

Aus dem Deutschen Herzzentrum Berlin
Klinik für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie

DISSERTATION

Partielle Lungenvenenfehlmündungen – Outcome nach Korrektur in
Abhängigkeit der chirurgischen Technik mit Schwerpunkt auf
Rhythmusstörungen

Zur Erlangung des akademischen Grades
Doctor medicinae (Dr. med.)

vorgelegt der Medizinischen Fakultät der
Charité – Universitätsmedizin Berlin

von

Funda Villavicencio Lorini,
geb. Dorbar
aus Berlin

Gutachter: 1. Prof. Dr. med. Dr. h.c. mult. R. Hetzer
2. Prof. Dr. med. H. Akintürk
3. Prof. Dr. med. O. Kretschmar

Datum der Promotion: 14. Februar 2014

ABBKÜRZUNGSVERZEICHNIS

ASD	Vorhofseptumdefekt
CBP	kardiopulmonale Bypasszeit
HAES	Hydroxyethylstärke
HLM	Herz-Lungen-Maschine
NYHA	New York Heart Association Classification
PAPVD	Partielle Lungenvenenfehlmündung
PDA	Persistierende Ductus arteriosus Botalli
PFO	Persistierendes Forane ovale
RA	Rechter Vorhof
ROL	Rechte obere Lungenvene
RML	Rechte mittlere Lungenvene
RUL	Rechte untere Lungenvene
SVD	Sinus-venosus-Defekt
TK	Trikuspidalklappe
VCI	Vena cava inferior
VCS	Vena cava superior

INHALTSVERZEICHNIS

1	EINLEITUNG	6
1.1	DEFINITION DER PARTIELLEN LUNGENVENENFEHLMÜNDUNG (PAPVD)	6
1.2	EMBRYOLOGIE UND GENETIK.....	6
1.3	KLASSIFIKATION	7
1.4	PATHOPHYSIOLOGIE UND KLINIK.....	10
1.4.1	<i>Pathophysiologie der partiellen Lungenvenenfehlmündung mit Vorhofseptumdefekt.....</i>	<i>10</i>
1.4.2	<i>Pathophysiologie der partiellen Lungenvenenfehlmündung ohne Vorhofseptumdefekt.....</i>	<i>11</i>
1.4.3	<i>Klinisches Bild.....</i>	<i>11</i>
1.5	PROGNOSE DER PAPVD.....	12
1.6	HISTORISCHE ENTWICKLUNG DER OPERATIONSMETHODEN.....	13
1.7	OPERATIVEN HÜRDEN BEI DER KORREKTUR	18
2	ZIELSETZUNG.....	20
2.1	HERLEITUNG DER AUFGABENSTELLUNG.....	20
2.2	ARBEITSGLIEDERUNG	20
3	MATERIAL UND METHODEN	22
3.1	ANGEWANDTE CHIRURGISCHE OPERATIONS-METHODE.....	22
3.2	STUDIEN-TEILNEHMER	23
3.3	PRÄOPERATIVE DATEN	24
3.4	VERGLEICHSPARAMETER DES INTRAOPERATIVEN VERLAUFS	24
3.5	VERGLEICHSPARAMETER DES POSTOPERATIVEN VERLAUFS	25
3.6	EKG AUSWERTUNG	25
3.7	DATENMANAGEMENT UND STATISTIK.....	26
4	ERGEBNISSE	27
4.1	ERGEBNIS DER VARIANTEN DER PAPVD	27
4.2	PAPVD MIT ZUSÄTZLICH BESTEHENDEM VORHOFSEPTUMDEFEKT	27
4.3	EINGRUPPIERUNG DER PATIENTEN	28
4.4	AUSWERTUNG DER PRÄOPERATIVEN HERZKATHETERBEFUNDE	29
4.4.1	<i>Pulmonal arterieller Druck.....</i>	<i>29</i>
4.4.2	<i>Qp:Qs Quotient.....</i>	<i>31</i>
4.4.3	<i>Auswertung der Trikuspidalklappenfunktion</i>	<i>33</i>
4.4.4	<i>Auswertung von rechtsatrialen Dilatationen.....</i>	<i>34</i>
4.4.5	<i>Erfassung der Herzinsuffizienz entsprechend der NYHA-Klassifikation (New York Heart Association Classification).....</i>	<i>35</i>
4.5	ERGEBNIS DER OPERATIONSVERFAHREN.....	37
4.5.1	<i>Anzahl der vorgenommenen Operationseingriffe.....</i>	<i>37</i>
4.5.2	<i>Auswertung intraoperativer Faktoren</i>	<i>38</i>
4.5.3	<i>Begleitende chirurgische Prozeduren</i>	<i>39</i>

