von dieser Untersuchung ausgeschlossen. Patienten aus dem außereuropäischen Ausland wurde ebenfalls ausgeschlossen, da für diese eine Erfassung der Follow-up Daten nicht gewährleistet werden konnte.

#### **2.1.1 Präoperative Daten**

Insgesamt wurden 394 (73,0%) Kinder primär korrigiert (Gruppe: PK). 146 Patienten erhielten zunächst ein palliatives Banding (27,0%). 107 (19,8% vom Gesamtkollektiv) erfuhren anschließend eine Korrekturoperation im Sinne eines zweizeitigen Vorgehens (Gruppe: ZK). 39 Kinder (7,2% des Gesamtkollektivs) hingegen bekamen lediglich ein Banding der Pulmonalarterie. (vgl. Abb. 24a, b und 25) Bei 394 (73,0%) Kindern lag ein Down Syndrom vor. 146 (27,0%) Kinder zeigten keine Trisomie 21. (vgl. Abb. 26). Von den primär korrigierten Kindern zeigten 294 (75,0%) eine Trisomie 21, bei den zweizeitig operierten Kindern fand man bei 68 Kindern (64,0%) eine Trisomie 21.

Bei 342 Patienten bestanden zusätzlich kardiale Anomalien wie z.B. ASD II, PFO, PDA, etc. (vgl. Tab. 2) In der Gruppe der primär Korrigierten n=266 (67,0%), und in der Gruppe der zweizeitig operierten Kinder 76 (71,0%). Die Mehrzahl der kleinen Patienten hatte eine balancierte Form des CAVSD. Bei 31 Patienten (5,7%) lag entweder eine rechtsventrikuläre (n=26) oder eine linksventrikuläre (n=5) Dominanz vor. Extrakardiale Begleitaneomalien wie Morbus Hirschsprung, Duodenalatresie/-stenose, kongenitale Trachealstenose, Apert-Syndrom, Heterotaxie-Syndrom, Triple-X-Syndrom, Mikrocephalie und CHARGE-Assoziation wurden bei 51 Patienten gesehen.

Bei Primärkorrektur waren die Patienten zwischen 1 Monat und 22,1 Jahren alt (im Mittel  $0,9 \pm 1,7$  Jahren), bei einem primären pulmonal arteriellen Banding war das Patientenalter zwischen 2 Tagen und 4,9 Jahren (im Mittel  $0,7 \pm 0,8$  Jahre alt). Bei einem Korrekturingriff nach vorangegangenem Banding waren die Kinder zwischen 42 Tagen und 14,9 Jahren alt (im Mittel  $3,3 \pm 3,0$  Jahren), wobei das palliative Banding 5 Tage bis 11,8 Jahre (im Mittel  $2,9 \pm 2,8$  Jahren Median 1,8 Jahre) vor der Korrekturoperation stattfand. (vgl. Abb. 29) 199 Patienten waren bei Primärkorrektur jünger als 6 Monate (50,5%). (vgl. Abb. 27)

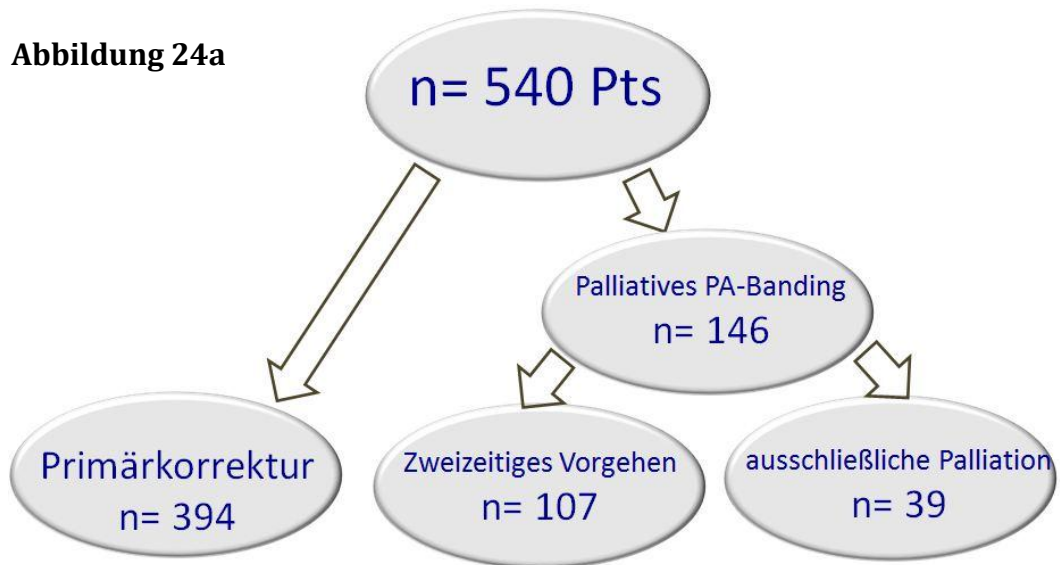
Das Operationsgewicht zum Zeitpunkt des palliativen Eingriffes war zwischen 2,5 kg und 14,8 kg (im Mittel bei  $5,4 \pm 2,4$  kg). Das Gewicht bei Korrekturoperation variierte bei den primär Korrigierten zwischen 1,3 kg und 62,0 kg (im Mittel  $6,2 \pm 4,3$  kg) und bei den zweizeitig operierten Kindern zwischen 2,8 kg und 46,2 kg (im Mittel  $12,0 \pm 7,3$  kg).

Bei intraoperativen Inspektion zeigten 63,0% bei Primärkorrektur einen Rastelli-Typ A, 3,0% einen Typ B, 28,0% einen Typ C und weitere 3,0% einen intermediären Typ. Weitere 3,0% konnten nicht genauer bestimmt werden. Bei Patienten mit vorangegangen Banding zeigten 53,0% einen Rastelli-Typ A, 2,0% einen Typ B, 42,0% einen Typ C, bei 1,0% einen intermediären Typ und 2,0% konnten nicht genauer zugeordnet werden. (vgl. Abb. 28) Anomalien der linksseitigen AV-Klappe fanden sich bei 27 (5,6%) der primär korrigierten Kinder (dysplastische AV-Segel mit extrem zerreißlichem Gewebe (n=13), Mitralklappe mit zwei Ostien (n=4), singulärer linksventrikulärer Papillarmuskel (n=10)). Im Vergleich fand man bei den zweizeitig operierten Patienten 12 (12,1%) mit Anomalien der linksseitigen AV-Klappe (dysplastische AV-Segel mit extrem zerreißlichem Gewebe (n=7), Mitralklappe mit zwei Ostien (n=2), singulärer linksventrikulärer Papillarmuskel (n=3)).

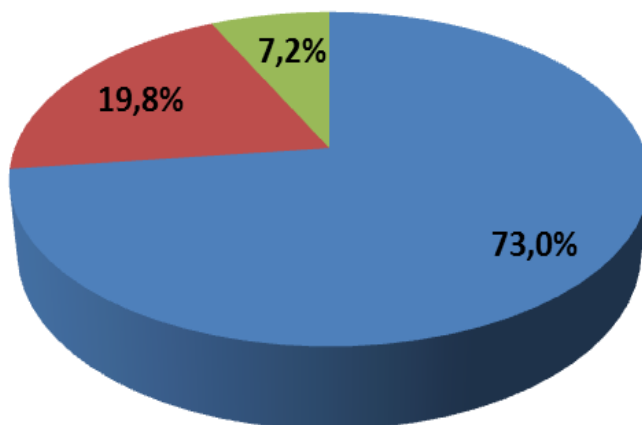
Bei 324 (64,7%) Patienten wurden im Vorfeld des Korrekturingriffes Herzkatheterdaten erhoben. Vor einem palliativen Banding wurden bei 99 (67,8%) Patienten ein Herzkatheter durchgeführt. (vgl. Tab.3). In den Jahren 1974- 1995 wurde bei 95,5% der primär Korrigierten und bei 76,1% der primär gebändelten und zweizeitig operierten Patienten eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. In den Jahren danach waren es in der Gruppe der Primärkorrigierten nur 27,3% und in der Gruppe der primär gebändelten und zweizeitig operierten Patienten 29,4%.

**Abbildung 24a,b: Operatives Vorgehen beim CAVSD 1974 - 2012 n= 540**

**Abbildung 24a**

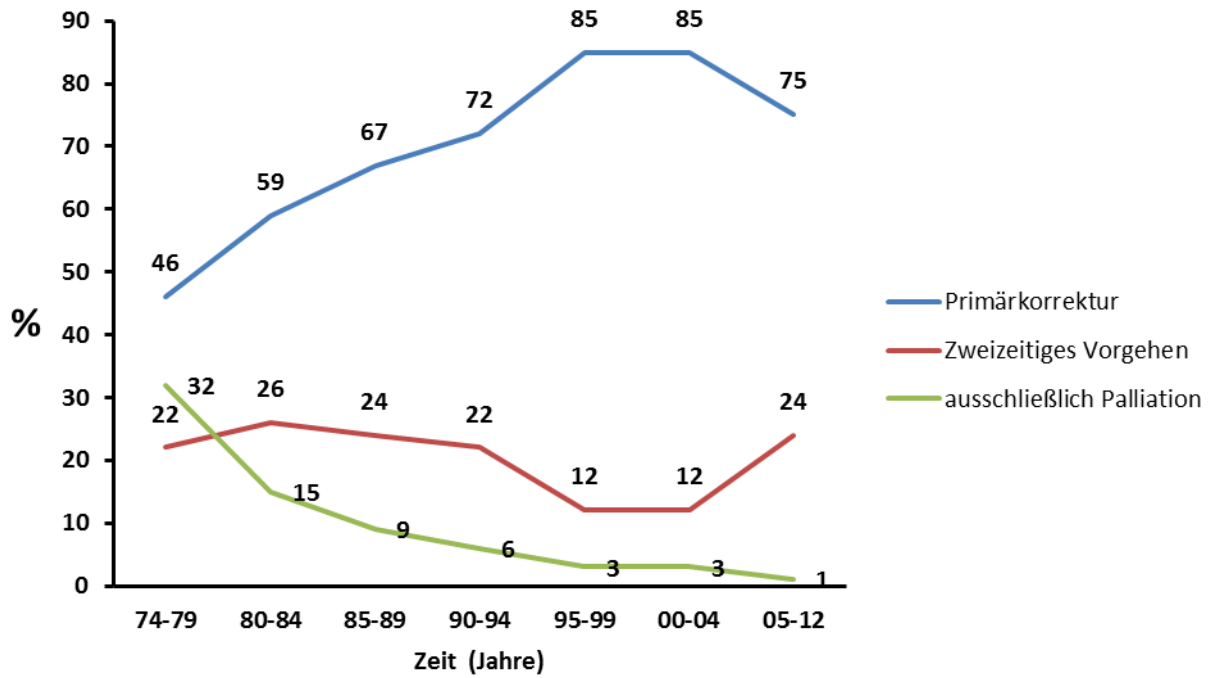


**Abbildung 24b**

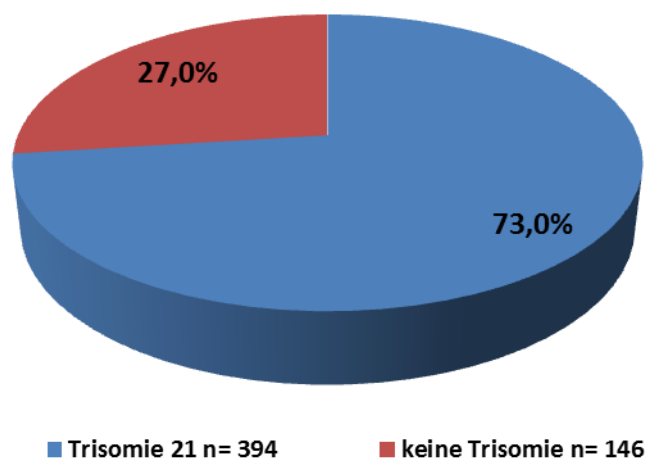


■ Primärkorrektur n= 394 ■ Zweizeitiges Vorgehen n= 107 ■ ausschließliche Palliation n= 39

**Abbildung 25: Chirurgisches Vorgehen 1974 - 2012**



**Abbildung 26: Prozentualer Anteil einer Trisomie 21 am CAVSD Patientenkollektiv**



**Tabelle 2: Assoziierte kardiale Begleit anomalies bei 342 von 540 Patienten mit CAVSD**

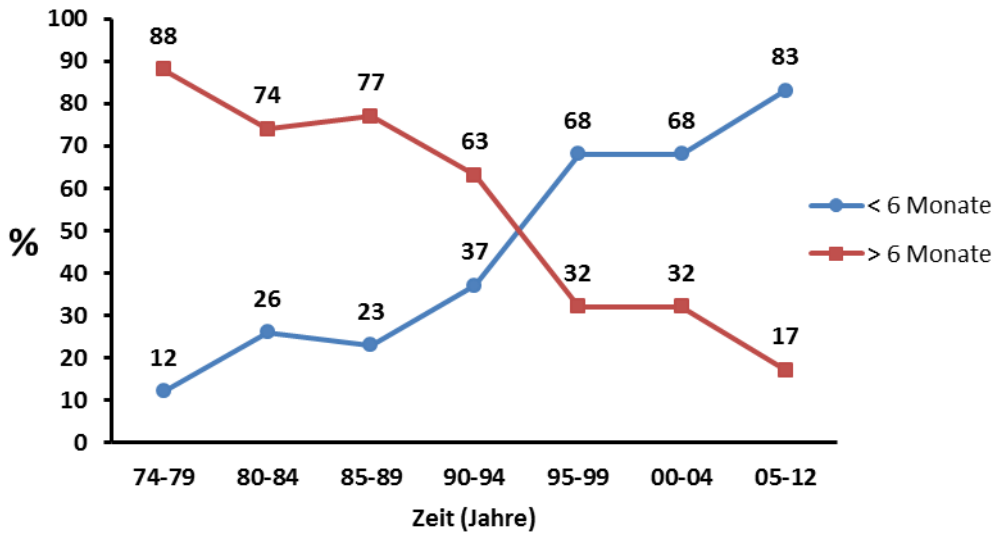
Patienten	Total		Primärkorrektur		Zweizeitiges Vorgehen		p-Wert
	n	%	n	%	n	%	
	342	100	266	77,8	76	22,2	
Dextrokardie	3	0,9	2	0,8	1	1,3	n.s.
Subaortenstenose	7	2,0	4	1,5	3	3,9	n.s.
Kongenitaler AV-Block	2	0,6	0	0,0	2	2,6	0,007
VSD	18	5,3	12	4,5	6	7,9	n.s.
A. lusoria	12	3,5	10	3,8	2	2,6	n.s.
PFO	110	32,2	97	36,5	13	17,1	0,006
ASD	116	33,9	96	36,1	20	26,3	n.s.
PDA	150	43,9	108	40,6	42	55,3	0,02
LPVCS	32	9,4	21	7,9	11	14,5	n.s.
Kontinuität der V. azygos	10	2,9	6	2,3	4	5,3	n.s.
Gemeinsamer Vorhof	13	3,8	7	2,6	6	7,9	0,03

**Tabelle 2**

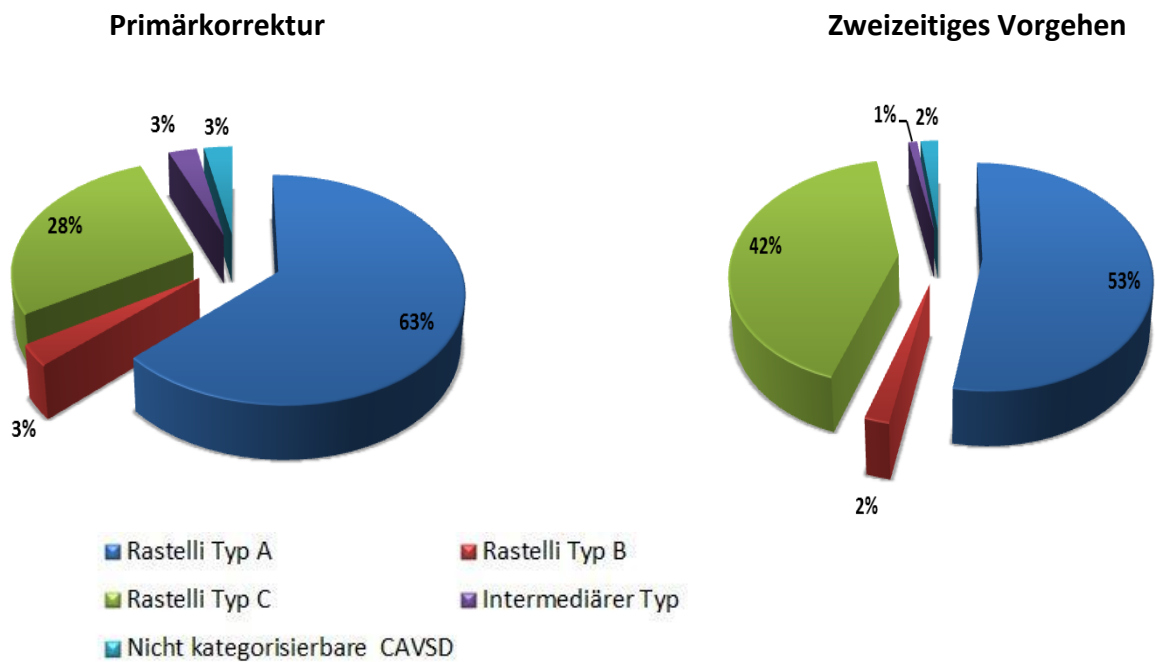
VSD, Ventrikelseptumdefekt; PFO, Persistierendes Foramen Ovale; ASD, Atrialer Septumdefekt; PDA, Persistierender Duktus Arteriosus; LPVCS, Links persistierende V. cava superior; n.s., nicht signifikant



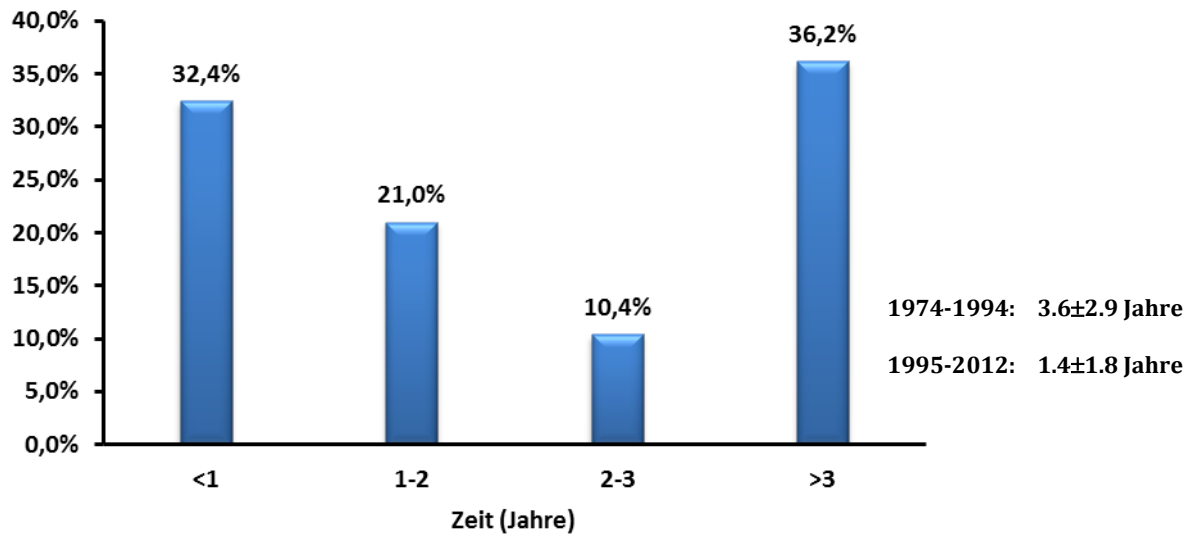
**Abbildung 27: Alter bei Primärkorrektur 1974- 2012 (<6 Monate (n=199) , > 6 Monate (n=195))**



**Abbildung 28: Rastelli- Typenverteilung der korrigierten Patienten (n=501, p-Wert=0,127)**



**Abbildung 29: Zeitdifferenz zwischen PAB und Korrekturoperation  
(im Mittel  $2,9 \pm 2,8$  Jahre)**



**Tabelle 3: Herzkatheterdaten vor PAB, Primärkorrektur und zweizeitigem Vorgehen**

	PAB		Primärkorrektur	Zweizeitiges Vorgehen	p-Wert
RA-A- Welle	mmHG	8,8±3,2	8,4±3,0	8,3±3,4	n.s.
RA-V-Welle	mmHG	7,0±2,5	6,7±2,5	7,8±3,4	0,009
RA-Mitteldruck	mmHG	5,9±2,5	5,8±2,4	6,5±2,9	0,03
LA-A-Welle	mmHG	9,7±3,4	8,9±3,5	8,9±3,8	n.s.
LA-V-Welle	mmHG	8,3±2,6	8,3±3,4	8,5±3,1	n.s.
LA-Mitteldruck	mmHG	6,6±2,3	6,5±2,7	6,9±2,9	n.s.
RV-(systolisch)	mmHG	72,9±12,9	72,6±13,4	85,6±16,0	0,001
LV-(systolisch)	mmHG	77,6±13,4	77,5±11,8	85,8±13,2	0,001
PA-(systolisch)	mmHG	70,9±13,4	68,4±15,5	40,5±21,2	0,001
Rechts-Links-Shunt	%	19,9±14,0	18,7±14,6	31,0±18,6	0,001
Qp/Qs		4,0±5,7	3,2±2,0	1,6±1,5	0,001
Rs	U	13,6±5,1	14,2±7,1	14,1±5,7	n.s.
Rp	U	5,4±4,0	4,4±3,0	3,9±3,8	n.s.
Rp/Rs			0,38±0,55	0,36±0,43	n.s.