4.5.4	<i>Intraoperative Erweiterung der Vena cava superior</i>	40
4.6	AUSWERTUNG DES POSTOPERATIVEN VERLAUFS UND POSTOPERATIVER KOMPLIKATIONEN	40
4.6.1	<i>Intensivstationäre Aufenthaltsdauer</i>	40
4.6.2	<i>Stationäre Aufenthaltsdauer</i>	41
4.6.3	<i>Erfassung postoperativer Komplikationen und notwendiger Reoperationen</i>	42
4.6.1	<i>Letalität in Abhängigkeit der vorgenommenen PAPVD-Korrektur</i>	44
4.7	AUSWERTUNG DER POSTOPERATIV AUFGETRETENEN HERZRHYTHMUSSTÖRUNGEN	44
4.7.1	<i>EKG Auswertung kurz nach der Operation</i>	44
4.7.1.1	<i>Frühe Rhythmusstörungen im Bezug auf das Alter</i>	46
4.7.1.2	<i>Frühe Rhythmusstörungen im Bezug auf einen präoperativ dilatierten rechten Vorhof</i>	48
4.7.2	<i>EKG Auswertung zum Entlassungszeitpunkt</i>	49
4.7.2.1	<i>Rhythmusstörungen zum Entlassungszeitpunkt im Bezug auf das Alter</i>	50
4.7.2.2	<i>Rhythmusstörungen zur Entlassung im Bezug auf einen präoperativ dilatierten rechten Vorhof</i>	52
4.8	ERFASSUNG VON HERZRHYTHMUSSTÖRUNGEN IM LANGZEITVERLAUF	53
4.9	POSTOPERATIVE ANTIARRHYTHMIKA	54
4.10	UNI- UND MULTIVARIATE ANALYSE DER EINFLUSSFAKTOREN	56
5	DISKUSSION	58
5.1	VARIANTEN DER VORHOFSEPTUMDEFEKTE UND DER EMBRYOLOGIE BEI PAPVD	58
5.2	INDIKATION UND ALTER ZUR PAPVD-KORREKTUR	60
5.3	RHYTHMUSSTÖRUNGEN NACH KORREKTUR	62
5.4	ALTERNATIVE OPERATIONSMETHODEN - AKTUELLE DATENLAGE	66
5.5	KOMPLIKATIONEN UND LETALITÄT	69
6	ZUSAMMENFASSUNG	73
7	ABBILDUNGSVERZEICHNIS	75
8	TABELLENVERZEICHNIS	78
9	LITERATURVERZEICHNIS	80
10	DANKSAGUNG	85
11	LEBENS LAUF	86
12	PUBLIKATIONS LISTE	88
13	ERKLÄRUNG	89

1 Einleitung

1.1 Definition der partiellen Lungenvenenfehlmündung (PAPVD)

Die partielle Lungenvenenfehlmündung ist eine angeborene Anomalie des pulmonal-venösen Systems, bei der ein Teil der Lungenvenen statt in den linken Vorhof in die obere Hohlvene (VCS) oder in den rechten Vorhof (RA) münden. Im Englischen existieren für dieses Krankheitsbild die Begriffe „partial anomalous pulmonary venous connection“ (PAPVC) nach der anatomischen Nomenklatur bzw. „partial anomalous pulmonary venous return“ (PAPVR) oder „partial anomalous pulmonary venous drainage“ (PAPVD) unter Berücksichtigung pathophysiologischer und hämodynamischer Gesichtspunkte. Im Folgenden soll die Abkürzung „PAPVD“ verwendet werden. Die totale Lungenvenenfehlmündung (TAPVD), bei der keine der Lungenvenen regelrecht in den linken Vorhof mündet, unterscheidet sich von den übrigen Lungenvenenfehlmündungen im klinischen und therapeutischen Ausmaß und soll daher in die Beobachtungen nicht mit eingeschlossen werden. Die PAPVD geht häufig mit Vorhofseptumdefekten, wie z.B. dem Sinus-venosus-Defekt, einher [1].