**Tabelle 3**

RA, rechtes Atrium; LA, linkes Atrium; RV, rechter Ventrikel; LV, linker Ventrikel, PA, Pulmonalarterie; Qp/Qs, Verhältnis zwischen pulmonaler und systolischer Flussrate; Rp/Rs, Verhältnis zwischen pulmonalen und systemischen Widerstand

## 2.2 Operative Methoden

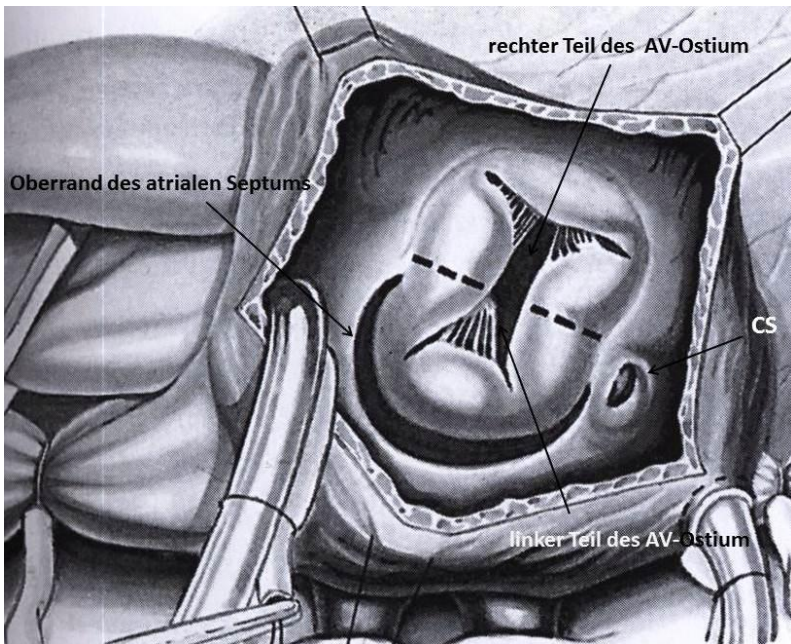
Bei 172 Patienten (31,8%) wurde in den Anfangsjahren der Studie die Korrekturoperation im hypothermen Kreislaufstillstand durchgeführt. Dabei betrug die mittlere Kreislaufstillstandzeit  $60 \pm 8$  Minuten. Die restlichen Kinder wurden unter kontinuierlicher extrakorporaler Zirkulation und moderater Hypothermie operiert (Rektaltemperatur zwischen  $24$  und  $28^\circ\text{C}$ ). Die mittlere Bypasszeit bei Erstkorrektur betrug  $112 \pm 35$  Minuten, die mittlere Aortenabklemmzeit  $78 \pm 22$ .

In den Jahren 1974 bis 1978 wurden 46 (9,0%) der Patienten nach der von Rastelli et al beschriebenen „Ein-Patch“-Technik operiert. (vgl. Abb. 30a-d und 31)<sup>121</sup> Seit 1978 wurde die Korrekturoperation fast ausschließlich in der „Zwei-Patch“-Technik durchgeführt. Hierbei wird der Ventrikelseptum Defekt mit einer fortlaufenden 4.0 bis 6.0 Prolenenahrt durch einen halbmondförmigen Dacron®-Patch verschlossen. Zur Schonung der Leitungsbahn wird der Patch von superior aus von der rechten Seite des Septums her fixiert. Am mittleren Kontaktpunkt der anterioren und posterioren Segelanteile werden diese am freien oberen Rand des Dacron®-Patches mit Einzel-U-Nähten befestigt. Die Kompetenz der neu rekonstruierten AV-Klappenfunktion wird nun durch Injektion von kalter Kochsalzlösung in den Ventrikel geprüft. Der „Cleft“ der linksseitigen AV-Klappe wird durch einzelne Prolenenähte verschlossen. (vgl. Abb. 33,34) Um die Gefahr einer linksseitigen AV-Klappen Stenose zu minimieren, wurde bei einigen Patienten dieser „Cleft“ offen gelassen.

Der Durchmesser der linksseitigen AV-Klappe wird mit Hilfe von Hegar Stiften ausgemessen. Die Messergebnisse werden mit denen von Rowlatt et al. ermittelten Referenzwerten verglichen. (vgl. Abb.35)<sup>122</sup>

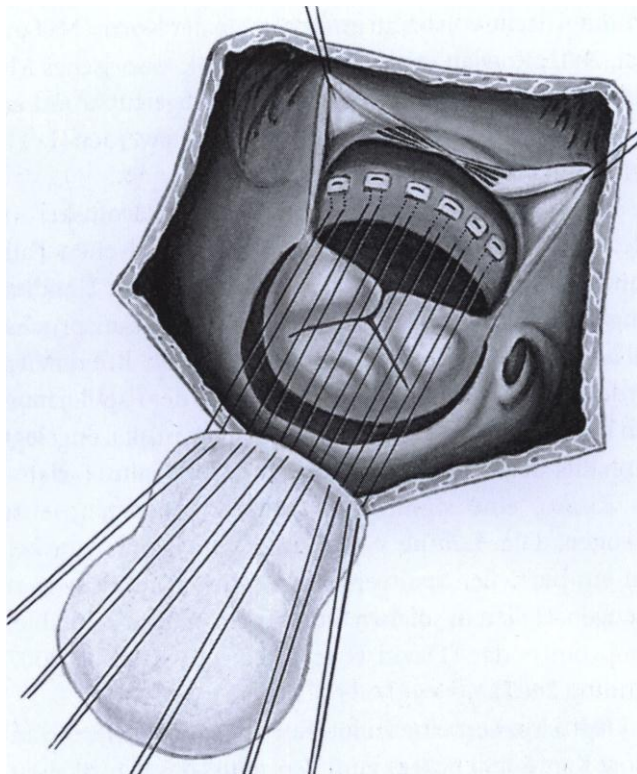
Ein zweiter Dacron®-Patch oder Perikardpatch wird benutzt um den ASD zu verschließen. Zunächst wird dieser mit dem interventrikulären Patch vernäht. In nächsten Schritt wird der Patch von superior in fortlaufender Nahttechnik mit dem Oberrand des atrialen Septums vernäht, so dass der Koronarsinus auf der physiologisch rechten Seite zum Liegen kommt. Stellt sich das Gewebe vor dem Koronarsinus als besonders zart und dünn da, oder es besteht Gefahr durch die Naht das Reizleitungssystem zu affektieren wird die Naht oberhalb des AV-Knotens platziert und der Koronarsinus kommt auf der linken Seite zum Liegen. (vgl. Abb. 32a-f)

**Abbildung 30a-d: Korrektur des totalen AV-Septum-Defektes in so genannter „1-Patch-Technik“ am Beispiel des Typ C nach Hetzer et al <sup>7</sup>**



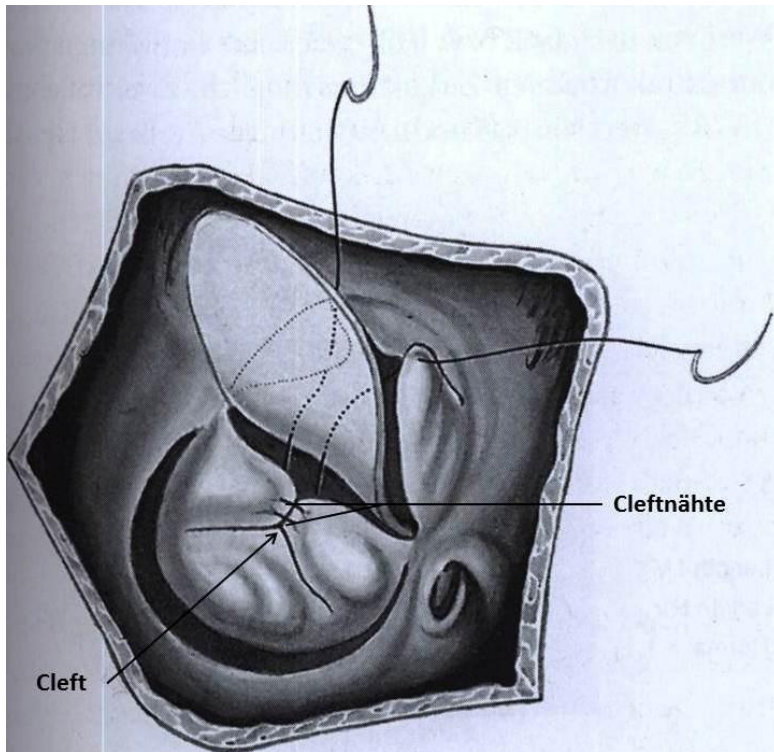
**Abbildung 30a**

Situs aus der Sicht des Operateurs. Eröffneter rechter Vorhof. Die gestrichelte Linie markiert die Schnittführung zum Durchtrennen des sogenannten „gemeinsamen vorderen“ und „hinteren“ Segel CS, Koronarsinus



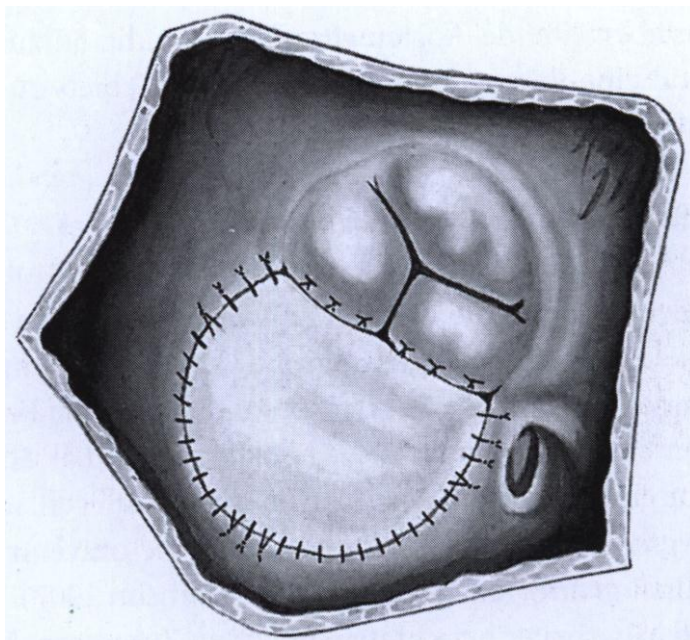
**Abbildung 30b**

Die Nähte zur Fixierung des Patch am Rand des Ventrikelseptumdefektes sind vorgelegt. Hier muss beachtet werden, dass die Nähte nicht direkt auf dem First des Ventrikelseptums vorgelegt werden. Aufgrund der Nähe zur Erregungsleitung besteht hier ein besonderes Risiko eines Leitungsblocks.



**Abbildung 30c**

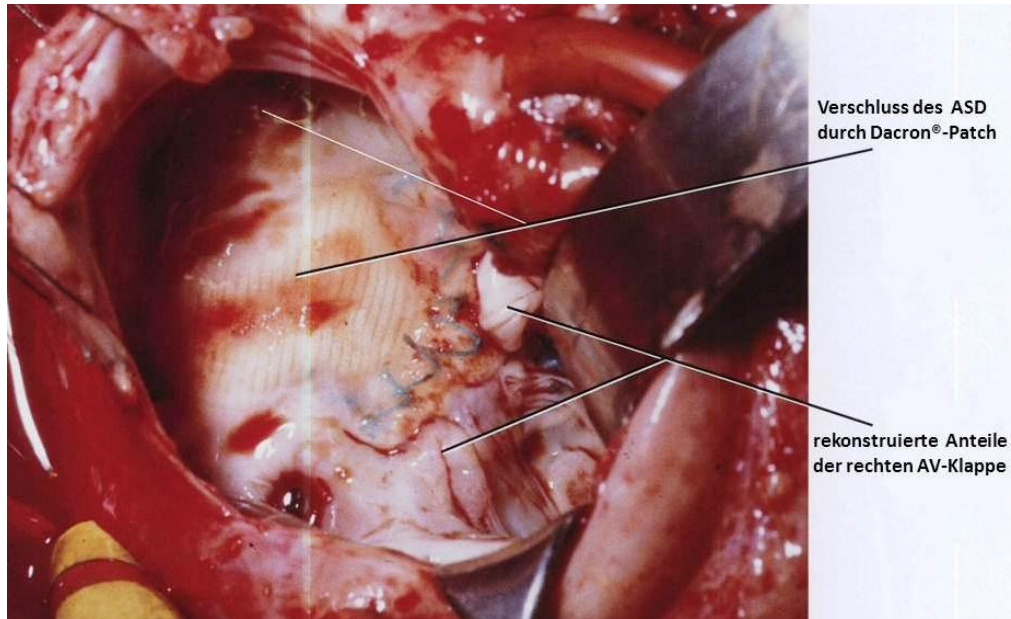
Der Patch des ist am Ventrikelseptum fixiert. Der „Cleft“ zwischen dem vorderen und hinteren linken AV-Segel ist durch Nähte adaptiert. Durch eine erste Naht werden die korrespondierenden Anteile der linken und rechten AV-Klappen gefasst.



**Abbildung 30d**

Situs nach Vollendung der Korrektur. Der Koronarsinus kommt hier rechts zum Liegen.

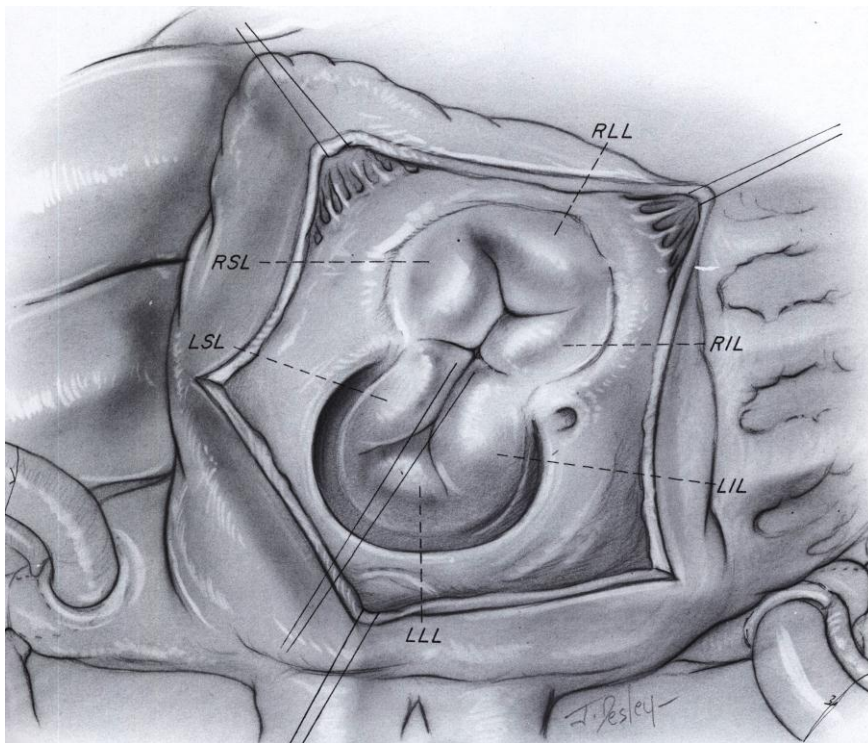
**Abbildung 31: Operationssitus nach Korrektur eines totalen AV-Septum-Defektes in so genannter „1-Patch-Technik“ nach Litwin <sup>2</sup>**



**Abbildung 31**

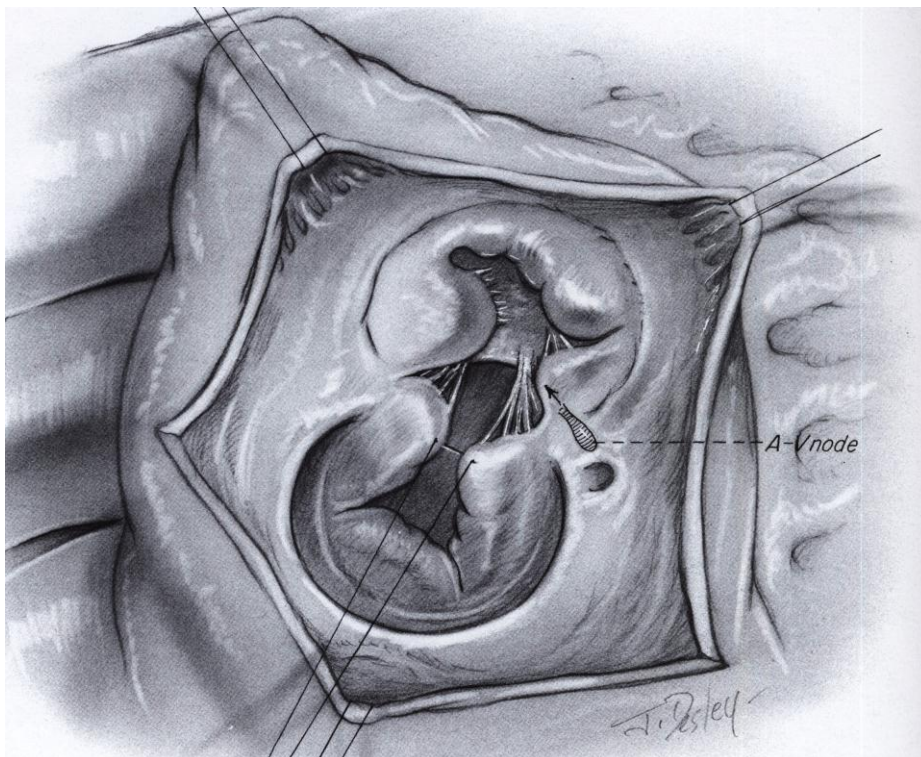
Operationssitus bei Zustand nach Korrektur eines CAVSD vor 2,5 Monaten. Eröffneter rechter Vorhof. Der Dacron®-Patch ist bereits deutlich endothelialisiert. Der Koronarsinus mündet rechts vom atrialen Septums.

### Abbildung 32a-f: Korrektur des CAVSD in "Zwei-Patch-Technik" nach Kirklin <sup>3</sup>



**Abbildung 32a**

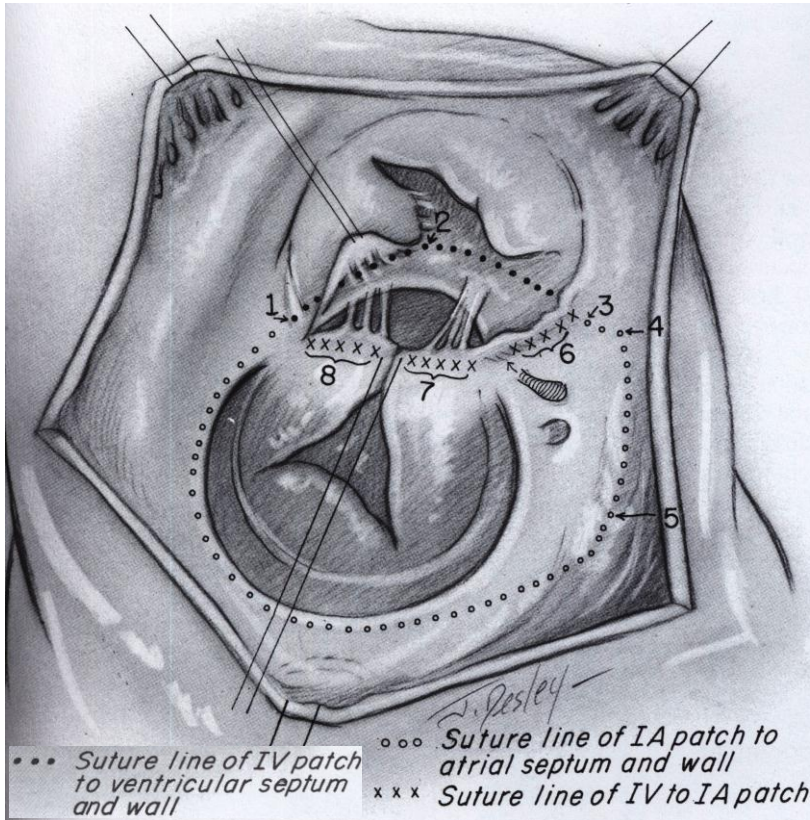
Operations situs mit eröffnetem rechtem Vorhof. Ansicht: Operateur. Überprüfen der Diagnose. Markierung der zukünftigen Koaptationsstellen der superioren und inferioren Klappenanteile mit 6.0 oder 7.0 Prolene Haltefäden.. RSL, right superior leaflet; RLL, right lateral leaflet; RIL, right inferior leaflet; LSL, left superior leaflet; LLL, left lateral leaflet; LIL, left inferior leaflet;



**Abbildung 32b**

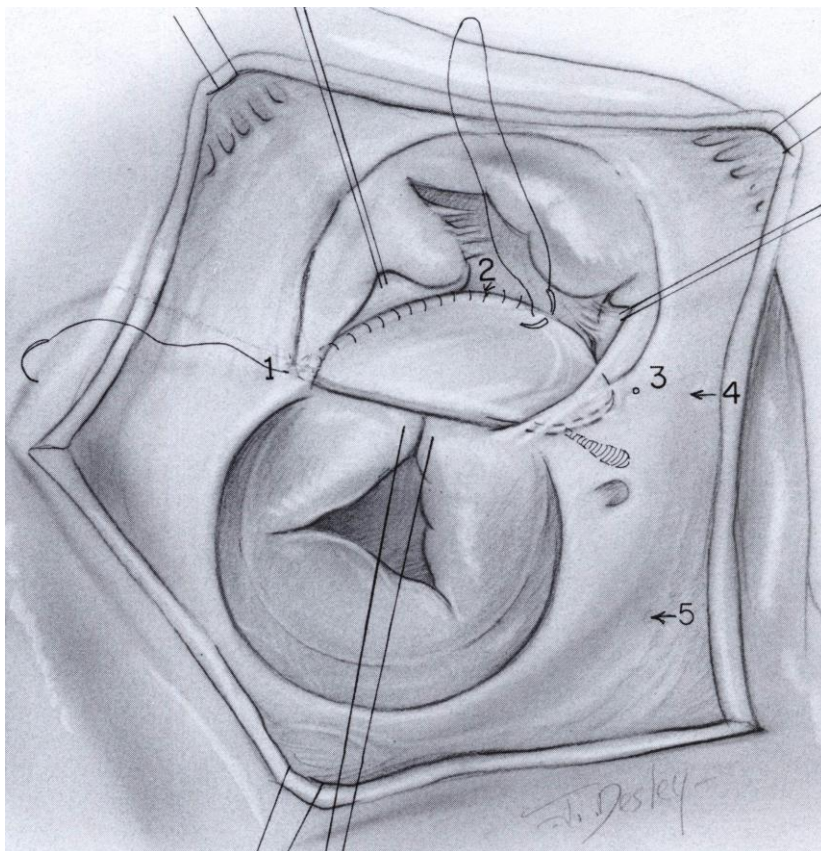
Die Insertionsstellen der Sehnenfäden werden genau inspiziert. Je nach Ursprung rechts oder links des Firstes des VSD sind die Sehnenfäden der rechts- oder linksseitigen AV-Klappe zuzuordnen. Die Anatomie der Erregungsleitung sowie des Koronarsinus wird genau studiert und festgehalten.





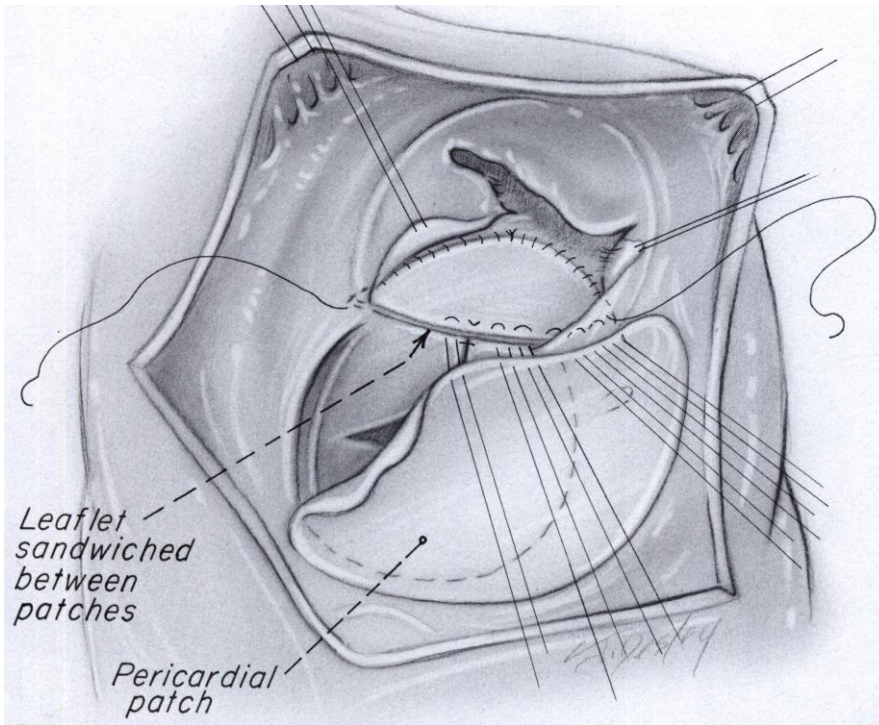
**Abbildung 32c**

Operationssitus mit angezeichneten Nahtlinien für den interventrikulären sowie interatrialen Patch. In diesem Bild wurde das rechte inferiore Segel vom Zeichner entfernt um die Nahtlinie des interventrikulären Patch besser zu visualisieren. Gut zu erkennen, ist dass die Nahtlinien die Erregungsleitung großzügig aussparen. Vom Punkt 2 aus wird die Breite des interventrikulären Patches ermittelt. Die Naht des IV-Patches beginnt am Punkt 1. 3 stellt eine Stoppnaht am rechten inferioren Segel dar. Die Punkte 4 und 5 befinden sich auf der Nahtlinie des interatrialen Patch. Die Punkte 6, 7 und 8 stellen die Verbindungsnaht zwischen dem interventrikulären und interatrialen Patch dar. IV-Patch, interventrikulärer Patch; IA-Patch, interatrialer Patch



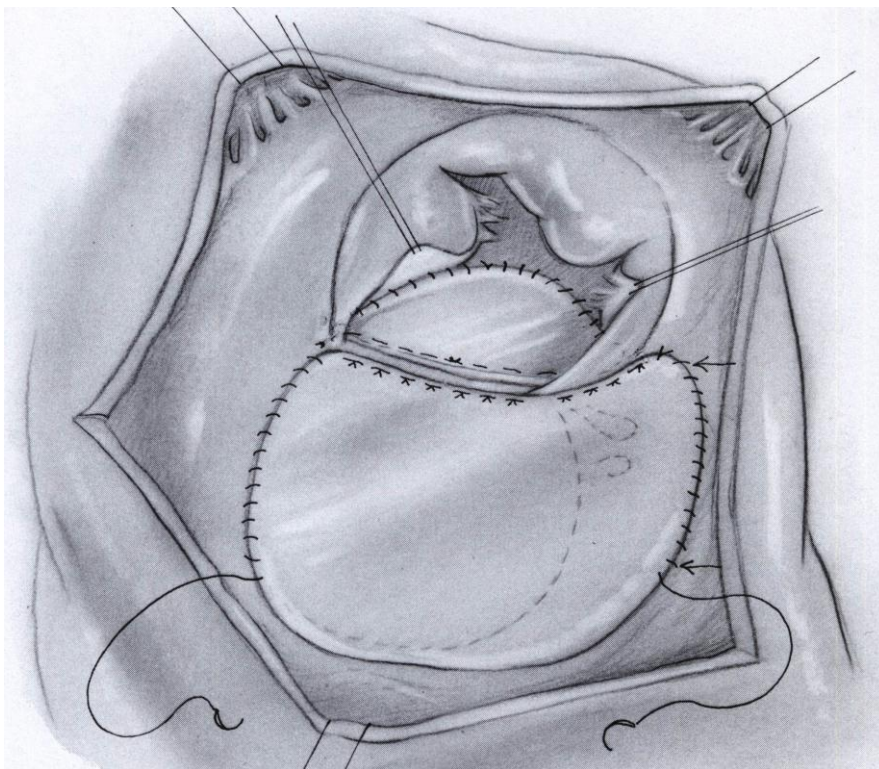
**Abbildung 32d**

Wie in Abb. 32c beschrieben Beginn der Naht an Punkt 1. Um die Erregungsleitung zu schonen kommt die Naht auf der rechtsventrikulären Seite, inferior des Firstes des interventrikulären Septums zum Liegen.



**Abbildung 32e**

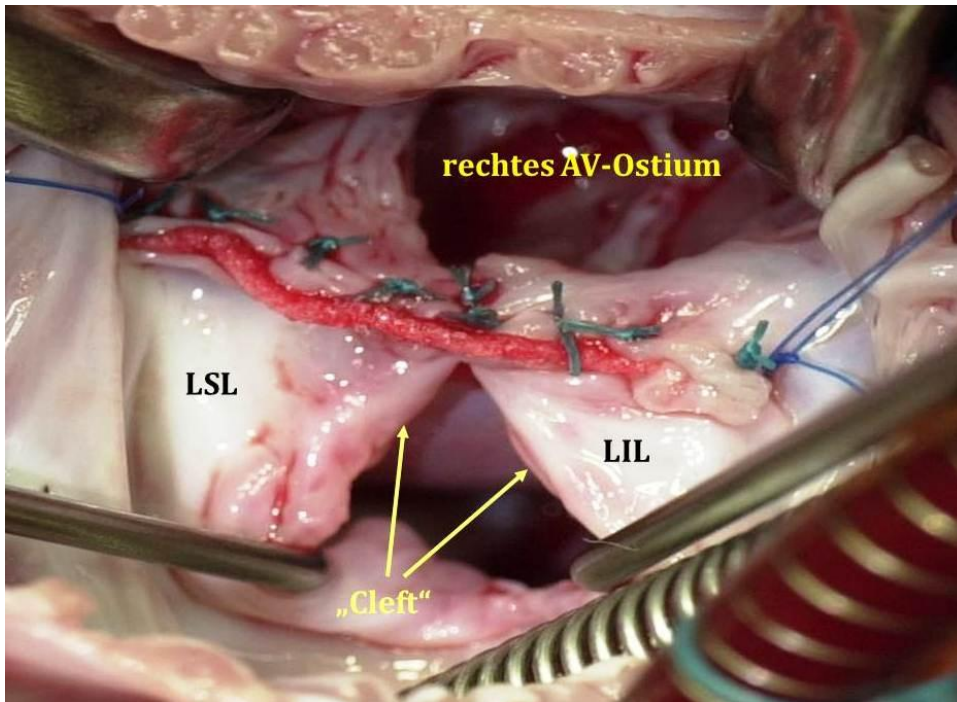
Durch den herzbasisnahen Anteil des Dacron®-Patch werden einzelne U-Nähte in Richtung des Atriums durch die rechts- sowie linksseitigen Anteile der AV-Klappen und anschließend durch den kaudalen Rand des Perikardpatch gestochen und geknotet. Der Perikardpatch verschließt den Ostium-primum-Defekt. Hier kommt der Koronarsinus auf der linken Seite zum Liegen.



**Abbildung 32f**

Als letztes wird der Perikardpatch, ebenfalls unter Schonung der Erregungsleitung an den Oberrand des atrialen Septumdefekts genäht. Beginn sind hier die Punkte 1 und 4 (vgl. Abb. 32c). Von hier aus wird in fortlaufender Nahttechnik der ASD verschlossen.

**Abbildung 33: CAVSD in „Zwei-Patch“-Technik: Intraoperative Aufnahme nach Fixierung der AV-Klappenanteile an den interventrikulären Dacron®-Patch**

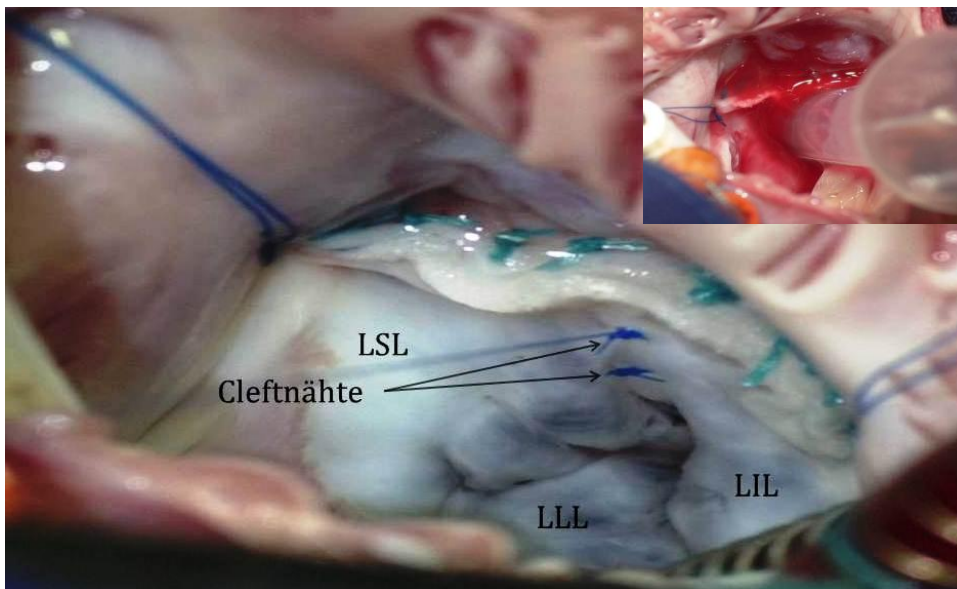


**Abbildung 33**

Eröffneter rechter Vorhof. Ansicht: Operateur. Die blauen Prolenefäden sind die überstehenden Enden der Stoppnähte und befinden sich an den Punkten 1 und 3 (vgl. Abb. 32c). Hier dienen sie als Haltefäden. LSL, left superior leaflet; LIL, left inferior leaflet

*Mit freundlicher Genehmigung von Professor Dr. med. Christian Schreiber*

**Abbildung 34: CAVSD in „Zwei-Patch“-Technik: Überprüfung der Insuffizienz der rekonstruierten LAVV nach Injektion von Kochsalzlösung**

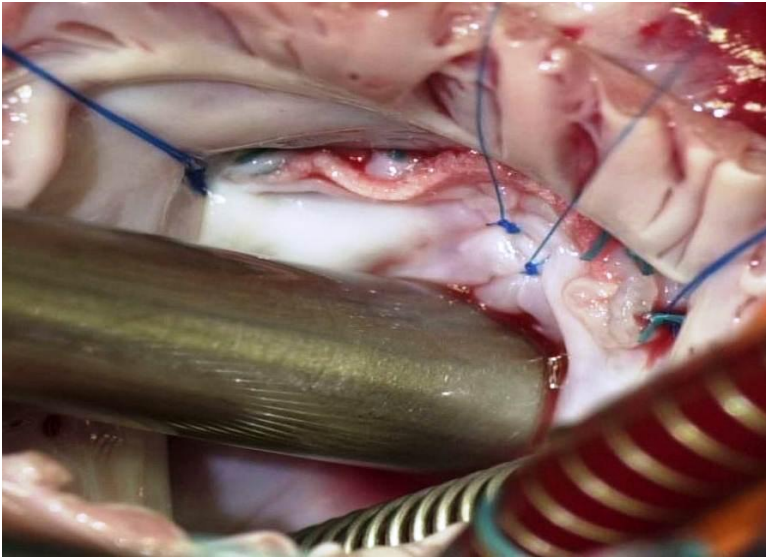


**Abbildung 34**

Bild in Bild: Injektion der Kochsalzlösung in die linke AV-Klappe. Grüne Knoten: Befestigungsnähte der AV-Klappen am Dacron®-Patch. LSL, left superior leaflet; LIL, left inferior leaflet; LLL, left lateral leaflet

*Mit freundlicher Genehmigung von Professor Dr. med. Christian Schreiber*

**Abbildung 35: CAVSD in „Zwei-Patch“-Technik: Der Durchmesser der LAVV wird mit Hegar-Stift ausgemessen**



**Abbildung 35**

Hegarstift in der linksseitigen AV-Klappe. Blaue Prolenefäden in der Mitte: Fadenenden der Cleftnähte.

*Mit freundlicher Genehmigung von Professor Dr. med. Christian Schreiber*

### **2.3 Zusätzliche kardiale Eingriffe**

Neben der Korrekturoperation des kompletten atrioventrikulären Septumdefekts wurden im untersuchten Patientenkollektiv noch zusätzliche kardiale Eingriffe durchgeführt. Das beinhaltete bei 115 Patienten einen Verschluss eines offenen Ductus-Arteriosus, ein Debanding in 109 Fällen (mit nachfolgender Patch Erweiterung der Pulmonal Arterie bei 25 Patienten und einer Pulmonal Arterien Resektion mit end zu end Anastomose bei 2 Patienten), eine Ligatur einer links persistierenden Vena cava superior bei 8 Patienten, Resektion einer subvalvulären Aortenstenose in 7 Fällen und Verschluss zusätzlicher muskulärer Ventrikelseptumdefekte bei 5 Patienten.

Eine palliative Bändelung der Pulmonalarterie wurde bei Kindern mit hohem pulmonalen Gefäßwiderstand (über  $6 \text{ U/m}^2$ ), der auch unter Sauerstoffgabe keine Senkung zeigte, sowie bei hypoplastischem linken Ventrikel und bei zusätzlich vorhandener Aortenisthmusstenose durchgeführt. Weitere Indikationen für ein PAB waren eine schwierige intrakardiale Anatomie, insbesondere der linken AV-Klappe (double orifice, ein singulärer Papillarmuskel, dysplastische linke AV-Klappe) sowie ein geringes Operationsgewicht.

Dabei wurde ein PAB entweder durch eine mediane Sternotomie oder über eine links posterolaterale Thorakotomie bei zusätzliche bestehender Aortenisthmusstenose (n=23) durchgeführt. Die Lumenkonstriktion der Pulmonalarterie erfolgte mittels eines 2mm breiten Teflonbändchens, welches um die Pulmonalarterie geschlungen wird und soweit eingengt wird bis der systolische pulmonalarterielle Druck einen Wert erreicht der sich zwischen 30-50% des systemischen Druckes befindet. Die Effektivität des Bändchens wurde entweder durch eine blutige pulmonale Druckmessung distal des Bändchens überprüft, oder durch die Veränderung der peripheren Sauerstoffsättigung. Bei korrekter Lage wurde das Bändchen in der Position mittels Ligaclips oder durch eine Prolenaht fixiert. (siehe hier auch Kapitel 1.11)

## **2.4 Endpunkte der Studie**

Endpunkte der Studie waren die 30-Tage-Letalität und das Langzeitüberleben. Weitere Endpunkte waren die Art und Inzidenz etwaiger Reoperationen. Unter Spätletalität wurden alle Patienten erfasst, die später als 30 Tage nach dem operativen Eingriff verstarben. Als Reoperationen wurden diejenigen Re-Operationen gewertet, die mit einer Herz-Lungen-Maschine durchgeführt wurden.

Um zu untersuchen welchen Einfluss der Zeitpunkt der Operation hat wurden 7 Untergruppen gebildet. (1974-1979, 1980- 1984, 1985- 1989, 1990- 1994, 1995-1999, 2000-2004, 2005-2012)

## **2.5 Follow up**

Das Patientenkollektiv umfasst 540 Patienten. Die Daten wurden aus den Archivakten, den Befunden der Ambulanzuntersuchungen, mittels Telefoninterviews mit den Patienten/ Eltern und den behandelnden Ärzten erhoben. Weitere Daten zu Fragen der Lebensqualität nach einer kardio-chirurgischen Operation wurden anhand eines Patientenfragebogens erhoben. (SF 36- Fragebogen für Patienten über 16 und für Patienten unter 16 Jahren KINDL-Fragebogen) Der Großteil der Patienten wurde im Anschluss an ihre Korrekturoperation in 3-, 6-, 12 monatigen Abständen in der kinderchirurgischen Ambulanz des deutschen Herzzentrums München vorgestellt. Die Nachuntersuchungen beinhalteten körperliche Anamnese und Untersuchung, EKG, Röntgenbefunde und Echokardiografie. Im Dezember 2012 waren 411 der insgesamt 540 Patienten des Gesamtkollektivs am Leben. Von den insgesamt 501 Patienten die eine CAVSD-Korrekturoperation erfahren haben waren im Dezember 2012 noch 400 Patienten am Leben. Der Beobachtungszeitraum erstreckt sich über 38 Jahre (im Mittel  $13,7 \pm 10,9$  Jahre) und ist zu 92% komplett. Bei 43 Patienten konnten keine aktuellen Follow-up Daten erhoben werden. Die Gesamtbeobachtungszeit beläuft sich auf 7534 Patientenjahre. Die Einstufung in die NYHA Kategorie I konnte für 87,0% der Langzeitüberlebenden vorgenommen werden. Bei 90,0% liegt ein Sinusrhythmus vor, wohingegen 4,5% einen Schrittmacherabhängigen Rhythmus haben. Von den korrigierten Patienten benötigen 82,0% keine dauerhafte kardiale Medikation.

## **2.6 Statistische Auswertungen**

Die Daten bzw. Ergebnisse sind in Prozent oder als Mittelwert  $\pm$  1 Standardabweichung angegeben. Die kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit bzw. die Wahrscheinlichkeit für die Freiheit von Reoperation wurden mit dem von Kaplan und Meier beschriebenen Verfahren berechnet. Um Unterschiede zwischen einzelnen Gruppen zu ermitteln wurde der Log-Rank-Test verwendet. Der Chi-Quadrat-Test (für kategoriale (ordinal/ nominal) Merkmale) und der Mann-Whitney-Test (für stetige, kontinuierliche Merkmale) wurden verwendet um statistisch signifikante Unterschiede zwischen den einzelnen Gruppen zu ermitteln. Risikofaktoren für die 30 Tage Letalität wurden mit univariaten und multivariaten logistischen Regressionen analysiert. Die Ergebnisse wurden als Odds-Ratio (OR) mit einem 95% Konfidenzintervall (CI) dargestellt. Risikofaktoren für die Spätletalität wurden mit einer univariaten und multivariaten Cox Regression berechnet und als Hazard Ratio (HR) mit einem 95% Konfidenzintervall dargestellt. Alle Berechnungen wurden mit Hilfe der Statistik Software (IBM SPSS-Statistics, Version 21.0) durchgeführt. Die Ergebnisse wurden als signifikant betrachtet, wenn eine Fehlerwahrscheinlichkeit ( $p < 0,05$ ) erreicht wurde.

### 3. Ergebnisse

#### 3.1 Präoperative Patientendaten

In der Gruppe der primär Korrigierten (Gruppe PK) lag der Anteil der weiblichen Patienten bei 56,9% (n=224) verglichen mit 65,4% (n=70) in der Gruppe der zweizeitig korrigierten Kindern (Gruppe ZK) (p=0.11). (vgl. Tab. 4) Hinsichtlich der Verteilung der Rastelltypen gab es keinen signifikanten Unterschied zwischen der Gruppe PK und der Gruppe ZK (p=0,127). (vgl. Abb. 28). Signifikante Unterschiede zwischen den Gruppen fand man beim Alter zum Zeitpunkt der Korrektur (p=<0,001). In der Gruppe ZK waren die Kinder im Mittel 3,3±3,0 Jahre alt verglichen mit der Gruppe PK, welche im Mittel 0,9±1,7 Jahre alt waren. Auch waren die Kinder in der Gruppe ZK zum Zeitpunkt der Korrektur mit im Mittel 12,0±7,3 kg signifikant schwerer als die Patienten in der Gruppe PK (p=<0,001). Eine Trisomie 21 fand man in der Gruppe PK relativ häufiger als in der Gruppe ZK (p=0,021). Zwischen den beiden Gruppen gab es keinen Unterschied im Auftreten zusätzlicher Anomalien an der linksseitigen AV-Klappe. Das Vorliegen eines unbalancierten CAVSD (p=0,001) und einer Aortenisthmusstenose (p=<0,001) fand man in der Gruppe ZK signifikant häufiger. (vgl. Tab 4)

Insgesamt fanden sich keine Unterschiede zwischen beiden Gruppen hinsichtlich zusätzlicher kardialer Begleit anomalies. In einer Subgruppenanalyse jedoch fand man ein signifikant häufigeres Auftreten für einen kongenitalen AV-Block (p=0,007), einen PDA (p=0,02) und einen gemeinsamen Vorhof (p=0,03) in der Gruppe ZK. Ein PFO fand man in der Gruppe PK signifikant häufiger. (p=0,006). (vgl. Tab. 2)

Die präoperativ erhobenen Herzkatheterdaten zeigten in der Gruppe ZK signifikant höhere Werte für die Vorhof- (p=0,009) sowie rechts- und linksventrikulären Drucke (p=<0,001). Ebenfalls fand man in der Gruppe ZK ein signifikant höheres Shuntvolumen von rechts nach links. (p=<0,001). Ein signifikant höherer PA-Druck fand sich in der Gruppe PK. (p=<0,001). Das Verhältnis Qp/Qs der pulmonalen und systemischen Flussrate war in der Gruppe PK signifikant höher als in der Gruppe ZK. (p=<0,001)

Die kardiopulmonale Bypasszeit war in beiden Gruppen unterschiedlich. In Gruppe ZK betrug sie im Mittel 123±38 min, im Gegensatz zu 112±35 min in der Gruppe PK, und war damit signifikant höher. (p=0,015) Vergleichbar waren die Zeiten für beide Gruppen in den Parametern: Aortenklemmzeit (Gruppe PK vs Gruppe ZK: 78±22 vs 80±26min), Beatmungsdauer (Gruppe PK vs Gruppe ZK: 3,9±5,5 vs 3,1±5,5), Intensivaufenthalt



(Gruppe PK vs Gruppe ZK: 8,7±8,3 vs 7,5±7,2 Tage), und Krankenhausaufenthalt (Gruppe PK vs Gruppe ZK: 22±18 vs 24±28min). (vgl. Tab 5)

**Tabelle 4: CAVSD (n=501) Primärkorrektur vs zweizeitige Korrektur**

		Primärkorrektur	Zweizeitiges Vorgehen	p-Wert
<b>Geschlecht</b>	weiblich/männlich in %	56,9/43,1	65,4/34,6	n.s.
<b>Alter zum Korrekturzeitpunkt</b>	Jahre	0,9 ± 1,7	3,3 ± 3,0	< 0,001
<b>Gewicht zum Korrekturzeitpunkt</b>	KG	6,2 ± 4,3	12,0 ± 7,3	< 0,001
<b>Down Syndrom</b>	% [n]	75 [294]	64 [68]	0,021
<b>LAVV Anomalien</b>	% [n]	5,6 [27]	12,1 [12]	n.s.
<b>Unbalancierter CAVSD</b>	% [n]	2,5 [10]	9,3 [10]	< 0,001
<b>Aortenisthmusstenose</b>	% [n]	0,5 [2]	14 [15]	< 0,001
<b>PAP (systolisch)</b>	mmHg	68 ± 15	41 ± 21	< 0,001
<b>Rp</b>	U	4,4 ± 3,0	3,9 ± 3,8	n.s.