1.2 Embryologie und Genetik

Die Entwicklung der Lungenvenen beginnt abhängig von der Organogenese des Herzens zwischen dem 14. und 60. Tag der Schwangerschaft. In dieser Zeit bildet sich im Embryo der primitive Herzschlauch mit einem kranialen und kaudalen Anteil aus dem Endoderm, die aufeinander zuwachsen und verschmelzen. Am 22. Embryonaltag kann man einen angelegten Vorhof und eine primitive Kammer unterscheiden, die bereits rhythmisch kontrahieren. Zum Anfang der 5. Embryonalwoche beginnt die Bildung der Herzsepten. Ein Endokardkissen wächst von kranial durch den Vorhof und wird als Septum primum bezeichnet. Demgegenüber wächst von kaudal das Septum secundum als zweite Scheidewand hoch, wodurch der Vorhof, bis auf eine sichelförmige Aussparung, dem Foramen ovale, in zwei Bereiche eingeteilt wird. Anschließend wird das Septum primum durch das Septum secundum weitgehend zurückgedrängt und bis auf einen kleinen Teil am Dach des Vorhofes ersetzt. Durch unvollständiges Wachstum des Septum secundum oder durch Rückbildungsdefizite des Septum primum entstehen Vorhofseptumdefekte [2-4]. Der Sinus-venosus-Defekt kann dabei als eine Wandbildungsstörung der Vena cava superior angesehen werden. Laut einiger Autoren besteht bei Vorhofseptumdefekten eine Geschlechtswendigkeit zum weiblichen

Geschlecht hin [5-6].

Vorhofseptumdefekte können syndromal auftreten wie z.B. im Rahmen des autosomal dominant vererbten Holt-Oram-Syndroms mit Deformierung der Daumen, des Radius oder der gesamten oberen Extremität oder dem autosomal rezessiv vererbten Ellis-van-Creveld-Syndrom mit Kleinwuchs und Polydaktylie [9-10]. Die Kombination eines Vorhofseptumdefekts vom Secundum-Typ mit einer angeborenen oder erworbenen Mitralklappenstenose wird als Lutembacher-Syndrom bezeichnet.

1.3 Klassifikation

Die Lungenvenenfehlmündung wird nach verschiedenen Gesichtspunkten eingeteilt. Zunächst wird die Unterscheidung in total und partiell vorgenommen, anschließend kann eine partielle Lungenvenenfehlmündung in unilateral komplett und unilateral partiell weiter unterteilt werden (Abbildung 1).

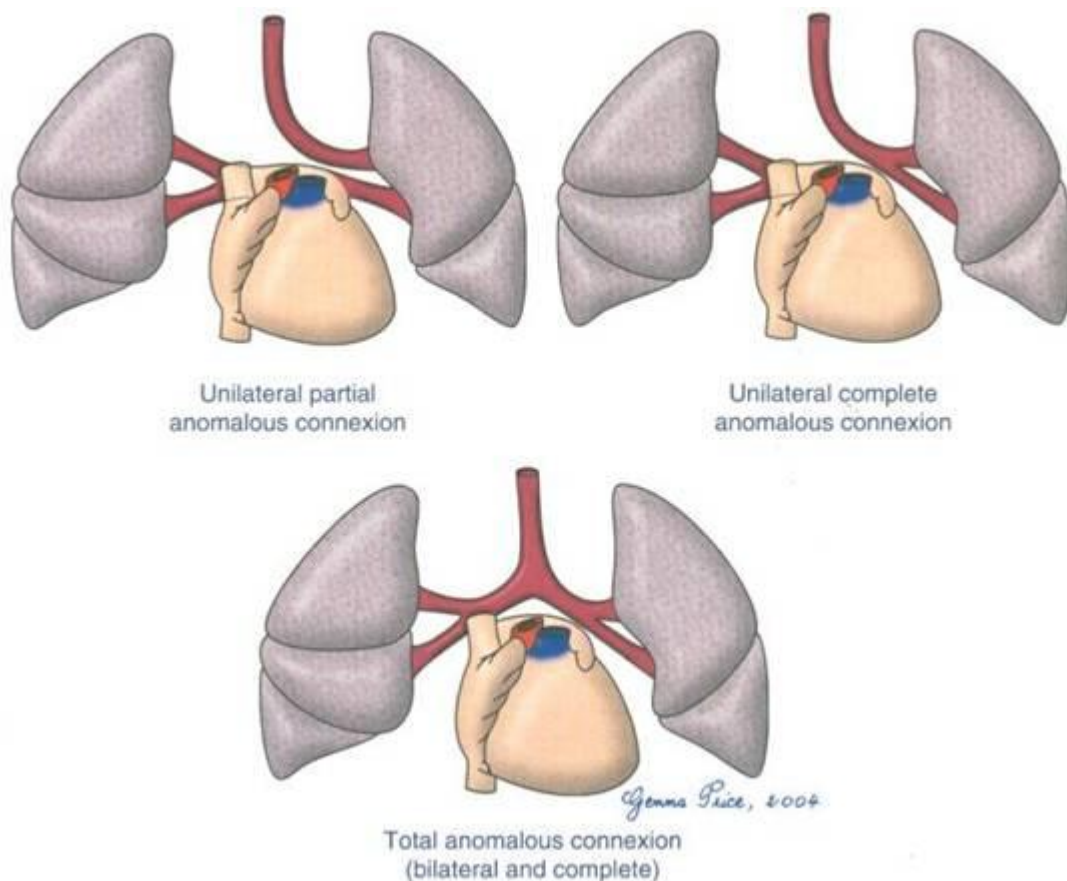


Abbildung 1: Darstellung der Lungenvenenfehlmündung aus Wilcox et al. aus Surgical anatomy of the heart, ed. G. Medical. 2003, New York [11]

Der Arzt Snellen entwickelte 1968 ein umfangreiches Kodierungssystem für die

verschiedenen Formen der Lungenvenenfehlmündungen [12]. Er untersuchte 52 Autopsiefälle und 72 Patienten und dokumentierte die PAPVD-Varianten und deren Häufigkeiten. Die Kodierung basiert auf einer modifizierten anatomischen Nomenklatur und kennzeichnet die Pulmonalvenen der rechten Seite mit Großbuchstaben und die Pulmonalvenen der linken Seite mit Kleinbuchstaben. Der Vorhofseptumdefekttyp wird mit einer Zahl und andere zusätzliche Faktoren jeweils mit zusätzlichen Zeichen genauer beschrieben.

Eine Datenbank der Nomenklatur stellte Herlong im Jahr 2000 zusammen, die den Ursprung und Mündungsort der Lungenvenen berücksichtigt. Tabelle 1 zeigt einen Auszug daraus [13]. Hier sind die Lungenvenenfehlmündungen zunächst nach zeitlichen Gesichtspunkten der Embryonalentwicklung und dann nach dem Ausmaß (komplett / partiell) sowie schließlich nach dem Mündungsort der Lungenvenen geordnet. Letzteres ist nicht in der Tabelle dargestellt.