**Tabelle 5: Operative und postoperative Ergebnisse**

		Primärkorrektur	Zweizeitiges Vorgehen	p-Wert
<b>Kardiopulmonale Bypasszeit</b>	Minuten	112 ± 35	123 ± 38	0,015
<b>Aortenklammzeit</b>	Minuten	78 ± 22	80 ± 26	n.s.
<b>Beatmungsdauer</b>	Minuten	3,9 ± 5,5	3,1 ± 5,5	n.s.
<b>Intensivaufenthalt</b>	Tage	8,7 ± 8,3	7,5 ± 7,2	n.s.
<b>Krankenhausaufenthalt</b>	Tage	22 ± 18	24 ± 28	n.s.

**Tabelle 4 und 5**

LAVV, linke atrioventrikuläre Klappe; PAP, Pulmonalarteriendruck; n.s., nicht signifikant;

### 3.1.2 Indikation und Zeitpunkt für ein Pulmonalarterienbanding

Im gesamten CAVSD-Patientenkollektiv wurden 146 Kinder primär gebündelt, von denen 107 im Intervall eine Korrekturoperation erfuhren. (vgl. Abb. 24a) Die Mehrheit der Patienten erfuhren ein Banding der Pulmonalarterie vor 1994. (n=107/71%) Das Alter zum Zeitpunkt des PAB reicht von 2 Tagen bis 5 Jahre. (Median: 0,4 Jahre). Das Intervall von Banding bis zur Korrektur war im Median 1,8 Jahre. (Range: 5 Tage bis 11,9 Jahre) und verringerte sich von 3,6±2,9 Jahren (1974-1994) auf 1,4±1,8 Jahre (1995-2012) statistisch signifikant (p< 0,001). (vgl. Abb. 29).

Geringes Geburtsgewicht war die häufigste Indikation. (n=43/29,5%). Pulmonale Hypertonie stellt die zweithäufigste Indikation (n=37/25,0%), neben einer Aortenisthmusstenose (n=23/16%) dar. Während des Studienverlaufs veränderten sich die Indikationsstellungen. Geringes Gewicht, niedriges Patientenalter und pulmonale Hypertension waren in den letzten 20 Jahren seltenere Indikationen. Das durchschnittliche Operationsgewicht ging von 4,3±0,8 kg (1974-1994) auf 3,5±0,5 kg (1994-2012) signifikant zurück (p=0,024). (vgl. Tab. 6)

**Tabelle 6: Indikation für PAB <1994, >1994**

Indikation	n[%] < 1994	n[%] >1994	n[%] Total
<b>Total</b>	<b>104</b>	<b>42</b>	<b>146</b>
<b>pulmonaler Hypertonus</b>	32[31]	5[12]	37[25]
<b>Aortenisthmusstenose</b>	15[14]	8[19]	23[16]
<b>AV-Klappenmorphologie</b>	5[5]	4[9]	9[6]
<b>geringes Operationsgewicht</b>	35[34]	8[19]	43[29]
<b>unbalancierte Ventrikel</b>	7[7]	7[17]	14[10]
<b>externe Palliation</b>	10[10]	10[24]	20[14]

**Tabelle 6**

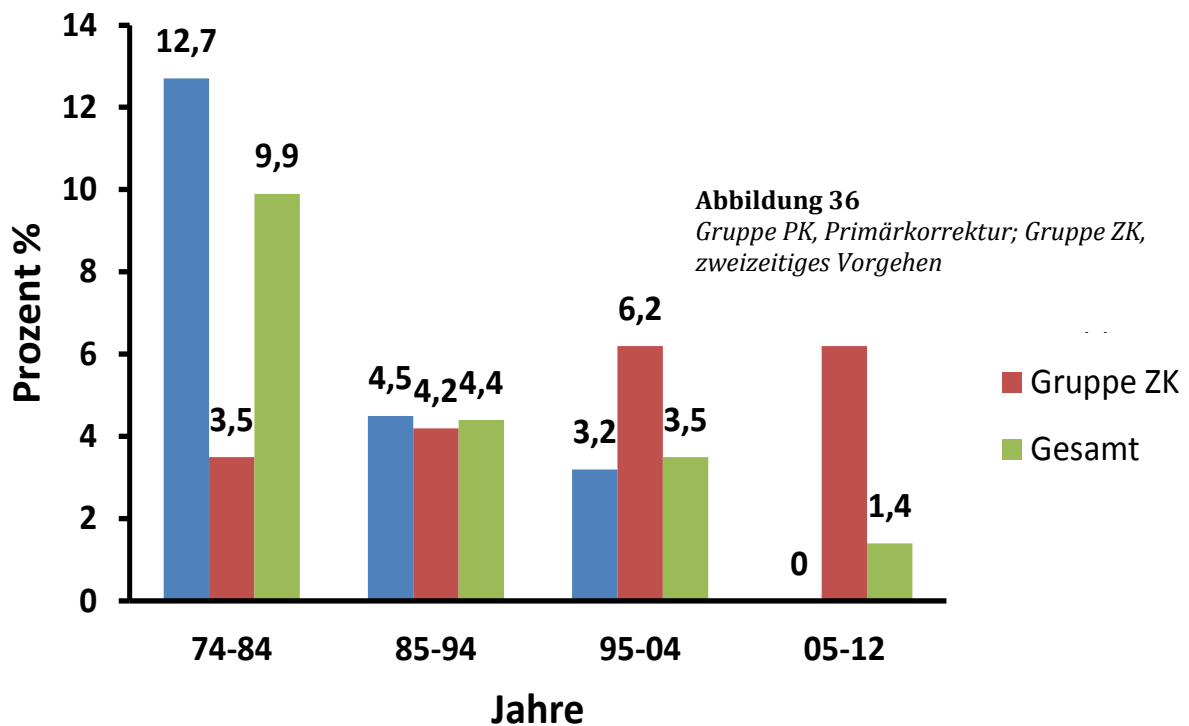
*AV, atrioventrikulär; PAB, Pulmonalarterienbanding;*

## 3.2 Letalität

### 3.2.1 30-Tage-Letalität

Die 30-Tage-Letalität nach CAVSD-Korrektur betrug 4,8% und verringerte sich von 9,9% (1974-1984) auf 1,4% (2000-2012). Die 30-Tage-Letalität aller Patienten, nach einer primären Korrektur betrug 4,8% (19/394), bei einem zweizeitigen Vorgehen verstarben 4,7% (5/107) Patienten innerhalb der ersten 30 Tage. Es fanden sich bezüglich der 30-Tage-Letalität keine signifikanten Unterschiede in beiden Gruppen ( $p=0,453$ ). Trotz des stetig steigenden Anteils von Patienten die vor Erreichen des 6. Monats eine primäre Korrekturoperation erfahren haben, sank die 30 Tage Letalität in den Jahren 1974 – 1984 von 5,7% auf 3,7% in den Jahren 1993 – 2012 ( $p=0,25$ ). Die 30-Tage-Letalität in der Gruppe PK die zum Korrekturingriff jünger als 6 Monate waren betrug 6,5% (13/199) verglichen mit 3,1% (6/195) bei den über 6 Monate alten Kindern. (vgl. Abb. 36)

Abbildung 36: 30-Tage-Letalität (1974-2012)



### 3.2.2 Spätletalität

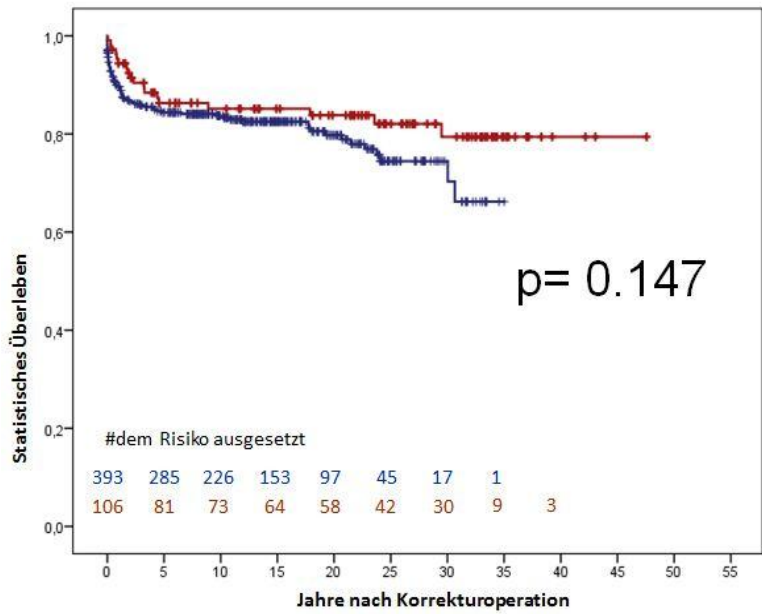
Insgesamt verstarben 69 (13,8%) Kinder spät nach der Korrekturoperation, davon 56 (14,2%) in der Gruppe PK, und 13 (12,1%) Kinder in der Gruppe ZK. Bezüglich der Spätletalität gab es zwischen beiden Gruppen keinen statistisch signifikanten Unterschied ( $p=0,58$ ). Von 69 Todesfällen waren 22 auf eine kardiale Genese, 14 auf eine nicht kardiale Genese zurückzuführen, bei 33 Patienten blieb die Todesursache unbekannt. Die kumulative Überlebensrate 20 Jahre nach CAVSD Korrektur beträgt in der Gruppe der primär korrigierten Kinder  $80 \pm 2,4 \%$  und in der Gruppe der zweizeitig korrigierten Kindern  $84 \pm 3,7\%$  ( $p=0,147$ ). (vgl. Abb. 37a) Exkludiert man die nicht kardialen Todesfälle beträgt die kumulative Überlebensrate 20 Jahre nach CAVSD Korrektur in der Gruppe der primär korrigierten Kinder  $82 \pm 2,3 \%$  und in der Gruppe der zweizeitig korrigierten Kindern  $89 \pm 3,2\%$  ( $p=0,058$ ). (vgl. Abb. 37b) Durch die perioperative Letalität fallen beide Kurven in Abb.37a/b zu Beginn stark ab, in der Gruppe PK ist der Abfall stärker ausgeprägt. Im weiteren Kurvenverlauf nähern sich die Kurven einander an, um dann annähernd parallel zu verlaufen. Zwischen 15 und 20 Jahren nach dem Korrekturingriff kommt es erneut zu einem stärkeren Abfall in der Gruppe PK.

Vergleicht man 20 Jahre nach dem Korrekturingriff den Einfluss des Operationsalter von größer oder kleiner 6 Monaten findet man ein statistisches Überleben von  $84 \pm 2,3\%$  bzw.  $86 \pm 2,6\%$ . Der Unterschied ist statistisch nicht signifikant ( $p=0,598$ ). (vgl. Abb. 38)

**Abbildung 37a,b: Kumulative Überlebensrate Gruppe PK vs Gruppe ZK**

**Abbildung 37a: alle Todesfälle**

Follow up 92% komplett; im Mittel 13.7±11; 7534 Patientenjahre



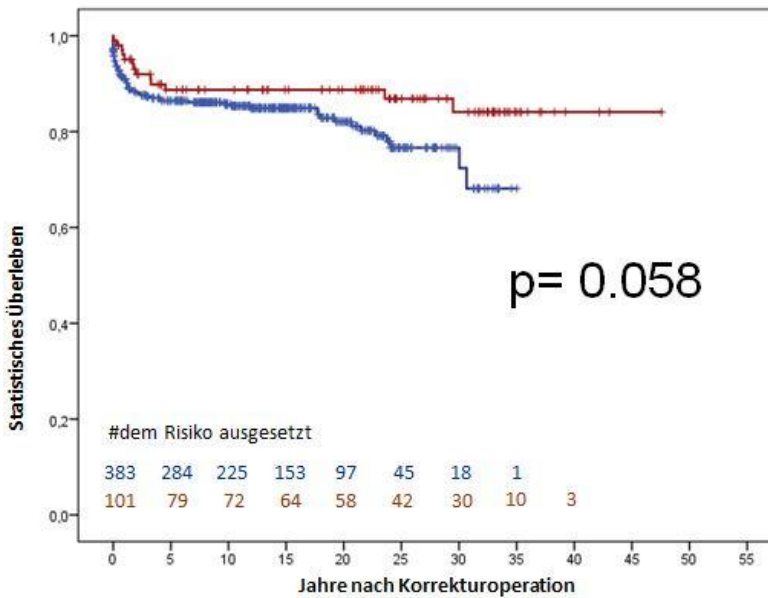
**Statistische Überlebensrate**

**Gruppe ZK** 84 ±3.7%

**Gruppe PK** 80 ±2.4%

**Abbildung 37b: nicht kardiale Todesfälle exkludiert**

Follow up 92% komplett; im Mittel 13.7±11; 7534 Patientenjahre



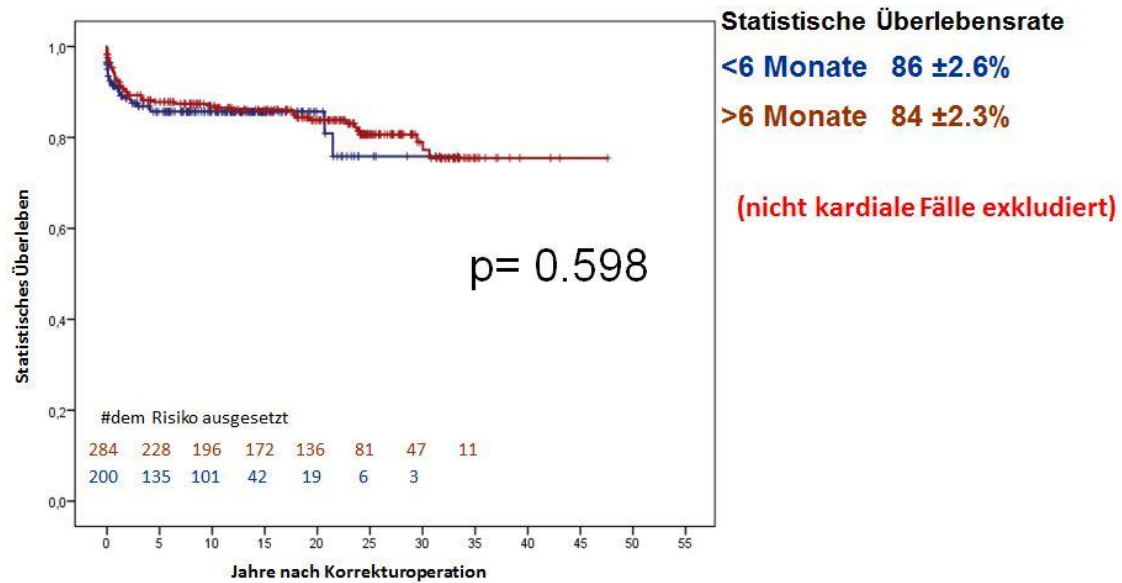
**Statistische Überlebensrate**

**Gruppe ZK** 89 ±3.2%

**Gruppe PK** 82 ±2.3%

**Abbildung 38: Kumulative Überlebensrate < 6 Monate > 6 Monate**

Follow up 92% komplett; im Mittel 13.7±11; 7534 Patientenjahre



### 3.3 Risikofaktoren

In der multivariaten Analyse von potentiellen Einflussfaktoren auf die 30-Tage-Letalität erwiesen sich eine zusätzliche Aortenisthmusstenose (OR=0,09 mit  $p<0,01$  bei einem CI von 0,02-0,35), das Vorhandensein weiterer Anomalien der linken AV-Klappe (OR=0,18 mit  $p=0,007$  bei einem CI von 0,05-0,62) und ein Operationszeitpunkt vor dem Jahr 1994 (OR=0,23 bei  $p=0,011$  bei einem CI von 0,07-0,71) als signifikanter Risikofaktor. Als signifikante Prädiktoren für ein Langzeitüberleben nach 20 Jahren konnten eine zusätzliche Aortenisthmusstenose (HR=3,14 mit  $p<0,001$  bei einem CI von 1,76-5,58) und ein Operationszeitpunkt vor 1994 (HR=2,24 mit  $p<0,001$  bei einem CI von 1,44-3,48) ermittelt werden. Keinen Einfluss auf das Langzeitüberleben sowie auf die 30-Tage Letalität hatte das chirurgische Vorgehen (zweitzeitig vs Primärkorrektur).(vgl. Tab. 7)

**Tabelle 7: Analyse potentieller Prädiktoren für Langzeitüberleben**

Faktor	Univariater p-Wert	HR	95% CI	Multivariater p-Wert	HR	95% CI
Geschlecht	0,502	1,13	0.79-1.62			
Gewicht <4kg	0,086	1,55	0.94-2.56			
Alter <6 Monate	0,745	1,06	0.74-1.52			
Down Syndrom	0,492	1,15	0.77-1.70			
Assoziierte Fehlbildungen	0,390	0,85	0.59-1.23			
Rastelli Typ B+C	0,099	1,4	0.94-2.01			
Anomalien der LAVV	0,422	1,3	0.68-2.50			
Unbalancierte Form	0,015	2,25	1.17-4.30			
Aortenisthmusstenose	<0,001	3,14	1.76-5.58	0.048	2,76	1.01-7.55
Op vor 1994	<0,001	2,24	1.44-3.48	<0.001	2,64	1.55-4.50
Vorheriges PAB	0,076	1,4	0.96-2.04			
Reoperation	0,500	1,18	0.73-1.91			
Schrittmacher	0,791	0,91	0.47-1.78			

**Tabelle 7**

HR, Hazard Ratio; LAVV, linke atrioventrikuläre Klappe; PAB, Pulmonalarterienbanding;

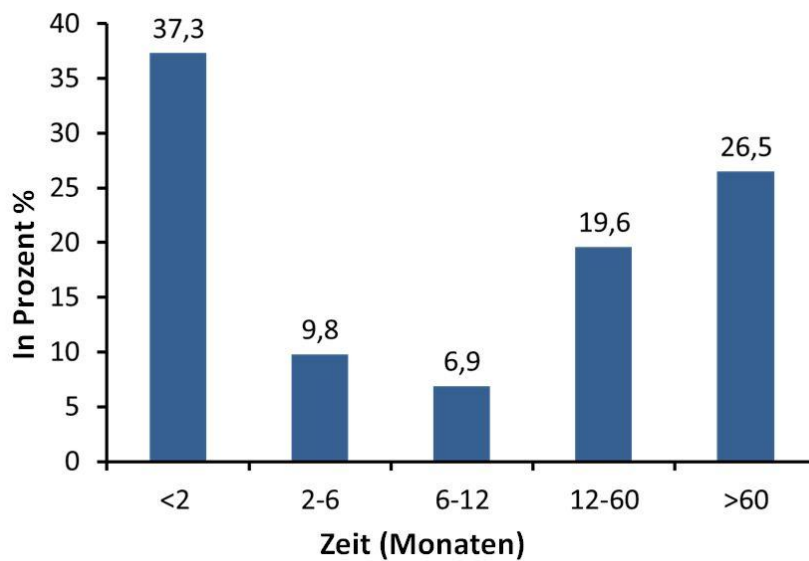
### 3.4 Reoperationen

Im Beobachtungszeitraum von mehr als 35 Jahren, mussten insgesamt 103 Patienten (20,5%) reoperiert werden. Der zeitliche Abstand zwischen Korrektur und Reoperation war zwischen 2 Tagen und 30,6 Jahren (Mittelwert 3,7±5,7 Jahren). Fast die Hälfte der reoperierten Patienten (47% n=48/103) musste innerhalb von 6 Monaten reoperiert werden. Der Zeitpunkt der Reoperation erfolgte bei 37,3% der Patienten in den ersten beiden Monaten, bei 9,8% zwischen 2 und 6 Monaten, bei 6,9% zwischen 6 und 12 Monaten, bei 19,6% zwischen 12 und 60 Monaten und bei 26,5% später als 60 Monaten. (vgl. Abb. 39). Vierzig Patienten (39%) die im Verlauf eine Reoperation benötigten waren zum Korrekturzeitpunkt jünger als 6 Monate alt.

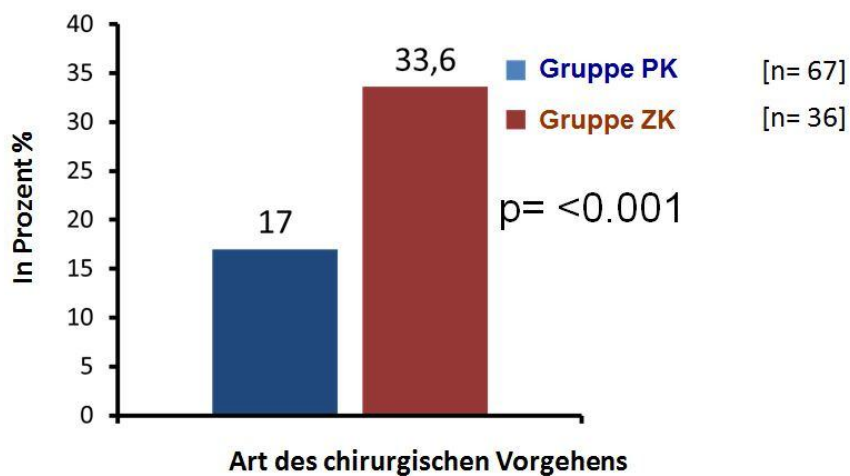
In der Gruppe PK mussten sich 67 Patienten (17,0%) und in der Gruppe ZK 36 Patienten (33,6%) einer Reoperation unterziehen. Der Unterschied zwischen beiden Gruppen war statistisch hochsignifikant (p= <0,001). (vgl. Abb. 40) In der Gruppe PK und in der

Gruppe ZK waren  $79 \pm 2,4\%$  bzw.  $63 \pm 5,2\%$  20 Jahre nach dem Korrekturingriff frei von einer kardiochirurgischen Reoperation. (vgl. Abb. 41) Der Unterschied zwischen beiden Gruppen war signifikant ( $p=0,002$ ). Es zeigt sich ein steiler Abfall der Kurve in beiden Gruppen in den ersten postoperativen Jahren, wobei relativ gesehen sich in der Gruppe ZK mehr Kinder einer Reoperation unterziehen mussten. Nach 10 Jahren wird die Kurve der Gruppe PK annähernd parallel zur Zeitachse, wohingegen die Kurve der Gruppe ZK weiterhin leicht abfällt.

**Abbildung 39: Zeitpunkt der Reoperation nach CAVSD-Korrektur**

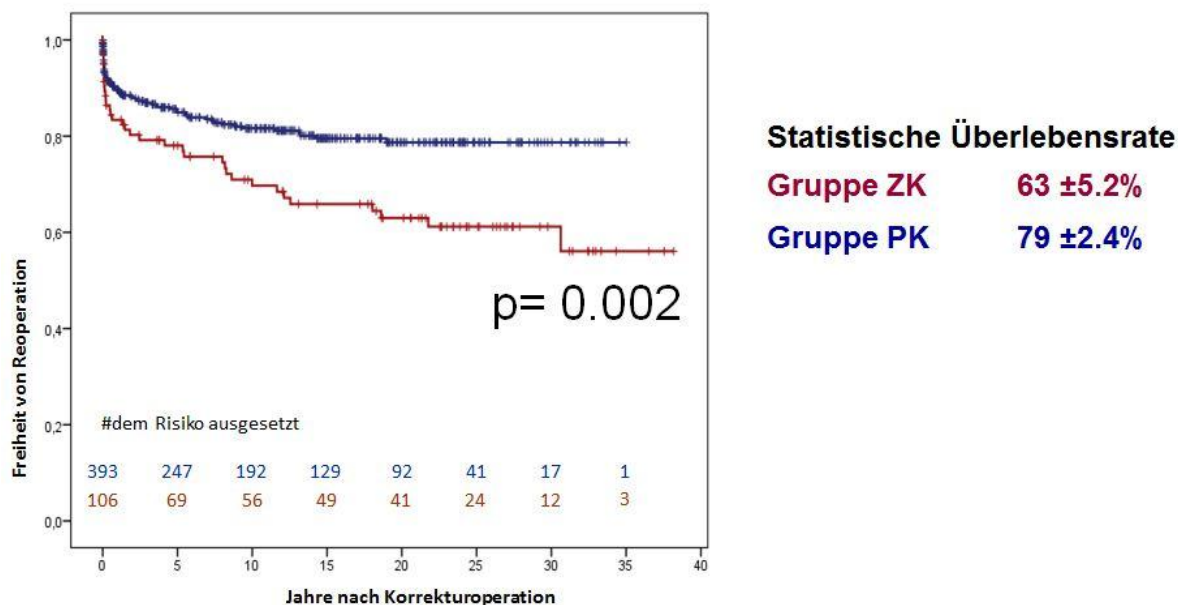


**Abbildung 40: Inzidenz der Reoperation Gruppe PK vs Gruppe ZK**





**Abbildung 41: Freiheit von Reoperation Gruppe PK vs Gruppe ZK**



### 3.4.1 Art und Inzidenz der Reoperationen

Insgesamt waren bei 103 Patienten 135 Reoperationen erforderlich. Innerhalb der reoperierten Patienten benötigten 86,0% in der Gruppe ZK bzw. 72,0% in der Gruppe PK lediglich eine Reoperation. (vgl. Abb. 42)

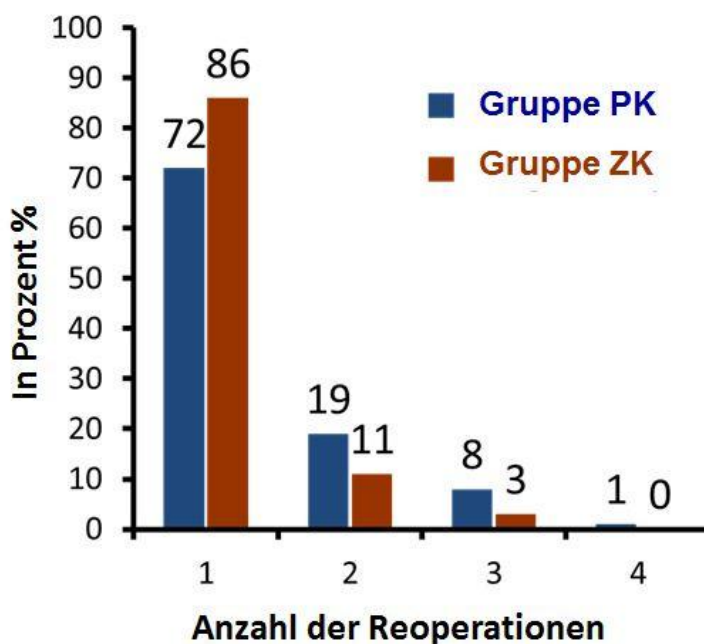
In 75,7% der Fälle (n=78) war ein klinisch relevantes linkseitiges AV-Klappenitium (in den meisten Fällen eine Insuffizienz der AV-Klappe) der Grund für eine erneute Operation. (vgl. Abb. 43) In den meisten Fällen konnte die AV-Klappe rekonstruiert werden. Ausschließlich bei 32 Patienten musste die Klappe durch eine Prothese ersetzt werden, in der Gruppe PK bei 24 und in der Gruppe ZK bei 8 Patienten. Der Unterschied war statistisch nicht signifikant Die Freiheit eines Klappenersatz der linksseitigen AV-Klappe(LAVV) lag 20 Jahre nach Korrektur in der Gruppe PK und in der Gruppe ZK bei 91±1,9% bzw. 93±3,0% (p=0,979). Beide Kurven verlaufen relativ flach und weitgehend parallel zueinander, wobei die Kurve der Gruppe ZK größere Abstufungen aufweist. (vgl. Abb. 44)

Andere Reoperationsindikationen waren ein erneuter VSD (35,9%, n=37/103),

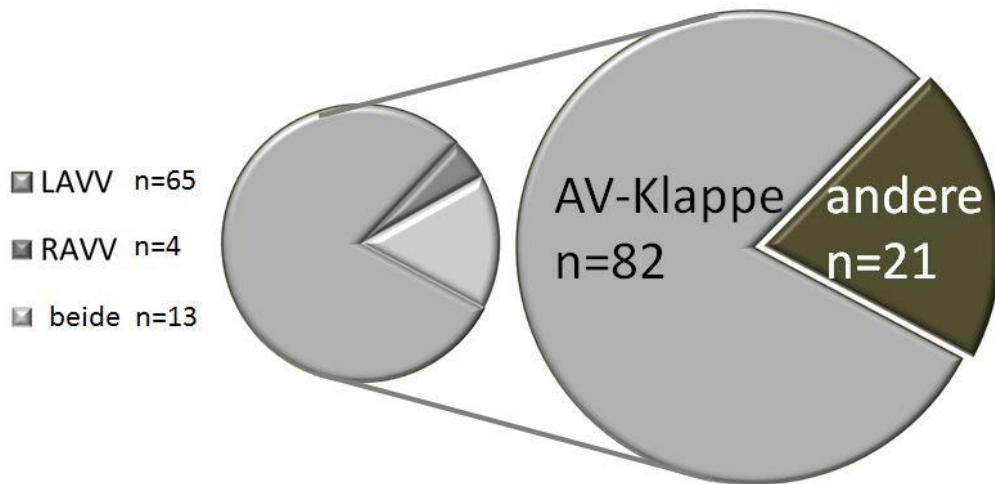
subaortale Stenosen (18,4%, n=19/103) und ein klinisch relevantes rechtsseitiges AV-Klappenitium. (16,5%, n=17/103). (vgl. Tab. 8) Bei 32 Patienten (6,4%) musste nach der Korrekturoperation, bei meist postoperativ entstandenen AV-Block III°, ein permanenter Herzschrittmacher eingesetzt werden. Bei zwei Patienten aufgrund eines kongenitalen AV-Blocks. Unmittelbar nach dem Korrekturingriff benötigten 10 Patienten, beim Rest erfolgte die Implantation im Durchschnitt  $5,2 \pm 3,7$  Jahre nach dem Eingriff.

In der multivariaten Analyse von potentiellen Einflussfaktoren auf die Freiheit von Reoperationen erwiesen sich ein unbalancierter CAVSD, eine subaortale Stenose, der Rastelli Typ B und C, eine Aortenisthmusstenose und ein Operationszeitpunkt vor 1994 als signifikante Risikofaktoren. (vgl. Tab. 9)

**Abbildung 42: Anzahl und Inzidenz der Reoperationen Gruppe PK vs Gruppe ZK**



**Abbildung 43: Art der Reoperation**

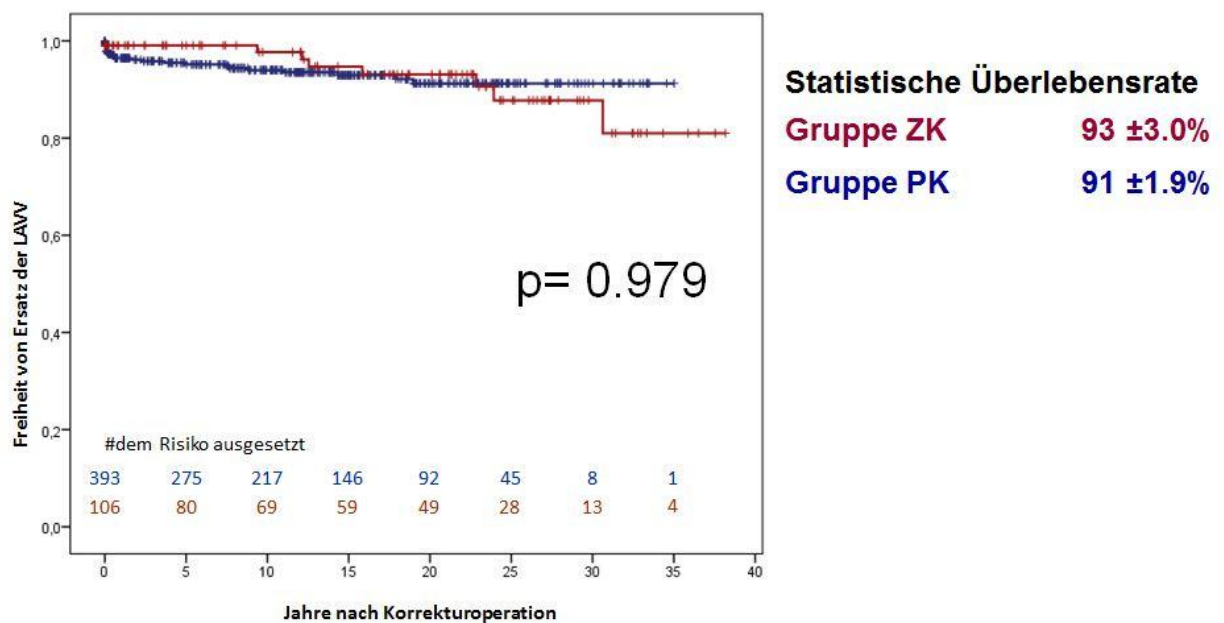


**Abbildung 43**

LAVV, linke atrioventrikuläre Klappe; RAVV, rechte atrioventrikuläre Klappe; AV, atrioventrikulär

**Abbildung 44: Freiheit von Ersatz der LAVV Gruppe PK vs Gruppe ZK**

n= 31 Patienten benötigten einen Ersatz der LAVV, primärer Klappenersatz in einem Fall



**Abbildung 44**

LAVV, linke atrioventrikuläre Klappe; ZK, zweizeitig; PK, primär korrigiert

**Tabelle 8: Art der ersten Reoperation**

Art der ersten Reoperation	n
LAVV-Rekonstruktion/Ersatz	38
LAVV-Rekonstruktion+VSD-Verschluss	15
LAVV-Rekonstruktion+LVOTO-Resektion	10
LAVV & RAVV-Rekonstruktion±VSD-Verschluss	13
LVOTO-Resektion	9
VSD-Verschluss	5
RAVV-Rekonstruktion+VSD-Verschluss	4
Andere	7
Total	103

**Tabelle 8**

LAVV/RAVV, linke/rechte atrioventrikuläre Klappe; VSD, Ventrikel Septumdefekt; LVOTO, linksventrikuläre Ausflusstrakt Obstruktion

**Tabelle 9: Multivariate Risikofaktorenanalyse für Reoperationen nach CAVSD-Korrektur**

Faktor	Univariater p-Wert	HR	95% CI	Multivariater p-Wert	HR	95% CI
weibliches Geschlecht	0,993	0,98	0.67-1.46			
Gewicht <4kg	0,004	2,27	1.31-3.94			
Normaler Karyotyp	0,051	1,50	0.99-2.25			
zusätzlicher VSD	0,993	1,01	0.32-3.17			
zusätzlicher ASD	0,027	1,61	1.06-2.46			
subaortale Stenose	<0,001	10,23	4.43-23.60	<0,001	6,36	2.51-16.1
gemeinsamer Vorhof	0,025	2,57	1.13-5.87			
Rastelli Typ B oder C	0,007	1,70	1.16-2.52	0,027	1,58	1.05-2.36
Anomalien der LAVV	0,269	1,47	0.74-2.92			
Unbalancierte Form	0,014	2,47	1.20-5.08	0,021	2,36	1.14-4.90
Aortenisthmusstenose	<0,001	3,43	1.73-6,82	0,001	3,34	1.60-6.95
Op vor 1994	0,001	1,96	1.30-2.95	0,009	1,76	1.15-2.68
PA-Banding	0,002	1,89	1.26-2.84			
1-Patch-Technik	0,501	1,25	0.65-2.41			
Kein "Cleft"-Verschluss	0,831	0,88	0.27-2.83			

**Tabelle 9**

HR, Hazard Ratio; LAVV, linke atrioventrikuläre Klappe; PAB, Pulmonalarterienbanding; VSD, Ventrikelseptumdefekt; ASD, Atrium Septumdefekt, CI, Konfidenzintervall,

### **3.5 Echokardiografische Follow-up-Untersuchungen**

Im aktuellen Follow-up konnten wir bei 295 Patienten (72% der Langzeitüberlebenden) Daten aus echokardiografischen Untersuchungen erheben. Eine höhergradige Insuffizienz der linken AV-Klappe konnte bei 4,1% (n=12), eine mittelgradige bei 31,2% (n=92), eine leichtgradige bei 52,2% (n=154), und keine Insuffizienz bei 12,5% (n=37) der Patienten festgestellt werden.

## **4. Diskussion**

Am Deutschen Herzzentrum München wurden in den letzten fast 40 Jahren 540 Patienten mit einem CAVSD primär beziehungsweise zweizeitig operiert. Wir verglichen Unterschiede bezüglich der 30-Tage Sterblichkeit, dem Langzeitüberleben und die Inzidenzraten für Reoperationen zwischen beiden Gruppen.

Die erhobenen Daten zeigen eine ähnliche Überlebensrate. Jedoch ergab sich in dieser Untersuchung eine höhere Reoperationsrate auf Seiten der zweizeitig operierten Kinder aufgrund der häufiger auftretenden Komplikation an der linkseitigen AV-Klappe.

Heutzutage ist die primäre Korrektur die Therapie der Wahl.<sup>116,117,119,120,123,124</sup> Die verbesserte präoperative Diagnostik, die verbesserte chirurgische Technik ebenso das peri- und intraoperative Management dürfen als Einflussgrößen auf das verbesserte Überleben angesehen werden. Angesichts der hervorragenden Ergebnisse der Primärkorrektur, muss ein zweizeitiges Vorgehen heutzutage in Frage gestellt werden. In den 70er und 80er Jahren wurde ein zweizeitiges Vorgehen noch deutlich häufiger eingesetzt.<sup>66,99,115</sup> Zu dieser Zeit lag die operative Sterblichkeit bei einer Primärkorrektur zwischen 20,0 und 30,0%<sup>99,118,125,126</sup>, so dass ein zweizeitiges Vorgehen damals eine vernünftige Alternative zu sein schien.<sup>99,115</sup> Mit zunehmender Erfahrung wurden immer komplexere Fälle primär korrigiert, so dass man in der aktuellen Literatur lediglich eine Häufigkeit zwischen 4,6% und 5,8% für ein zweizeitiges Vorgehen findet.<sup>120,123</sup> Ist angesichts dieser Daten ein zweizeitiges Vorgehen heutzutage immer noch gerechtfertigt?

### **4.1 Operationszeitpunkt**

Der Operationszeitpunkt stellt einen wesentlichen Faktor da, um einer irreversiblen pulmonalen Hypertonie vorzubeugen.<sup>65,116</sup> Wie in 1.6 (vgl. Tab. 1) beschrieben entwickeln sich beim CAVSD während des ersten Lebensjahres Veränderungen der Lungenstrombahn, wobei fibrosierende Prozesse der Gefäßintima bereits in den ersten 6 Monaten festgestellt werden können. Yamaki et al zeigten anhand von histologischen Befunden, dass die pulmonalen vaskulären Erkrankungen bei Patienten mit Trisomie 21 ausgeprägter sind als bei Patienten mit normalen Karyotyp. So empfiehlt seine Arbeitsgruppe eine frühzeitige Korrektur in den ersten 6 Lebensmonaten.<sup>64</sup> Neben der

pulmonal-vaskulären Komponente spricht auch eine zunehmende AV-Klappeninsuffizienz aufgrund einer fortschreitenden Klappendegeneration für einen frühen Operationszeitpunkt. Im von Suzuki et al. behandelten Patientenkollektiv (n=90) zeigten sie, dass ein möglichst früher Operationszeitpunkt die postoperative Klappenregurgitation signifikant verbessern konnte.<sup>127</sup> Heutzutage sieht man den optimalen Operationszeitpunkt zwischen dem 3. und 6. Lebensmonat.<sup>119,123</sup>

In der vorliegenden Studie waren 199 von 394 primärkorrigierten Kindern zum Operationszeitpunkt unter 6 Monaten. Waren am Anfang der Studie noch 12,0% der Kinder unter 6 Monaten, waren zum Ende der Studie 83,0% unter 6 Monaten beim Korrekturzeitpunkt. (vgl. Abb. 27)

## **4.2 Operationstechnik**

In Bezug auf die Operationstechnik wird die Entscheidung zwischen Ein- und Zwei Patch Technik sowie der modifizierten 1-Patch-Technik diskutiert. In einer Arbeit von 1983 zeigten Williams et al. eine 30-Tages Letalität von 0% bei einer Serie von 32 Kindern, welche nach der von Rastelli et al. 1968 beschriebenen 1-Patch-Methode operiert wurden.<sup>115</sup> Die 2-Patch-Methode wurde unter anderem von Weintraub et al. und Bando et al. angewendet. Die Vorteile sehen beide Arbeitsgruppen im Erhalt der rechtsseitigen und linksseitigen AV-Klappenintegrität und in der Vermeidung eines höhergradigen AV-Blockes.<sup>128,129</sup> Auch Bogers et al. berichtet über gute Resultate von in seinem Patientenkollektiv (n=97) mit der 2-Patch-Technik. So zeigten 83 Patienten (90%) im Follow-up nach 10 Jahren keine bis minimale Insuffizienz der linksseitigen AV-Klappe.<sup>130</sup> Neben diesen Techniken operiert Nunn seit 1999 zunehmend mit der modifizierten 1-Patch-Technik. In seiner Serie (n=128) berichtet er über die einfachere Durchführung im Gegensatz zur 2-Patch-Methode, einer niedrigen Reoperationsrate an der Mitralklappe (2,3%) und keinen verbleibenden Rest-VSDs.<sup>88</sup>

Die Ergebnisse von Mavroudis et al zwischen der 1-bzw. der 2-Patch-Technik in seinem Kollektiv (n=120) von 1997 sind vergleichbar.<sup>85</sup> In der vorliegenden Studie wurden in den ersten 4 Jahren der Studie 46 Kinder (9,0%) mit der 1-Patch-Technik operiert. Häufig auftretende Nahtdehiszenzen an der Klappe führten dazu, dass die Technik ab 1978 von der 2-Patch-Technik abgelöst wurde. Dieser Trend zur 2-Patch-Technik zeigt

sich auch 1995 in der Untersuchung von Bando et al.. In der aktuellsten Periode (1990-1995) wurden 97,0% mit der 2-Patch-Technik operiert.<sup>128</sup>

Kinder mit zusätzlichen Risikofaktoren, als da wären geringes Operationsgewicht von unter 3,5kg, ein geringes Alter zum Operationszeitpunkt von unter 2,5 Monaten, Anomalien der linksseitigen AV-Klappe, ungünstige anatomische Verhältnisse (unbalancierte Ventrikel), höhergradige pulmonale Hypertension und ein schlechter Allgemeinzustand (pulmonale Infekte, Sepsis, Nieren-oder Leberversagen) sind mit einer höheren Letalitätsrate vergesellschaftet und erleiden häufiger größere Komplikationen.<sup>99,103,115-120</sup> Ein zweizeitiges Vorgehen im Sinne eines PAB gefolgt von dem Korrekturingriff erwies sich als geeignete Therapie.<sup>99,103,115-118,124</sup> Silvermann et al. konnten 1983 eine signifikant verbesserte Kreislaufsituation nach erfolgreichem PAB feststellen.<sup>99</sup> Thanopoulos et al. betrachteten 1978 ein PAB als nachteilig. Ihr Argument sahen die Autoren in einer geringen Effektivität bei höhergradigen AV-Klappeninsuffizienzen und in einer Unterentwicklung des rechten bzw. des linken Ventrikels.<sup>131</sup> Andere Autoren weisen auf die erhöhte Morbidität und Letalität im Rahmen eines pulmonalarteriellen Bandings bzw des zweizeitigen Vorgehens. Bifurationsstenosen, Pseudoaneurysmen der Pulmonalarterie sind bekannte Komplikationen. Die Entwicklung einer subaortalen Stenose kann das Ergebnis ungünstig beeinflussen. Des Weiteren besteht die Gefahr, dass Patienten im Intervall zwischen PAB und Korrektur versterben können.<sup>92, 94, 99, 105-108</sup> Vielversprechend scheint hier das durch Telemetrie steuerbare Modul zur Bündelung der Pulmonalarterie zu sein. (FloWatch) In einer Serie von Corno et.al. 2007 verglichen die Autoren in einer Fall-Kontroll-Studie 40 Patienten. Das FloWatch-Modul zeigte eine Reoperationsrate von 0,0% vs 35,0% mit konventionellem PAB, der Krankenhausaufenthalt und die Beatmungsdauer waren in der Interventiongruppe signifikant verkürzt, ebenso konnte trotz der höheren Anschaffungskosten des FloWatch-Device, eine signifikante Kostenreduktion, nachgewiesen werden.<sup>132</sup>

In der vorliegenden Serie unterzogen sich 146 Patienten einem PAB, 107 Patienten wurden im Verlauf korrigierend operiert. In unserem Kollektiv mussten bei 22 Kindern beim Debanding im Rahmen des Korrekturingriffs der Trunkus Pulmonalis bzw. die Pulmonalarterien durch einen Patch erweitert werden, bei 3 Kindern wurde der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt erweitert, weitere 3 Kinder entwickelten eine,



Subaortenstenose gefolgt von einer Resektion des linksventrikulären Ausflusstraktes und bei 2 Patienten wurde eine End-zu-End-Anastomose des Trunkus Pulmonalis durchgeführt. Bei den Kindern, welche primär gebündelt wurden musste das Bändchen in 2 Fällen erneut positioniert werden.