Tabelle 1: Einteilung der Lungenvenenfehlmündungen nach der embryologischen Entwicklung nach Herlong [14]

I. Atresie der gemeinsamen Lungenvene (früh) während des Bestehens der Pulmonalvenenverbindung zu den systemischen Verbindungen	A. Partielle Lungenvenenfehlmündung	1. Nicht-Scimitar Typ	
		2. Scimitar Typ	
	B. Totale Lungenvenenfehlmündung	1. Suprakardial	
		2. Kardial	
		3. Infrakardial	
		4. Gemischt	
	II. Atresie der gemeinsamen Lungenvene (spät) nach Obliteration der Pulmonalvenenverbindung zu den systemischen Verbindungen		
	III. Stenose der gemeinsamen Lungenvene		
IV. Abnormale Anbindung der gemeinsamen Lungenvene an den linken Vorhof			

Eine andere Form der Einteilung wurde 1967 von Schmidt et al. vorgenommen [14]. Er beschrieb die Varianten von 43 Lungenvenenfehlmündungen und klassifizierte diese. Dabei stellte er fest, dass die partielle Lungenvenenfehlmündung häufig bei Fällen mit einem

Vorhofseptumdefekt auftritt. Da die Mündungsorte der anomalen Lungenvenen vielfältig sind, schien es ihm zweckmäßig diese nach ihrem Einflussgebiet einzuteilen. Die Einflussgebiete waren: der rechte Vorhof, die obere Hohlvene, die untere Hohlvene, eine persistierende linke obere Hohlvene oder eine Kombination aus diesen Möglichkeiten.

Es wurden noch weitere Unterteilungen für die partiellen Lungenvenenfehlmündung gefunden, welche hier aus Übersichtsgründen nicht aufgeführt werden. Die Lungenvenenfehlmündungen wurden in dieser Arbeit unter Berücksichtigung der genannten Klassifikationen beschrieben.

Die atrialen Septumdefekte unterscheidet man wie folgt [11]:

- Ostium-secundum-Defekt (ASD II): auf Höhe der Fossa ovalis,
- Ostium-primum-Defekt (ASD I): auf Höhe der AV-Klappen,
- persistierendes Foramen ovale (PFO): Defektgröße > 6mm und
- Sinus-venosus-Defekt (SVD): auf Höhe der Einmündung der Hohlvene
 - superior: an der Einmündung der Vena cava superior
 - inferior: an der Einmündung der Vena cava inferior

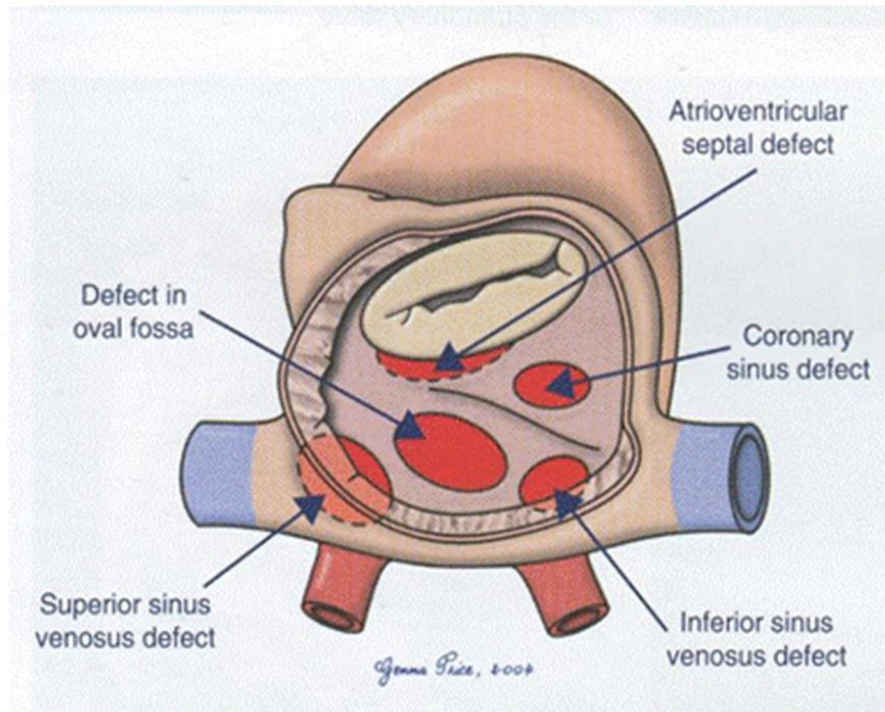


Abbildung 2: Die Arten der Vorhofseptumdefekte und ihre Lagen nach Wilcox et al. aus Surgical anatomy of the heart, ed. G. Medical. 2003, New York [11]