### **4.3 Indikation zum zweizeitigem Vorgehen**

Der Grund für ein PAB ist es den Patienten in Größe und Gewicht auf eine bevorstehende interkardiale Korrektur vorzubereiten und dem Fortschreiten der pulmonal-vaskulären Erkrankung vorzubeugen.<sup>66</sup> Viele Kinder sind sehr schwach und unterernährt und weit unter ihrem altersentsprechenden Gewicht. Eine Korrektur zu einem späteren Zeitpunkt erlaubt es den Kindern an Größe und Gewicht zuzunehmen umso den Eingriff erleichtern zu können.<sup>115</sup> Williams et al. schlugen 1983 daher ein zweizeitiges Vorgehen bei Kindern mit einem Gewicht von unter 4 bis 5 kg vor.<sup>115</sup>

Den vorliegenden Daten dieser Studie nach zeigt ein Gewicht von unter 3,5 kg eine Indikation für ein zweizeitiges Vorgehen. Dieses Gewicht entspricht der Empfehlung einer kürzlich veröffentlichten Studie aus dem STS-Datenregister. Analysiert wurden 2399 Patienten. Es zeigt sich das ein Gewicht von unter 3,5 kg mit einer höheren Letalität, längeren Krankenhausaufenthalt und mit einer höheren Komplikationsrate einhergeht.<sup>120</sup>

Eine höhergradige pulmonal-vaskuläre Erkrankung ist ein wesentlicher Faktor hinsichtlich des operativen Ergebnisses. In einer Studie von Abbruzzese et al. starben 4 von 5 Patienten (45,0%) mit einem pulmonal-vaskulären Widerstand (PVR) von über 5 Wood-Einheiten pro  $m^2$ .<sup>133</sup> In der Studie von Alexi-Meskishvili et al. war eine verbleibende postoperative pulmonale Hypertonie ein signifikanter Risikofaktor für eine erhöhte Letalität.<sup>117</sup>

Eine höhergradige pulmonale Hypertonie war in der vorliegenden Studie nach dem Gewicht die häufigste Indikationsstellung für ein zweizeitiges Regime. In der vorliegenden Studie hatten Patienten, welche ein PAB aufgrund einer fortgeschrittenen pulmonal-vaskulären Erkrankung und pulmonaler Hypertension erhielten im Mittel einen pulmonal-vaskulären Widerstand von  $8,3 \pm 4,0$  Wood-Einheiten pro  $m^2$ . Nur 50,0% der Patienten mit erhöhten PVR-Werten erhielten im Verlauf einen Korrekturingriff.

Die verbleibenden Patienten mit PVR-Werten bis zu 20 Wood-Einheiten pro m<sup>2</sup> wurden als inoperabel angesehen. Aufgrund der verbesserten und früheren Diagnostik (fetale Echokardiografie), war in der späteren Studienphase eine höhergradige pulmonal-vaskuläre Erkrankung nur noch eine selten gestellte Diagnose, so dass eine endgültige Palliation für diese Indikation kaum mehr gestellt wurde.

Eine Aortenisthmusstenose stellte in der vorliegenden Untersuchung die dritthäufigste Indikation für ein zweizeitiges Vorgehen da. Von 25 interkardial korrigierten Patienten erhielten 23 im Vorherein ein PAB. Ein Patient starb aus der Gruppe PK starb aufgrund einer unerkannten CoA. Kobayashi et al. berichten in ihrer Serie von 90 Patienten mit Aortenisthmusstenose kombiniert mit einem weiteren Vitium von einer 50,0% Letalitätsrate bei kombinierter CoA mit CAVSD, unabhängig davon ob der Patient primär(n=2) oder in einem zweizeitigem Vorgehen (n=2) operiert wurde.<sup>134</sup> Die Letalität betrug in der vorliegenden Studie 24,0% (6/25). Der Großteil der kleinen Patienten (92,0%) wurde in der vorliegenden Studie mit einem zweizeitigen Vorgehen behandelt. So lässt sich aus diesen Daten nicht zeigen ob eine Therapie einer kombinierten CoA mit CAVSD in einem Schritt überlegen wäre.

Die verbleibenden Indikationen wie z.B. unbalancierte ventrikuläre Verhältnisse und Anomalien der linken AV-Klappe kamen in der Studie so selten vor, dass eine aussagekräftige Statistik nicht möglich war.

#### **4.4 Rastelli Typ**

Bei der Häufigkeitsverteilung der Subtypen nach Rastelli wird der Typ A in den meisten Studien am häufigsten vorgefunden. In der Untersuchung von Rastelli et al. fand man ihn mit ca. 70-75%. [13] In einer Serie von 138 Patienten von Xie et al. fand sich der Rastellityp C mit 46,9% am häufigsten (Typ A 43,8%).<sup>123</sup> Während sich in den meisten Arbeiten in Hinblick auf das operative Ergebnis kein signifikanter Unterschied zwischen den Subtypen zeigt<sup>117,122</sup>, konnte Marais et al. 2000 zeigen das der Rastelli Typ C mit einem signifikant schlechteren Ergebnis einhergeht.<sup>135</sup>

In der vorliegenden Studie gab es bezüglich der Verteilung der Subtypen keine signifikanten Unterschiede zwischen der Gruppe PK und ZK (p=0,127), jedoch fand sich häufiger der Typ C in der Gruppe PK (42,0% Gruppe ZK vs 28,0% Gruppe PK).

## **4.5 Begleit anomalies**

Begleit anomalies wie zusätzliche anatomische Veränderungen an der linksseitigen AV-Klappe (double orifice der AV-Klappe oder ein singulärer bzw. parachute Papillarmuskel), Hypoplasie des linken LV werden allgemein in der Literatur als Risikofaktoren für eine erhöhte Letalität angesehen.<sup>40,116,128</sup>

Bogers et al. sahen 2000 in ihrem Kollektiv (n=97) unbalancierte Ventrikel als keinen eigenständigen Risikofaktor an.<sup>130</sup>

Formigari et al. fanden häufiger kardiale Begleit anomalies bei Kindern mit einem normalen Chromosomensatz. Einen hypoplastischen linken Ventrikel fand man in der Gruppe ohne Down Syndrom in 25,3% der Fälle, wohingegen die Kinder mit Trisomie 21 nur in 3,0% der Fälle davon betroffen waren.<sup>136</sup>

Ähnliche Ergebnisse konnten in der vorliegenden Untersuchung gefunden werden. Im Vergleich der Gruppen PK mit der Gruppe ZK fand sich ein signifikant höherer Anteil an Patienten mit Down Syndrom in der Gruppe PK. (p=0,021) Unbalancierte CAVSD finden sich signifikant häufiger in der Gruppe ZK. (p=0,001)

### **4.5.1 Linksseitige Klappenmorphologie**

Eine Häufung von Anomalien der linksseitigen AV-Klappe finden sich bei Patienten mit normalen Karyotyp in diversen Untersuchungen. Im von Alexi-Meskishvili et al. untersuchten Kollektiv konnte man in 10,6% der Patienten mit Down Syndrom Anomalien der linken AV-Klappe finden, im Gegensatz zu 17,6% bei den Patienten ohne Trisomie 21. Jedoch war das Ergebnis statistisch nicht signifikant.<sup>117</sup>

Neben dem unbalancierten CAVSD waren auch Anomalien der linken AV-Klappe in der Gruppe ZK häufiger zu finden. (12,0% vs 5,6% in der Gruppe PK). Jedoch war das Ergebnis mit p=0,057 statistisch nicht signifikant.

## **4.6 30-Tage-Letalität, nach Korrekturingriff**

In einer kürzlich publizierten STS basierten Multizenter-Studie, welche 2399 mit CAVSD operierten Kinder in 101 kinderherzchirurgischen Zentren im Zeitraum von 2008-2011 vergleicht, ergab eine Hospital-Letalität von 3,0%.<sup>120</sup> Vergleicht man aktuellere Studien

miteinander so findet man eine 30-Tage-Letalität nach einer primären Korrektur zwischen 2,7% und 13,9%, im Mittel 3,5%.<sup>137</sup> In den späten 70er und frühen 80er war ein PAB bzw. zweizeitiges Vorgehen noch mit einer erhöhten 30-Tage Letalität vergesellschaftet. So berichtet Berger et al. von einer 30-Tage-Letalität von 67,0% in der Gruppe der zweizeitig operierten Kinder.<sup>125,126</sup> Neuere Untersuchungen aus der letzten Dekade zeigen dagegen deutlich verbesserte Resultate.<sup>103,138</sup> Die Gruppe um Dhannapuneni et al. konnte in einer Serie von 7 Patienten unter Anwendung des FloWatch-Moduls gefolgt vom Korrekturingriff eine 30-Tage-Letalität von 0,0% erreichen. In der Untersuchung von Alexi-Meskishvili et al. hatte ein vorher durchgeführtes PAB auf die perioperative Letalitätsrate keinen statistisch signifikanten Einfluss. ( $p=0,056$ ).<sup>117</sup>

Auch die hier vorliegende Studie konnte ähnliche Daten hervorbringen. Es fanden sich bezüglich der 30-Tage-Letalität keine signifikanten Unterschiede in beiden Gruppen (Gruppe PK 4,8% vs Gruppe ZK 4,7%)( $p=0,453$ ). Trotz des stetig steigenden Anteils von Patienten die vor Erreichen des 6. Monats eine primäre Korrekturoperation erfahren haben, sank die 30 Tage Letalität in den ersten Jahren von 5,7% auf 3,7% in den letzten 10 Jahren( $p=0,25$ ). Keiner der Patienten verstarb, die sich ein den letzten 20 Jahren einem PAB im DHZ unterzogen.

#### **4.6.1 Spätletalität**

Die Langzeitüberlebensrate nach Korrektur eines CAVSD nach 10 Jahren wird von den meisten Autoren mit 81,0% bis 91,3% angeben.<sup>40,124,128</sup> So kann Najm et al. mit seinem relativ großen Kollektiv ( $n=363$ ) und einem Beobachtungszeitraum von 13 Jahren ein statistisches Überleben von 83,0% vorweisen.<sup>40</sup> Tweddell et al. untersuchten von 1974 bis 1993 ein Kollektiv von 115 Patienten. Ein zweizeitiges Regime erhielten 18 Patienten (16,0%) Die Langzeitüberlebensrate nach 10 Jahren war 81,0%.<sup>124</sup>

Die vorliegende Studie ergab eine leichte relative Häufung der Spätletalität in der Gruppe PK (14,2%) gegenüber der Gruppe ZK (12,1%), jedoch war der Unterschied statistisch nicht signifikant. Die Untersuchung der Kaplan-Meier Schätzkurven ergab 20 Jahre nach CAVSD Korrektur in der Gruppe der primär korrigierten Kinder  $82 \pm 2,3 \%$

und in der Gruppe der zweizeitig korrigierten Kindern  $89 \pm 3,2\%$ . Auch hier konnte kein signifikanter Unterschied festgestellt werden. ( $p=0,058$ ).

#### **4.7 Reoperationen**

Die Reoperationsrate nach Korrektur eines CAVSD variiert zwischen 6,8% und 13,0%.<sup>40,117,123</sup> Die in der vorliegenden Untersuchung ermittelte Reoperationsrate betrug 20,0% bei einem durchschnittlichen Follow-up von 14 Jahren. Die deutlich erhöhte Reoperationsrate in der vorliegenden Untersuchung kann teilweise durch das lange Follow-up erklärt werden. Im Vergleich dazu kommen Masuda et al bei einem durchschnittlichen Follow-up von  $8,3 \pm 4$  Jahren auf eine Rate von 7,8% und Xie et al. bei einem durchschnittlichen Follow-up von 4,7 Jahren auf eine Rate von 13,0%.<sup>123,139</sup>

Wie sich auch in anderen Studien zeigen konnte waren die Hauptindikationen zur Reoperation eine relevante Insuffizienz der linken AV-Klappe, gefolgt von verbleibenden Rest-VSD und einer Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes (LVOTO)<sup>123</sup>

Die intraoperative echokardiografische Evaluierung der AV-Klappen nach Rekonstruktion ist nach Roberson et al. essentiell für die Bestimmung einer Restinsuffizienz und die ggf. noch intraoperative Korrektur.<sup>89</sup> Der Grad der nach Rekonstruktion gemessenen Klappeninsuffizienz korreliert signifikant mit dem Insuffizienzgrad zum Zeitpunkt der Entlassung und mit der Reoperationsrate.<sup>140</sup>

Vergleicht man die Freiheit von Reoperation zwischen den Gruppen PK und ZK, sieht man, dass die Gruppe ZK statistisch signifikant öfter reoperiert werden musste. ( $p=0,002$ ). Dies lässt sich teilweise durch die relative Häufung von Anomalien der linken AV-Klappe in der Gruppe erklären. Patienten in der Gruppe ZK konnten signifikant seltener einen normalen Karyotyp vorweisen, was bekanntlich mit zusätzlichen Anomalien der linken AV-Klappe, sowie unbalancierten Ventrikeln einhergeht, was neben Formigari et al. auch weitere Autoren zeigen konnten.<sup>123,136,141</sup>

#### **4.8 Risikofaktorenanalyse**

Zahlreiche Risikofaktoren ergaben sich aus unterschiedlichen Untersuchungen für die 30-Tage-Letalität. In der Arbeit von Hooenkerk et al. stellten eine höhergradige

Insuffizienz und ein Operationszeitpunkt in einer frühen Ära der Studie (1975-1995) signifikante Risikofaktoren für eine erhöhte 30-Tage-Letalitätsrate dar.<sup>119</sup> In den Untersuchungen von Najm et al., Bando et al. und Ando et al. gingen Anomalien der linksseitigen AV-Klappe, insbesondere eine „double orifice“ AV-Klappe, mit einer signifikant höheren Letalität einher.<sup>40,128,142</sup>

In der vorliegenden Untersuchung ergaben sich ähnliche Risikofaktoren. Neben Anomalien der linksseitigen AV-Klappe, einem Operationszeitpunkt vor 1994 war auch ein CAVSD in Kombination mit einer CoA ein Risikofaktor für einer erhöhte Letalität. Ein vorhergehendes PA-Banding stellte keinen Risikofaktor für eine erhöhte Letalität dar ( $p=0,076$ ). Ein Ergebnis zu dem auch Alexi-Meskishvili et al. kamen.<sup>117</sup>

Risikofaktoren für eine Reoperation waren für Xie et al. ein vorhergehendes PA-Banding, ein normaler Karyotyp, eine höhergradige postoperative AV-Klappen Insuffizienz und ein Alter von über 6 Monaten zum Korrekturzeitpunkt.<sup>123</sup> Auch Bando et al. sahen in einer multivariaten Faktorenanalyse Anomalien der linksseitigen AV-Klappe als signifikanten Risikofaktor für Reoperationen.<sup>128</sup> In der vorliegenden Studie waren unabhängige Risikofaktoren für eine Reoperation neben einem niedrigen Operationsgewicht von unter 4 kg, eine subaortale Stenose, ein Rastelli Subtyp B oder C, unbalancierte CAVSD, eine CoA, ein voran gegangenes PA-Banding und einen Korrekturzeitpunkt vor 1994. Jedoch im Gegensatz zu den Untersuchungen von Bando et al. und Najm et al., stellten in der in der vorliegenden Studie Anomalien der linksseitigen AV-Klappe in der univariaten Faktorenanalyse keinen signifikanten Risikofaktor dar.

#### **4.9 Grenzen der Studie**

Wie jede andere retrospektive Studie hat auch diese ihre Grenzen. Im Allgemeinen können Fortschritte hinsichtlich der chirurgischen Technik, dem peri- und postoperativen anästhesiologischen Management über über einen so langen Zeitraum in der Datenauswertung nicht richtig abgebildet werden.

Im speziellen beinhaltete die Gruppe ZK 44 Patienten welche zuvor in einem anderen Krankenhaus ihr PAB erhalten haben. Im Weiteren konnte die Indikation zum PAB bei 20 Patienten nicht genau festgestellt werden. In der Studienphase nach 2000 wurde die Diagnose im Rahmen der echokardiografischen Untersuchung gestellt. So wurden der pulmonal-vaskuläre und der systemisch-vaskuläre Widerstand, das Ausmaß des Links-

Rechts-Shunts aufgrund der nur noch selten durchgeführten Herzkatheteruntersuchung kaum dokumentiert. Eine Subgruppenanalyse der Patienten mit Anomalien der LAVV, unbalancierten CAVSD und CoA kann aufgrund der kleinen Zahl nur begrenzt durchgeführt werden. In der Folge waren potentielle Risikofaktoren schwierig zu evaluieren.

## **5. Schlussfolgerung**

Die Therapie des CAVSD konnte aufgrund des enormen Fortschritts in der Kinderherzchirurgie, deutlich verbessert werden. Die Primärkorrektur innerhalb der ersten 6 Lebensmonate ist die Methode der Wahl. In spezialisierten Zentren liegt die 30 Tage Letalität bei unter 3,0%. Für Kinder mit zusätzlichen Risikofaktoren wie einem Gewicht unter 3 kg, einer CoA, Anomalien der LAVV und unbalancierten Ventrikeln hat sich ein zweizeitiges Vorgehen mit primärem pulmonalarteriellen Banding gefolgt von der späteren Korrektur bewährt. Das Langzeitüberleben dieser Patienten ist vergleichbar mit dem Langzeitüberleben von primär korrigierten Kindern. Im Gegensatz zu anderen Studien zeigte sich in der vorliegenden Studie nach zweizeitiger Korrektur eine höhere Reoperationsrate. Jedoch ist die erhöhte Reoperationsrate nicht dem zweizeitigem Ansatz, sondern vorwiegend den zusätzlichen, morphologischen Anomalien des Vitiums geschuldet. Die Ergebnisse der vorliegenden Studie lassen den Schluss zu, dass ein individualisiertes Vorgehen mit zweizeitiger Korrektur bei Kindern mit erhöhtem Operationsrisiko zu vergleichbar guten Ergebnissen, gemessen an Letalität und Langzeitüberleben kommt wie die Primärkorrektur.



## 6. Zusammenfassung

Die Therapie der Wahl des kompletten atrioventrikulären Septumdefekts (CAVSD) ist die primäre Korrektur. Patienten mit zusätzlichen Begleit'anomalien benötigen unter Umständen ein zweizeitiges Verfahren, mit einem pulmonal-arteriellen Banding vor der eigentlichen Korrekturoperation. Untersucht wurde ob Patienten mit einem zweizeitigen Behandlungskonzept (Gruppe ZK) unterschiedliche Ergebnisse in der 30-Tage-Letalität, im Langzeitüberleben und in der Inzidenz für Reoperationen, gegenüber Patienten mit einer primären Korrektur hin boten (Gruppe PK).

Im Rahmen einer retrospektiven Untersuchung wurden 540 Patienten mit isolierten CAVSD im Zeitraum von Oktober 1974 bis März 2012 untersucht. 394 Patienten (73,0%) hatten eine Primärkorrektur. 146 Patienten (27,0%) hatten ein pulmonales Banding (PAB). 107 Patienten hatten anschließend an das PAB die Korrekturoperation. Das Follow-up ist zu 92,0% komplett und umfasst 38 Jahre. (Im Mittel  $14,7 \pm 11$  Jahren)

Anomalien der linken AV-Klappe (11,0% vs 5,6%;  $p=0,09$ ), unbalancierte CAVSD (11,0% vs 2,5%;  $p<0,001$ ), erhöhte pulmonaler Gefäßwiderstand (Rp  $6,0 \pm 4,0$  vs  $4,4 \pm 3,0$ ;  $p=0,001$ ), und Aortenisthmusstenose (16,0% vs 0,5%;  $p<0,001$ ) fanden sich häufiger in der Gruppe ZK. Die 30-Tage-Letalität in beiden Gruppen nach Korrektur betrug 4,8% und verringerte sich von 9,9% (1974-1984) auf 1,4% (2000-2012). Das Langzeitüberleben 20 Jahre nach dem Korrekturingriff betrug in der Gruppe PK  $82,0 \pm 2,0\%$  und in der Gruppe ZK  $89,0 \pm 3,2\%$ . Es zeigte sich mit  $p=0,054$  kein statistischer Unterschied zwischen beiden Gruppen. Freiheit von Reoperationen an der linken AV-Klappe 20 Jahre nach dem Korrekturingriff liegt in der Gruppe PK bei  $79,0 \pm 2\%$  und in der Gruppe ZK bei  $63,0 \pm 5\%$ . Dieses Ergebnis war mit  $p=0,002$  signifikant. Eine multivariate Analyse von potentiellen Risikofaktoren für eine erneute Reoperation ergab einen unbalancierten CAVSD, eine subaortale Stenose, ein Rastelli Typ B oder C, eine Aortenisthmusstenose und ein Operationsdatum vor 1994 als signifikanten Risikofaktoren.

Das Langzeitüberleben von Kindern mit komplexen CAVSD der Gruppe ZK, zeigte keinen signifikanten Unterschied gegenüber der Gruppe der primär korrigierten Kinder. Patienten welche in einem zweizeitigen Regime operiert wurden zeigten allerdings eine signifikant höhere Reoperationsrate. Jedoch ist die erhöhte Reoperationsrate nicht dem zweizeitigen Ansatz, sondern vorwiegend den zusätzlichen, morphologischen Anomalien des Vitiums geschuldet.

## 7. Summary

Primary repair is the treatment of choice for complete atrioventricular septal defects (CAVSD). Patients with specific concomitant conditions may require a staged repair with palliative pulmonary artery banding (PAB) prior to correction. It was investigated if 30-day mortality, long-term survival, and incidence of reoperation differ in these patients with staged approach (Group ZK) when compared to the results after primary correction (Group PK).

In context of a retrospective study 540 patients with isolated CAVSD were analysed, who were operated on between October 1974 and March 2012. 394 patients (73%) underwent primary repair. 146 patients (27%) underwent primary PAB followed by later repair in 107 patients. The follow up is 92% complete and extends up to 38 years (mean  $14 \pm 11$  years).

Left AV valve anomalies (11% vs. 5.6%;  $p=0.09$ ), unbalanced CAVSD (11% vs. 2.5%;  $p<0.001$ ), elevated pulmonary vascular resistance ( $R_p$   $6.0 \pm 4.0$  vs  $4.4 \pm 3.0$ ;  $p=0.001$ ), and aortic coarctation (16% vs. 0.5%;  $p<0.001$ ) were more prevalent in patients, who underwent primary PAB. Overall 30-day mortality after repair was 4.8% and decreased from 9.9% (1974 -1984) to 1.4% (2000-2012). Actuarial survival at 20 years after primary repair and staged repair was  $82 \pm 2\%$  and  $89 \pm 3,2\%$ , respectively ( $p=0.054$ ). Freedom from left AV valve reoperation at 20 years after primary and staged repair was  $79 \pm 2\%$  and  $63 \pm 5\%$ , respectively ( $p=0.002$ ). Multivariate analysis of potential risk factors associated with reoperation revealed unbalanced CAVSD, subaortic stenosis, Rastelli type B and C, aortic coarctation and the date of operation before 1994 as significant risk factors.

Long-term survival following staged repair of complex CAVSD is not different to the survival after primary repair. However, left AV valve anomalies are more common in these high risk patients leading to a higher incidence of reoperation.

## **8. Literaturverzeichnis**

---

1. Anderson R, Ho S. The surgical anatomy of atrioventriculareptal defect. In: Grupi G, Parenzan L, Anderson R, eds. *Perspectives in pediatric cardiology*. Mount Kisko, NY: Futura; 1989:81-85.
2. Litwin SB. Endocardial Cushion Defects. In: Litwin SB, ed. *Color atlas of congenital heart surgery*. Vol 2. New York, NY: Springer; 2007:37-73.
3. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Atrioventricular Canal Defect. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, eds. *Cardiac surgery morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications*. 2. ed. ed. New York u.a.: Churchill Livingstone; 1993:693 - 748.
4. Stedling G, Seidl W. Entstehung des Herzens. In: Hinrichsen KV, ed. *Humanembryologie Lehrbuch und Atlas der vorgeburtlichen Entwicklung des Menschen*. Berlin [u.a.]: Springer; 1990:211-242.
5. Freedom RM, Mawson JB. Atrioventricular Septal Defect. In: Freedom RM, Mawson JB, eds. *Congenital heart disease textbook of angiocardiology*. Armonk, NY: Futura Publ.; 1997:133 - 188.
6. Becker AE, Anderson RH. Anomalien der Atrioventrikularregion. In: Becker AE, Anderson RH, eds. *Pathologie des Herzens ein Farbatlas Cardiac pathology <dt.>*. Stuttgart [u.a.]: Thieme; 1985:256 S. : zahlr. Ill.
7. Hetzer R, Alexi-Meskishvili V, Unbehaun A. Atrioventrikularseptumdefekte (AVSD). In: Ziemer G, Haverich A, eds. *Herzchirurgie die Eingriffe am Herzen und an den herznahen Gefäßen*. 3., völlig neu bearb. Aufl. ed. Berlin [u.a.]: Springer; 2010:239-252.
8. Schumacher G. Atrioventrikuläre Septumdefekte. In: Schumacher G, Hess J, Bühlmeier K, eds. *Klinische Kinderkardiologie Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler ; mit 149 Tabellen*. 4., überarb. und erw. Aufl. ed. Heidelberg: Springer; 2008:333-343.
9. Muller WH, Jr., Dammann JF, Jr. The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow; a preliminary report. *Surgery, gynecology & obstetrics*. Aug 1952;95(2):213-219.
10. Heath D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease; a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. *Circulation*. Oct 1958;18(4 Part 1):533-547.
11. Ugarte M, Enriquez de Salamanca F, Quero M. Endocardial cushion defects: an anatomical study of 54 specimens. *British heart journal*. Jul 1976;38(7):674-682.
12. Singer H, Hofbeck M. Endokardkissendefekte - AV-Septumdefekte (AVSD). In: Apitz J, ed. *Pädiatrische Kardiologie*

*Erkrankungen des Herzens bei Neugeborenen, Säuglingen, Kindern und Heranwachsenden ; mit 126 Tabellen.* 2., überarb. und erw. Aufl. ed. Darmstadt: Steinkopff; 2002:365 - 380.

13. Becker AE, Anderson RH. Atrioventricular septal defects: What's in a name? *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery.* Mar 1982;83(3):461-469.
14. Pacifico T. Atrio-Ventricular Septal Defects. In: Starck J, de Leval M, eds. *Surgery for Congenital Heart Defects.* 3 ed. Philadelphia-London-Toronto-Montreal-Sydney-Tokyo: W.B. Saunders Company 1994:373 - 386.
15. Bharati S, Lev M, McAllister HA, Jr., Kirklin JW. Surgical anatomy of the atrioventricular valve in the intermediate type of common atrioventricular orifice. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery.* Jun 1980;79(6):884-889.
16. Paacock TB. Malformation of the heart consisting in an imperfection of the auricular and ventricular septa. *Trans Pathl Soc London* 1846 1846;1:34.
17. Abbott M. Atlas of Congenital Cardiac Disease. New York: The American Heart Association; 1936.
18. Rogers HM, Edwards JE. Incomplete division of the atrioventricular canal with patent inter-atrial foramen primum, persistent common atrioventricular ostium; report of five cases and review of the literature. *American heart journal.* Jul 1948;36(1):28-54.
19. Edwards JE, Wakai CS. Developmental and pathologic considerations in persistent common atrioventricular canal. *Proceedings of the staff meetings. Mayo Clinic.* Sep 5 1956;31(18):487-500.
20. Wakai CS, Edwards JE. Pathologic study of persistent common atrioventricular canal. *American heart journal.* Nov 1958;56(5):779-794.
21. Lev M. The architecture of the conduction system in congenital heart disease. I. Common atrioventricular orifice. *A.M.A. archives of pathology.* Feb 1958;65(2):174-191.
22. Rastelli G, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clinic proceedings. Mayo Clinic.* May 1966;41(5):296-308.
23. Apitz J. Häufigkeit angeborener und erworbener Herzfehler, Letalität und natürlicher Verlauf angeborener Herzfehler. In: Apitz J, ed. *Pädiatrische Kardiologie*

*Erkrankungen des Herzens bei Neugeborenen, Säuglingen, Kindern und Heranwachsenden ; mit 126 Tabellen.* 2., überarb. und erw. Aufl. ed. Darmstadt: Steinkopff; 2002:4-9.

24. Haas NA, Kleideiter U. Atrioventrikulärer Septumdefekt. In: Haas NA, Kleideiter U, eds. *Kinderkardiologie*

*Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen ; 110 Tabellen.* Stuttgart [u.a.]: Thieme; 2011:XII, 502 S.

25. Apitz J, Stoermer J. [On life expectancy of infants with congenital angiocardopathies]. *Monatsschrift für Kinderheilkunde.* Mar 1967;115(3):95-102.
26. Feldt RH, Avasthey P, Yoshimasu F, Kurland LT, Titus JL. Incidence of congenital heart disease in children born to residents of Olmsted County, Minnesota, 1950-1969. *Mayo Clinic proceedings. Mayo Clinic.* Dec 1971;46(12):794-799.

27. Ferencz C, Neill CA. Cardiomyopathy in infancy: observations in an epidemiologic study. *Pediatric cardiology*. Apr 1992;13(2):65-71.
28. Schmaltz AA, Schaible T, Apitz J. [Special heart diagnosis in the 1st year of life. An analysis of 1,131 infants with congenital heart defects 1972-1983]. *Monatsschrift für Kinderheilkunde*. Mar 1989;137(3):144-150.
29. Keith JD. Prevalence, incidence and epidemiology. In: Rowe RD, Vlad P, eds. *Heart disease in infancy and childhood*. 3. ed. ed. New York [u.a.]: Macmillan; 1978:XVII, 1083 S.
30. Borth-Bruhns T, Eichler A. *Pädiatrische Kardiologie*  
mit 22 Tabellen. Berlin [u.a.]: Springer; 2004.
31. Flyer D. Endocardial cushion defects. In: Flyer D, ed. *Nadas' Pediatric Cardiology*. Philadelphia: Hanley & Belfus, Inc.; 1992:577 - 589.
32. M. D, B. M, A. G, B. D. Morphological and genetic differences of atrioventricular septal defects in patients with and without Down's syndrome. In: Schumacher G, ed. *Herzfehler und Genetik*

*neue Erkenntnisse aus der Molekularbiologie ; mit 29 Tabellen*

*Genetics of cardiopathies <dt.>*. Stuttgart: Wiss. Verl.-Ges.; 1999:158-163.

33. Bharati S, Lev M. The spectrum of common atrioventricular orifice (canal). *American heart journal*. Oct 1973;86(4):553-561.
34. Lange R, Guenther T, Busch R, Hess J, Schreiber C. The presence of Down syndrome is not a risk factor in complete atrioventricular septal defect repair. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Aug 2007;134(2):304-310.
35. Carmi R, Boughman JA, Ferencz C. Endocardial cushion defect: further studies of "isolated" versus "syndromic" occurrence. *American journal of medical genetics*. Jun 1 1992;43(3):569-575.
36. Rowe RD, Uchida IA. Cardiac malformation in mongolism: a prospective study of 184 mongoloid children. *The American journal of medicine*. Nov 1961;31:726-735.
37. De Biase L, Di Ciommo V, Ballerini L, Bevilacqua M, Marcelletti C, Marino B. Prevalence of left-sided obstructive lesions in patients with atrioventricular canal without Down's syndrome. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Mar 1986;91(3):467-469.
38. Frescura C, Thiene G, Franceschini E, Talenti E, Mazzucco A. Pulmonary vascular disease in infants with complete atrioventricular septal defect. *International journal of cardiology*. Apr 1987;15(1):91-103.
39. Studer M, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Soto B, Chung GK, Kirklin JK, Barger LM. Determinants of early and late results of repair of atrioventricular septal (canal) defects. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Oct 1982;84(4):523-542.
40. Najm HK, Coles JG, Endo M, Stephens D, Rebeyka IM, Williams WG, Freedom RM. Complete atrioventricular septal defects: results of repair, risk factors, and freedom from reoperation. *Circulation*. Nov 4 1997;96(9 Suppl):II-311-315.
41. Thiene G, Wenink AC, Frescura C, Wilkinson JL, Gallucci V, Ho SY, Mazzucco A, Anderson RH. Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular defects. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Dec 1981;82(6):928-937.

42. Bharati S, Lev M, Kirklin JW. *Cardiac surgery and the conduction system*. New York u.a.: Wiley; 1983.
43. Gutgesell HP, Huhta JC. Cardiac septation in atrioventricular canal defect. *Journal of the American College of Cardiology*. Dec 1986;8(6):1421-1424.
44. Penkoske PA, Neches WH, Anderson RH, Zuberbuhler JR. Further observations on the morphology of atrioventricular septal defects. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Oct 1985;90(4):611-622.
45. Feldt RH, Edwards WD, Porter C, Dearani J, Seward J, Puga F. Atrioventricular Septal Defects. In: Allen HD, Edward B, Gutgesell HP, Driscoll D, eds. *Moss' heart disease in infants, children, and adolescents*. 4. ed. ed. Baltimore u.a.: Williams & Wilkins; 2001:618-635.
46. Kim JS, Viragh S, Moorman AF, Anderson RH, Lamers WH. Development of the myocardium of the atrioventricular canal and the vestibular spine in the human heart. *Circulation research*. Mar 2 2001;88(4):395-402.
47. Carpentier A. Atrioventricular septal defect. The three leaflet valve: Divided-patch technique. In: A.L. M, ed. *Congenital heart surgery. Current techniques and controversies*. Pasadena: Appleton Davies; 1984:pp 156.
48. Sellers RD, Lillehei CW, Edwards JE. Subaortic Stenosis Caused by Anomalies of the Atrioventricular Valves. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Aug 1964;48:289-302.
49. Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, Riggs TW, Muster AJ, Berry TE, Paul MH. Unusual mitral valve abnormalities complicating surgical repair of endocardial cushion defects. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. May 1983;85(5):697-704.
50. David I, Castaneda AR, Van Praagh R. Potentially parachute mitral valve in common atrioventricular canal: pathological anatomy and surgical importance. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Aug 1982;84(2):178-186.
51. Nakano T, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K. Surgical results of double-orifice left atrioventricular valve associated with atrioventricular septal defects. *The Annals of thoracic surgery*. Jan 2002;73(1):69-75.
52. Delmo Walter EM, Ewert P, Hetzer R, Hubler M, Alexi-Meskishvili V, Lange P, Berger F. Biventricular repair in children with complete atrioventricular septal defect and a small left ventricle. *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. Jan 2008;33(1):40-47.
53. Anderson RH, Zuberbuhler JR, Penkoske PA, Neches WH. Of clefts, commissures, and things. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Oct 1985;90(4):605-610.
54. Piccoli GP, Wilkinson JL, Macartney FJ, Gerlis LM, Anderson RH. Morphology and classification of complete atrioventricular defects. *British heart journal*. Dec 1979;42(6):633-639.
55. Goor D.A., C.W. L. *Congenital malformations of the heart. Embryology, anatomy and operative considerations*. New York: Grune & Stratton; 1975.
56. Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: atrioventricular canal defect. *The Annals of thoracic surgery*. Apr 2000;69(4 Suppl):S36-43.

57. Sámánek M. Prevalence at birth, "natural" risk and survival with atrioventricular septal defect. *Cardiol Young* 1991(1):280-289.
58. Berger TJ, Blackstone EH, Kirklin JW, Barger LM, Jr., Hazelrig JB, Turner ME, Jr. Survival and probability of cure without and with operation in complete atrioventricular canal. *The Annals of thoracic surgery*. Feb 1979;27(2):104-111.
59. Castañeda AR. Atrioventricular canal defect. In: Castañeda AR, R J, J M, F H, eds. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Philadelphia u.a.: Saunders; 1994:167-186.
60. Kirklin JW, Blackstone EH, Barger LM, Jr., Pacifico AD, Kirklin JK. The repair of atrioventricular septal defects in infancy. *International journal of cardiology*. Dec 1986;13(3):333-360.
61. Greenwood RD, Nadas AS. The clinical course of cardiac disease in Down's syndrome. *Pediatrics*. Dec 1976;58(6):893-897.
62. Clapp S, Perry BL, Farooki ZQ, Jackson WL, Karpawich PP, Hakimi M, Arciniegas E, Green EW, Pinsky WW. Down's syndrome, complete atrioventricular canal, and pulmonary vascular obstructive disease. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Jul 1990;100(1):115-121.
63. Soudon P, Stijns M, Tremouroux-Wattiez M, Vliers A. Precocity of pulmonary vascular obstruction of Down's syndrome. *European journal of cardiology*. Apr 1975;2(4):473-476.
64. Yamaki S, Yasui H, Kado H, Yonenaga K, Nakamura Y, Kikuchi T, Ajiki H, Tsunemoto M, Mohri H. Pulmonary vascular disease and operative indications in complete atrioventricular canal defect in early infancy. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Sep 1993;106(3):398-405.
65. Haworth SG. Pulmonary vascular bed in children with complete atrioventricular septal defect: relation between structural and hemodynamic abnormalities. *The American journal of cardiology*. Apr 1 1986;57(10):833-839.
66. Newfeld EA, Sher M, Paul MH, Nikaidoh H. Pulmonary vascular disease in complete atrioventricular canal defect. *The American journal of cardiology*. May 4 1977;39(5):721-726.
67. Schmid C. AV-Septumdefekt. In: Schmid C, ed. *Leitfaden Kinderherzchirurgie*. Darmstadt: Steinkopf; 2004:35-46.
68. Merrill W, Hoff S, Bender H. Surgical Treatment of Atrioventricular Septal Defects. In: Mavroudis C, ed. *Pediatric cardiac surgery*. 2. ed. ed. St. Louis u.a.: Mosby; 1994:225-236.
69. Sadler TW, Langman J. *Medizinische Embryologie*

*die normale menschliche Entwicklung und ihre Fehlbildungen*

*Langman's medical embryology* <dt.>. 10., korrigierte Aufl. ed. Stuttgart: Thieme; 2008.

70. Schulze S. *Kurzlehrbuch Embryologie*

*Kurzlehrbuch zum Gegenstandskatalog ; mit 18 Tabellen*. 1. Aufl. ed. München [u.a.]: Elsevier, Urban & Fischer; 2006.

71. Drews U. *Taschenatlas der Embryologie*. 2., unveränd. Aufl. ed. Stuttgart: Thieme; 2006.
72. Van Mierop LH. The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 1962;43:71-83.

73. Van Mierop LH. Morphological development of the heart. In: Morgan HE, ed. *Handbook of physiology*  
*a critical, comprehensive presentation of physiological knowledge and concepts*. Bethesda,  
 Md.: American Physiolog. Soc.; 1979:1-28.
74. Borth-Bruhns T. Embryologische Entwicklung des Herzens und der großen  
 Gefäße - Störungen der Herzentwicklung. In: Apitz J, ed. *Pädiatrische Kardiologie*  
*Erkrankungen des Herzens bei Neugeborenen, Säuglingen, Kindern und Heranwachsenden*  
*; mit 126 Tabellen*. 2., überarb. und erw. Aufl. ed. Darmstadt: Steinkopff; 2002:16-  
 27.
75. Apitz J, Apitz C. Pathophysiologie der Herzinsuffizienz. In: Apitz J, ed. *Pädiatrische*  
*Kardiologie*  
*Erkrankungen des Herzens bei Neugeborenen, Säuglingen, Kindern und Heranwachsenden*  
*; mit 126 Tabellen*. 2., überarb. und erw. Aufl. ed. Darmstadt: Steinkopff;  
 2002:219-225.
76. Edwards WD. Cardiac Anatomy and Examination of Cardiac Specimens. In: Allen  
 HD, Edward B, Gutgesell HP, Driscoll D, eds. *Moss and Adams' heart disease in*  
*infants, children, and adolescents*  
*including the fetus and young adult*. Philadelphia [u.a.]: Lippincott, Williams & Wilkins;  
 2001:81-117.
77. Zellers TM, Zehr R, Weinstein E, Leonard S, Ring WS, Nikaidoh H. Two-  
 dimensional and Doppler echocardiography alone can adequately define  
 preoperative anatomy and hemodynamic status before repair of complete  
 atrioventricular septal defect in infants < 1 year old. *Journal of the American*  
*College of Cardiology*. Nov 15 1994;24(6):1565-1570.
78. Flyer DC, Nadas AS. Endocardial Cushion Defects. In: Nadas AS, Flyer DC, eds.  
*Nadas' pediatric cardiology*. Philadelphia: Hanley & Belfus u.a.; 1992:577-587.
79. Silverman NH. Atrioventricular septal defects (atrioventricular canal defects). In:  
 Silverman NH, ed. *Pediatric echocardiography*. Baltimore ; Munich [u.a.]: Williams  
 & Wilkins; 1993:143-166.
80. Williams RG, Bierman FZ, Sanders SP. Complete Atrioventricular Canal Defects.  
 In: Williams RG, Bierman FZ, Sanders SP, eds. *Echocardiographic diagnosis of*  
*cardiac malformations*. 1. ed. ed. Boston u.a.: Little, Brown; 1986:63-70.
81. Schumacher G. Septale Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen. In: Schumacher  
 G, Hess J, Bühlmeyer K, eds. *Klinische Kinderkardiologie*  
*Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler ; mit 149 Tabellen*. 4., überarb. und  
 erw. Aufl. ed. Heidelberg: Springer; 2008:309-379.
82. Meisner H, Guenther T. Atrioventricular septal defect. *Pediatric cardiology*. Jul-  
 Aug 1998;19(4):276-281.
83. Schumacher G, Bühlmeyer K. Atrioventrikuläre Septumdefekte (AVSD). In:  
 Schumacher G, Bühlmeyer K, eds. *Diagnostik angeborener Herzfehler*. 2. Aufl. ed.  
 Erlangen: Perimed-Fachbuch-Verl.-Ges.; 1989:468-488.
84. Kirklin JW, McGoon DC, Dushane JW. Surgical treatment of ventricular septal  
 defect. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Dec 1960;40:763-775.
85. Mavroudis C, Backer CL. The two-patch technique for complete atrioventricular  
 canal. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery*. Jan 1997;9(1):35-43.



86. Moreno-Cabral RJ, Shumway NE. Double-patch technique for correction of complete atrioventricular canal. *The Annals of thoracic surgery*. Jan 1982;33(1):88-91.
87. Nicholson IA, Nunn GR, Sholler GF, Hawker RE, Cooper SG, Lau KC, Cohn SL. Simplified single patch technique for the repair of atrioventricular septal defect. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Oct 1999;118(4):642-646.
88. Nunn GR. Atrioventricular canal: modified single patch technique. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery. Pediatric cardiac surgery annual*. 2007:28-31.
89. Roberson DA, Muhiudeen IA, Silverman NH, Turley K, Haas GS, Cahalan MK. Intraoperative transesophageal echocardiography of atrioventricular septal defect. *Journal of the American College of Cardiology*. Aug 1991;18(2):537-545.
90. Ungerleider RM, Kisslo JA, Greeley WJ, Van Trigt P, Sabiston DC, Jr. Intraoperative prebypass and postbypass epicardial color flow imaging in the repair of atrioventricular septal defects. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Jul 1989;98(1):90-99; discussion 99-100.
91. Nolan SP. The origins of pulmonary artery banding. *The Annals of thoracic surgery*. Oct 1987;44(4):427-429.
92. Tsang VT, Stark J. Pulmonary Artery Banding. In: Stark J, de Leval M, Tsang VT, eds. *Surgery for congenital heart defects*. 3. ed. ed. Chichester: John Wiley & Sons, Ltd.; 2006:261-270.
93. Goldblatt A, Weber A, Halldorsson TS. Pulmonary artery banding in infants and children; indications and results of the procedure. *Clinical pediatrics*. Nov 1965;4(11):659-667.
94. Sharma R. Pulmonary artery banding: Rationale and possible indications in the current era. *Annals of pediatric cardiology*. Jan 2012;5(1):40-43.
95. Bonnet D, Corno AF, Sidi D, Sekarski N, Beghetti, M, Schulze-Neick I, Fasnacht M, Le Bret E, Kalangos A, Vouhe PR, von Segesser LK. Early clinical results of the telemetric adjustable pulmonary artery banding FloWatch-PAB. *Circulation*. Sep 14 2004;110(11 Suppl 1):II158-163.
96. Mann F, Herrick J, Essex H, Baldes E. The effect on the blood flow of decreasing the lumen of a blood vessel. *Surgery*. 1938;4(Aug.):249-252.
97. Dehaki MG, Tabae AS, Ahmadabadi CA, Ghavidel AA, Omra G. Pulmonary artery banding in the current era: Is it still useful? *Annals of pediatric cardiology*. Jan 2012;5(1):36-39.
98. Trusler GA, Mustard WT. A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries. *The Annals of thoracic surgery*. Apr 1972;13(4):351-355.
99. Silverman N, Levitsky S, Fisher E, DuBrow I, Hastreiter A, Scagliotti D. Efficacy of pulmonary artery banding in infants with complete atrioventricular canal. *Circulation*. Sep 1983;68(3 Pt 2):II148-153.
100. Craig TV, Sirak HD. Pulmonary artery banding. An analysis of 38 cases. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. May 1963;45:599-604.
101. Kron IL, Nolan SP, Flanagan TL, Gutgesell HP, Muller WH, Jr. Pulmonary artery banding revisited. *Annals of surgery*. May 1989;209(5):642-647; discussion 647.
102. Bonnet D, Sidi D, Vouhe PR. Absorbable pulmonary artery banding in tricuspid atresia. *The Annals of thoracic surgery*. Jan 2001;71(1):360-361; discussion 361-362.