1.4 Pathophysiologie und Klinik

1.4.1 Pathophysiologie der partiellen Lungenvenenfehlmündung mit Vorhofseptumdefekt

Die Pathophysiologie und die Hämodynamik der Lungenvenenfehlmündungen ist ähnlich wie bei Vorhofseptumdefekten. Bei einem Vorhofseptumdefekt liegt ein Links-Rechts-Shunt vor und hämodynamische Auswirkungen werden durch die Größe des Defektes bestimmt. Der rechte Ventrikel zeigt eine größere diastolische Compliance als der linke Ventrikel. Wenn der rechte Vorhof durch das einfließende Blut aus den Pulmonalvenen belastet wird, kann es zu einer Dilatation des rechten Vorhofes und des Ventrikels kommen und mit einer sekundären Trikuspidalklappeninsuffizienz einhergehen. Übersteigt der rechte Vorhofdruck den des linken Vorhofes, kommt es zu einer Shuntumkehr in einen Rechts-Links-Shunt, der dann zum klinischen Bild der sogenannten „late cyanosis“ (H. Taussig) führen kann [15]. Der linke Vorhof und Ventrikel erscheinen bei großen Defekten eher zierlich [16].

Durch Belastung des rechten Vorhofes kann im weiteren Verlauf zu einer Volumenerhöhung und chronischen Überfüllung des Lungenkreislaufes kommen, was langfristig zu einer

Mediahypertrophie und Intimaverdickung der Pulmonalarterien führen kann. Im weiteren Verlauf kann es zu einer pulmonalen Hypertonie kommen. Aufgrund des Erhöhten Strömungswiderstandes und den Gefäßveränderungen kann die arterielle Sauerstoffsättigung des Blutes eingeschränkt sein und eine Zyanose bedingen.

1.4.2 Pathophysiologie der partiellen Lungenvenenfehlmündung ohne Vorhofseptumdefekt

Partielle Lungenvenenfehlmündungen ohne einen Vorhofseptumdefekt sind eher selten. Eine partielle Lungenvenenfehlmündung mit intaktem Vorhofseptum führt zwar nicht zu einer Shuntumkehr, aber aufgrund einer Rückstauung des Blutes zurück in die Pulmonalvenen und Diffusionsstörungen in der Lunge kann es zu einer „späteren Zyanose“ kommen. Bei fehlmündenden Lungenvenen mit intaktem Vorhofseptum erhöht sich der gesamte Lungendurchfluß um etwa 20%; münden die Venen der ganzen Lunge fehl, macht das Rezirkulationsvolumen 66% des Lungendurchflusses aus. Daher ist der unvollständige Verschluß des Vorhofseptums hämodynamisch vorteilhafter und unter Umständen lebenswichtig.

1.4.3 Klinisches Bild

Der Schweregrad hängt von der Größe des Defektes und der Compliance der beiden Ventrikel ab. Die klinische Symptomatik manifestiert sich frühestens nach dem Säuglingsalter und wird oft nicht vor dem 3. Lebensjahr erkannt [5-6]. Aber da die Symptome unspezifisch beginnen, wird die Diagnose erst in oder nach der Pubertät gestellt. Zunächst können die Beschwerden fehlen und die Kinder gedeihen unauffällig. Meist wird der Herzfehler zufällig, z.B. anlässlich eines Infektes der oberen Luftwege entdeckt. Bei sehr großem Links-Rechts-Shunt kann es im Säuglingsalter zu Trinkschwäche, Kurzatmigkeit nach dem Schreien und zu rezidivierenden pulmonalen Infekten kommen. Im späteren Kindesalter äußert sich das Krankheitsbild, so weit vorhanden, in Form von Leistungsminderung und Belastungsdyspnoe. Inspektorisch haben die Patienten oft einen grazen Körperbau und ein blasses Hautkolorit. Schlecht palpierbare Pulse aufgrund schlechter Pulsfüllung und niedrige systolische Drücke können ein Hinweiszeichen dafür sein. Der 1. Herzton kann gelegentlich betont, der 2. Herzton atemvariabel, bei großen Defekten breit und fixiert gespalten sein mit einem niederfrequenten, rauhen, spindelförmigem Systolikum. In den Röntgenaufnahmen des Thorax kann sich eine mäßige Vergrößerung des Herzschattens mit vermehrt abgerundeter und angehobener Herzspitze zeigen durch den großen, links randbildenden rechten Ventrikel, der den linken Ventrikel nach dorsal verdrängt. Die Herzgröße kann auch bei größerem Links-Rechts-Shunt