103. Dhannapuneni RR, Gladman G, Kerr S, Venugopal P, Alphonso N, Corno AF. Complete atrioventricular septal defect: outcome of pulmonary artery banding improved by adjustable device. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Jan 2011;141(1):179-182.
104. Corno AF, Bonnet D, Sekarski N, Sidi D, Vouhe P, von Segesser LK. Remote control of pulmonary blood flow: initial clinical experience. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Dec 2003;126(6):1775-1780.
105. Hunt CE, Formanek G, Levine MA, Castaneda A, Moller JH. Banding of the pulmonary artery. Results in 111 children. *Circulation*. Mar 1971;43(3):395-406.
106. Stark J, Aberdeen E, Waterston DJ, Bonham-Carter RE, Tynan M. Pulmonary artery constriction (banding): a report of 146 cases. *Surgery*. May 1969;65(5):808-818.
107. Freed MD, Rosenthal A, Plauth WH, Jr., Nadas AS. Development of subaortic stenosis after pulmonary artery banding. *Circulation*. Jul 1973;48(1 Suppl):III7-10.
108. Venugopal PS, Hayes N, Simpson J, Anderson D. Transection with pseudoaneurysm formation of the pulmonary trunk after placement of an adjustable pulmonary artery banding device (FloWatch-PAB) in a patient with residual muscular ventricular septal defect. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. May 2010;139(5):e103-104.
109. Warden HE, Read RC, De Wall RA, Aust JB, Cohen M, Ziegler NR, Varco RL, Lillehei CW. Direct vision intracardiac surgery by means of a reservoir of "arterialized venous" blood; description of a simple method and report of the first clinical case. *The Journal of thoracic surgery*. Dec 1955;30(6):649-656; discussion, 656-647.
110. Yasui H, Nakamura Y, Kado H, Yonenaga K, Nakamura Y, Kikuchi T, Ajiki H, Tsunemoto M, Mohri H. Primary repair for complete atrioventricular canal: recommendation for early primary repair. *The Journal of cardiovascular surgery*. Jul-Aug 1990;31(4):498-504.
111. Thies WR, Breyman T, Matthies W, Crespo-Martinez E, Meyer H, Korfer R. Primary repair of complete atrioventricular septal defect in infancy. *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. 1991;5(11):571-574.
112. Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M. Ideal timing of surgical repair of isolated complete atrioventricular septal defect. *Interactive cardiovascular and thoracic surgery*. Feb 2007;6(1):24-26.
113. Kogon BE, Butler H, McConnell M, Leong T, Kirshbom PM, Kanter KR. What is the optimal time to repair atrioventricular septal defect and common atrioventricular valvar orifice? *Cardiol Young*. Aug 2007;17(4):356-359.
114. Jegatheeswaran A, Pizarro C, Caldarone CA, Baffa JM, Gremmels DB, Mertens L, Morell VO, Williams WG, Blackstone EH, McCrindle BW, Overman DM. Echocardiographic definition and surgical decision-making in unbalanced atrioventricular septal defect: a Congenital Heart Surgeons' Society multiinstitutional study. *Circulation*. Sep 14 2010;122(11 Suppl):S209-215.
115. Williams WH, Guyton RA, Michalik RE, Plauth WH, Zorn-Chelton S, Jones EL, Rhee KH, Hatcher CR. Individualized surgical management of complete atrioventricular canal. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Dec 1983;86(6):838-844.

116. Gunther T, Mazzitelli D, Haehnel CJ, Holper K, Sebening F, Meisner H. Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defects: analysis of risk factors. *The Annals of thoracic surgery*. Mar 1998;65(3):754-759; discussion 759-760.
117. Alexi-Meskishvili V, Ishino K, Dahnert I, Uhlemann F, Wenig Y, Lange PE, Hetzer R. Correction of complete atrioventricular septal defects with the double-patch technique and cleft closure. *The Annals of thoracic surgery*. Aug 1996;62(2):519-524; discussion 524-515.
118. Clapp SK, Perry BL, Farooki ZQ, Jackson WL, Karpawich PP, Hakimi M, Arciniegas E, Green EW. Surgical and medical results of complete atrioventricular canal: a ten year review. *The American journal of cardiology*. Feb 15 1987;59(5):454-458.
119. Hooehenkerk GJ, Bruggemans EF, Rijlaarsdam M, Schoof PH, Koolbergen DR, Hazekamp MG. More than 30 years' experience with surgical correction of atrioventricular septal defects. *The Annals of thoracic surgery*. Nov 2010;90(5):1554-1561.
120. St Louis JD, Jodhka U, Jacobs JP, He X, Hill KD, Pasquali SK, Jacobs ML. Contemporary outcomes of complete atrioventricular septal defect repair: Analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Dec 2014;148(6):2526-2531.
121. Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW, McGoon DC. Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular canal. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Mar 1968;55(3):299-308.
122. Rowlatt UF, Rimoldi HJA, Lev M. The quantitative anatomy of the normal child's heart. *Pediatr Clin North Am*. 1963;10:499-588.
123. Xie O, Brizard CP, d'Udekem Y, Galati JC, Kelly A, Yong MS, Weintraub RG, Konstantinov IE. Outcomes of repair of complete atrioventricular septal defect in the current era. *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. Apr 2014;45(4):610-617.
124. Tweddell JS, Litwin SB, Berger S, Friedberg DZ, Thomas JP, Frommelt PC, Frommelt MA, Pelech AN, Lewis DA, Fedderly RT, Mussatto KA, Kessel MW. Twenty-year experience with repair of complete atrioventricular septal defects. *The Annals of thoracic surgery*. Aug 1996;62(2):419-424.
125. Bender HW, Jr., Hammon JW, Jr., Hubbard SG, Muirhead J, Graham TP. Repair of atrioventricular canal malformation in the first year of life. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Oct 1982;84(4):515-522.
126. Berger TJ, Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Kouchoukos NT. Primary repair of complete atrioventricular canal in patients less than 2 years old. *The American journal of cardiology*. May 1 1978;41(5):906-913.
127. Suzuki K, Tatsuno K, Kikuchi T, Mimori S. Predisposing factors of valve regurgitation in complete atrioventricular septal defect. *Journal of the American College of Cardiology*. Nov 1998;32(5):1449-1453.
128. Bando K, Turrentine MW, Sun K, Sharp TG, Ensing GJ, Miller AP, Kesler KA, Binford RS, Carlos GN, Hurwitz RA. Surgical management of complete atrioventricular septal defects. A twenty-year experience. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Nov 1995;110(5):1543-1552; discussion 1552-1544.
129. Weintraub RG, Brawn WJ, Venables AW, Mee RB. Two-patch repair of complete atrioventricular septal defect in the first year of life. Results and sequential

- assessment of atrioventricular valve function. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Feb 1990;99(2):320-326.
130. Bogers AJ, Akkersdijk GP, de Jong PL, c. Results of primary two-patch repair of complete atrioventricular septal defect. *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. Oct 2000;18(4):473-479.
  131. Thanopoulos BD, Fisher EA, DuBrow IW, Hastreiter AR. Right and left ventricular volume characteristics in common atrioventricular canal. *Circulation*. May 1978;57(5):991-995.
  132. Corno AF, Ladusans EJ, Pozzi M, Kerr S. FloWatch versus conventional pulmonary artery banding. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Dec 2007;134(6):1413-1419; discussion 1419-1420.
  133. Abbruzzese PA, Livermore J, Sunderland CO, Nunley DL, Issenberg H, Khonsari S, Garcia CE, Starr A. Mitral repair in complete atrioventricular canal. Ease of correction in early infancy. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. Mar 1983;85(3):388-395.
  134. Kobayashi M, Ando M, Wada N, Takahashi Y. Outcomes following surgical repair of aortic arch obstructions with associated cardiac anomalies. *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. Apr 2009;35(4):565-568.
  135. Marais B, Kalis NN, Shipton S, van Der Merwe P, hypen. Complete atrioventricular septal defect. *Cardiovascular journal of South Africa : official journal for Southern Africa Cardiac Society [and] South African Society of Cardiac Practitioners*. Aug 2000;11(4):210-214.
  136. Formigari R, Di Donato RM, Gargiulo G, Di Carlo D, Feltri C, Picchio FM, Marino B. Better surgical prognosis for patients with complete atrioventricular septal defect and Down's syndrome. *The Annals of thoracic surgery*. Aug 2004;78(2):666-672; discussion 672.
  137. Mavroudis C, Backer CL. Atrioventricular Canal Defects. In: C. MC, Backer ed. *Pediatric Cardiac Surgery*. 4 ed. Hoboken, NJ,: John Wiley & Sons; 2013:342-358.
  138. Yoshimura N, Yamaguchi M, Oka S, Yoshida M, Murakami H. Pulmonary artery banding still has an important role in the treatment of congenital heart disease. *The Annals of thoracic surgery*. Apr 2005;79(4):1463; author reply 1463-1464.
  139. Masuda M, Kado H, Tanoue Y, Fukae K, Onzuka T, Shiokawa Y, Shiota T, Yasui H. Does Down syndrome affect the long-term results of complete atrioventricular septal defect when the defect is repaired during the first year of life? *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. Mar 2005;27(3):405-409.
  140. Canter CE, Sekarski DC, Martin TC, Guitierrez FR, Spray TL. Intraoperative evaluation of atrioventricular septal defect repair by color flow mapping echocardiography. *The Annals of thoracic surgery*. Oct 1989;48(4):544-550.
  141. Alexi-Meskishvili V, Hetzer R, Dahnert I, Weng Y, Lange PE. Results of left atrioventricular valve reconstruction after previous correction of atrioventricular septal defects. *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. Sep 1997;12(3):460-465.
  142. Ando M, Takahashi Y. Variations of atrioventricular septal defects predisposing to regurgitation and stenosis. *The Annals of thoracic surgery*. Aug 2010;90(2):614-621.

## 9. Abbildungsverzeichnis

## Seite

Abbildung 1a-c: AV-Septum im normalen Herzen nach Becker et al <sup>13</sup> .....	10
Abbildung 2a, b: Transilluminiertes, intaktes und fehlendes AV-Septum in der Betrachtung von rechts nach Becker et al <sup>6</sup> .....	11
Abbildung 3: Anordnung der AV-Segel im gesunden Herzen (links) und beim kompletten AVSD (rechts) in der Ansicht von kranial nach Becker et al <sup>6</sup> .....	12
Abbildung 4a,b: Normales Herz, und Herz mit CAVSD von kranial nach Becker et al <sup>6</sup> .....	13
Abbildung 5: Missverhältnis zwischen Einfluss- und Ausflusstrakt (Eröffneter linker Ventrikel, AV-Segel entfernt) nach Becker et al <sup>6</sup> .....	14
Abbildung 6: Angiokardiografische Darstellung der Gooseneck-Deformität nach Freedom <sup>5</sup> .....	14
Abbildung 7a,b: Physiologische Position des AV-Knotens nach Kirklin et al <sup>3</sup> und Anderson et al <sup>1</sup> .....	16
Abbildung 8a,b: Pathologische Erregungsleitung beim CAVSD nach Kirklin <sup>3</sup> .....	17
Abbildung 9: normale Klappenmorphologie (links) und bei PAVSD (rechts) nach Kirklin et al <sup>3</sup>	18
Abbildung 10: Rastelli-Typen A, B und C bei kompletten AVSD nach Kirklin <sup>3</sup> .....	19
Abbildung 11: Schematische Darstellung von „override“ und „straddling“ nach Schumacher et al <sup>8</sup> .....	21
Abbildung 12: Entstehung der Herzschleife nach Stedling <sup>4</sup> .....	25
Abbildung 13: Endokardkissen im Atrioventrikularkanal nach Stedling <sup>4</sup> .....	26
Abbildung 14a,b: Embryologische Komponenten der AV-Klappen im normalen Herzen und bei CAVSD nach Ugarte et al <sup>11</sup> .....	27
Abbildung 15: Frontalschnitt durch das Herz eines 9-mm großen Embryos nach Stedling <sup>4</sup> .....	28
Abbildung 16: Auskultation bei CAVSD mit ausgeprägter Mitralinsuffizienz nach Schumacher et al <sup>8</sup> .....	30
Abbildung 17: CAVSD mit pulmonaler Hypertonie bei einem 1 jährigen Kind nach Schumacher et al <sup>8</sup> .....	31
Abbildung 18: CAVSD Typ A nach Rastelli im TTE nach Schumacher et al <sup>8</sup> .....	33
Abbildung 19: CAVSD Typ C nach Rastelli im TEE nach Schumacher et al <sup>8</sup> .....	33
Abbildung 20: Druck und O <sub>2</sub> Sättigungswerte bei CAVSD mit pulmonaler Hypertonie und geringer Mitralklappeninsuffizienz nach Schumacher et al <sup>8</sup> .....	35
Abbildung 21: 7 Monate alter Säugling mit CAVSD und pulmonaler Hypertonie nach Schumacher et al <sup>8</sup> .....	36
Abbildung 22: Exzision eines Pulmonalissegments nach Muller und Dammann <sup>9</sup> .....	39
Abbildung 23: Pulmonalarterienbündelung nach Muller und Dammann <sup>9</sup> .....	39

Abbildung 24a,b: Operatives Vorgehen beim CAVSD 1974 – 2012 n= 540.....	46
Abbildung 25: Chirurgisches Vorgehen 1974 - 2012.....	47
Abbildung 26: Prozentualer Anteil einer Trisomie 21 am CAVSD Patientenkollektiv.....	47
Abbildung 27: Alter bei Primärkorrektur 1974- 2012 (<6 Monate (n=199) , > 6 Monate (n=195) .....	49
Abbildung 28: Rastelli- Typenverteilung der korrigierten Patienten (n=501, p-Wert=0,127).....	49
Abbildung 29: Zeitdifferenz zwischen PAB und Korrekturoperation (im Mittel 2,9± 2,8 Jahre)..	50
Abbildung 30a-d: Korrektur des totalen AV-Septum-Defektes in so genannter „1-Patch-Technik“ am Beispiel des Typ C nach Hetzer et al <sup>7</sup> .....	53
Abbildung 31: Operationssitus nach Korrektur eines totalen AV-Septum-Defektes in so genannter „1-Patch-Technik“ nach Litwin <sup>2</sup> .....	55
Abbildung 32a-f: Korrektur des CAVSD in "Zwei-Patch-Technik" nach Kirklin <sup>3</sup> .....	56
Abbildung 33: CAVSD in „Zwei-Patch“-Technik: Intraoperative Aufnahme nach Fixierung der AV- Klappenanteile an den interventrikulären Dacron®-Patch.....	59
Abbildung 34: CAVSD in „Zwei-Patch“-Technik: Überprüfung der Insuffizienz der rekonstruierten LAVV nach Injektion von Kochsalzlösung.....	59
Abbildung 35: CAVSD in „Zwei-Patch“-Technik: Der Durchmesser der LAVV wird mit Hegar-Stift ausgemessen .....	60
Abbildung 36: 30-Tage-Letalität (1974-2012).....	67
Abbildung 37a,b: Kumulative Überlebensrate Gruppe PK vs Gruppe ZK.....	69
Abbildung 38: Kumulative Überlebensrate < 6 Monate > 6 Monate.....	70
Abbildung 39: Zeitpunkt der Reoperation nach CAVSD-Korrektur .....	72
Abbildung 40: Inzidenz der Reoperation Gruppe PK vs Gruppe ZK .....	72
Abbildung 41: Freiheit von Reoperation Gruppe PK vs Gruppe ZK.....	73
Abbildung 42: Anzahl und Inzidenz der Reoperationen Gruppe PK vs Gruppe ZK.....	74
Abbildung 43: Art der Reoperation .....	75
Abbildung 44: Freiheit von Ersatz der LAVV Gruppe PK vs Gruppe ZK.....	75

## **10.Tabellenverzeichnis**

**Seite**

Tabelle 1: Umbauvorgänge im Gefäßbett bei pulmonaler Hypertension nach Heath und Edwards <sup>10</sup> .....	24
Tabelle 2: Assoziierte kardiale Begleit anomalies bei 342 von 540 Patienten mit CAVSD .....	48
Tabelle 3: Herzkatheterdaten vor PAB, Primärkorrektur und zweizeitigem Vorgehen.	51
Tabelle 4: CAVSD (n=501) Primärkorrektur vs zweizeitige Korrektur .....	65
Tabelle 5: Operative und postoperative Ergebnisse .....	65
Tabelle 6: Indikation für PAB <1994, >1994 .....	66
Tabelle 7: Analyse potentieller Prädiktoren für Langzeitüberleben .....	71
Tabelle 8: Art der ersten Reoperation .....	76
Tabelle 9: Multivariate Risikofaktorenanalyse für Reoperationen nach CAVSD-Korrektur .....	76

## **11. Abkürzungsverzeichnis**

---

**A** Aortenklappenverschlusston

**Abb.** Abbildung

**AI** Aortenklappeninsuffizienz

**AL** anterior leaflet (vorderes Klappensegel)

**Ao** Aorta ascendens

**AV** aortic valve (Aortenklappe)

**a.p.** anterior posterior

**APM** anterior papillary muscle (vorderer Papillarmuskel)

**AS** Aortenstenose

**ASD** Atriumseptumdefekt

**ASEC** anterior superior endocardial cushion (anteriorsuperiores Endokardkissen)

**AVB** atrioventricular branch (atrioventrikulärer Ast)

**AV-Block** atrioventrikulärer Block

**AVI** Atrioventrikularklappeninsuffizienz

**AV-Klappe** Atrioventrikularklappe

**AV- Klappen** atrioventrikuläre Klappen

**AV- Klappenebene** atrioventrikuläre Klappenebene

**AVN** atrioventricular node (atrioventrikulärer Knoten)

**AV- Ostium** atrioventrikuläres Ostium

**AV-Segel** atrioventrikuläres Segel

**AVSD** Atrioventrikulärer-Septum-Defekt

**AV- Septum** atrioventrikuläres Septum

**AVVI** atrioventricular valve index

**CAVSD** kompletter atrioventrikulärer Septumdefekt

**CI** Konfidenzintervall

**CoA** coarctation of the aorta (Aortenisthmusstenose)

**CS** coronary sinus (Koronarsinus)



**DHZ** deutsches Herzzentrum

**DORV** double outlet right ventricle

**EKG** Elektrokardiogramm

**ggf.** gegebenenfalls

**Gruppe D** Gruppe Down

**Gruppe ND** Gruppe Non Down

**HB** Hinteres überbrückendes Segel

**HT** Herzton

**HR** Hazard Ratio

**IA-Patch** interatrialer Patch

**ICR** Intercostalraum

**IV-Patch** interventrikulärer Patch

**IVS** interventrikuläres Septum

**IVC** inferior vena cava

**LA** linkes Atrium

**LAP** lung artery pressure (linksatrialer Druck (mmHg))

**LAVV** linksseitige atrioventrikuläre Klappe

**LC** lateral cushion (laterales Endokardkissen)

**LIL** left inferior leaflet (linkes inferiores Segel)

**LLL** left lateral leaflet (linkes laterales Segel)

**LPA** linke Pulmonalarterie

**LSL** left superior leaflet (linkes superiores Segel)

**LSVC** linkspersistierende Vena cava superior

**LRS** Links-Rechts-Shunt

**LV** linker Ventrikel

**LV (systolisch)** linksventrikulärer systolischer Druck (mmHg)

**LVOT** left ventricular outflow tract (linksventrikulärer Ausflusstrakt)

**LVOTO** left ventricular outflow tract obstruction (Obstruktion des linksventrikulärer Ausflusstrakt)

**MI** Mitralklappeninsuffizienz  
**MV** mitral valve (Mitralklappe)  
**MS** Mitralklappenstenose  
**n** Anzahl  
**n.s.** nicht signifikant  
**NYHA** Einteilung nach der New York Heart Association  
**OF** fossa ovalis  
**OR** Odds Ratio  
**P** Pulmonalklappenverschlusston  
**PA** Pulmonalarterie  
**PAB** Pulmonalarterienbanding  
**PAP** (systolisch) systolischer Druck in der Pulmonalarterie (mmHg)  
**PAPVC** partial anomalous pulmonary venous connection (Partielle Lungenvenenfehlmündung)  
**PAVSD** partieller atrioventrikulärer Septumdefekt  
**PCL** posterior common leaflet (gemeinsames posteriores Brückensegel)  
**PDA** persistierender Ductus arteriosus Botalli  
**PFO** Persistierendes Foramen ovale  
**PK** primär korrigiert  
**PI** Pulmonalklappeninsuffizienz  
**PIEC** posterior inferior endocardial cushion (posterioinferiores Endokardkissen)  
**PL** posterior leaflet (posteriores Klappensegel)  
**prä / post OP** prä-/ postoperativ  
**PS** Pulmonalklappenstenose  
**Q<sub>p</sub>** Lungenzeitvolumen  
**Q<sub>s</sub>** Herzzeitvolumen  
**RA** rechtes Atrium  
**RAA** right atrial appendage (rechtes Herzohr)  
**RAVV** rechtsseitige atrioventrikuläre Klappe

**ReOP** Reoperation

**RIL** right inferior leaflet (rechtes inferiores Segel)

**RLL** right lateral leaflet (rechtes laterales Segel)

**RLS** Rechts-Links-Shunt

**RSL** right superior leaflet (rechtes superiores Segel)

**RPA** rechte Pulmonalarterie

**R<sub>p</sub>** pulmonal resistance (pulmonaler Widerstand)

**R<sub>s</sub>** systemic resistance (systemischer Widerstand)

**RV** rechter Ventrikel

**RV (systolisch)** rechtsventrikulärer systolischer Druck (mmHg)

**SD** Standarddeviation (+/-)

**SL** septal leaflet (septales Klappensegel)

**Sup. V.C.** superior vena cava

**SVC** superior vena cava

**Tab.** Tabelle

**TAPVC** total anomalous pulmonary venous connection (totale Lungenvenenfehlöffnung)

**TEE** transesophageal echocardiography (Schluckecho)

**TGA** Transposition der großen Arterien

**TI** Trikuspidalklappeninsuffizienz

**TOF** Fallot'sche Tetralogie

**TTE** transthorakales Echokardiographie

**TV** tricuspid valve (Trikuspidalklappe)

**VCI** vena cava inferior

**VCS** vena cava superior

**vgl.** vergleiche

**VSD** Ventrikelseptumdefekt

**ZK** zweizeitig korrigiert

## **12. Danksagung**

Herrn Prof. Dr. med. Christian Schreiber danke ich für die Überlassung dieses Themas und für die Möglichkeit diese Promotion an der herzchirurgischen Klinik des Deutschen Herzzentrums der Technischen Universität München durchführen zu können.

Mein Dank gilt außerdem Herrn Dr. med. Thomas Günther für die Anleitung und Hilfe bei der anschließenden statistischen Auswertung und die umfassende fachliche Betreuung beim Verfassen der vorliegenden Arbeit. Großer Dank gebührt meiner lieben Frau Alexandra und meinen drei wundervollen Kindern, die mir immer den Rücken freigehalten haben und viel Verständnis aufbrachten wenn sie auf die eine oder andere Gute-Nacht Geschichte verzichten mussten.