normal oder vergrößert sein. Gelegentlich findet sich eine betonte rechte Herzkontur durch den vergrößerten rechten Vorhof. In der Echokardiographie kann sich häufig durch eine erhöhte Volumenbelastung ein vergrößerter rechter Vorhof und rechter Ventrikel nachweisen lassen, manchmal auch Hinweise auf eine Trikuspidalklappeninsuffizienz. Die Methode der Wahl zum Nachweis einer partiellen Lungenvenenfehlmündung ist die Herzkatheteruntersuchung. Desweiteren lässt sich das Shuntvolumen des Links-Rechts-Shunts quantifizieren und der Ausschluss bzw. der Nachweis einer links persistierenden Vena cava superior, weiterer assoziierter Herz- und Gefäßfehlbildungen und erhöhter Drücke im Bereich des rechten Vorhofes, des rechten Ventrikels und der Arteria pulmonalis ermitteln.

1.5 Prognose der PAPVD

Nur ausnahmsweise sterben die Patienten im 1. Lebensjahr an einer Herzinsuffizienz und/oder Pneumonie [17]. In 4 % entwickelt sich eine pulmonale Hypertonie mit Shuntumkehr (Eisenmenger-Reaktion) vor dem 20. Lebensjahr, in 18% zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr und in 40 % nach dem 40. Lebensjahr. Sie schreitet jedoch in der Regel langsamer fort, so dass es meist erst in der 2. oder 3. Lebensdekade zu einer Rechtsherzdekompensation kommen kann. In 10-40% besteht im Erwachsenenalter die Gefahr von Herzrhythmusstörungen, v. a. Vorhofflattern und -flimmern. Diese können über den Vorhofseptumdefekt und durch die Druckerhöhung im rechten Atrium als paradoxe zerebrale Embolie z.B. während eines Valsalva-Manövers zu Komplikationen führen. Gerade bei großen Defekten besteht darüber hinaus die Gefahr der Thrombenbildung im rechten Vorhof, rechten Ventrikel oder in den Pulmonalarterien. Lungenembolien sind auch im Kindesalter durchaus mögliche, aber seltene Komplikationen.

Bei Säuglingen und älteren Kindern finden sich eine erhöhte Neigung zu katarrhalischen Infekten und Bronchitiden bis hin zu Bronchiektasien sowie Pneumonien. Eine weitere mögliche Komplikation von partiellen Lungenvenenfehlmündung kombiniert mit einem Vorhofseptumdefekt ist das rheumatische Fieber, welches laut Roessler und Lutembach in 60-77% beim Vorliegen eines Vorhofseptumdefekts auftreten kann. Dadurch können Klappenfehler entstehen. Das Risiko einer infektiösen Endokarditis über die Schädigung von Herzklappen wird als gering eingeschätzt. Die größte Bedeutung für die Prognose der Erkrankung hat jedoch die Entwicklung einer pulmonalen Hypertension sowie bei großen Shunt-Volumina die Dekompensation des Herzens. Die Operation wird bei einer pulmonalen Hypertension eher als kontraindiziert angesehen.

Spontanverschlüsse von Vorhofseptumdefekten vom Secundum-Typ werden im Gegensatz zu Spontanverschlüssen von Ventrikelseptumdefekten seltener beobachtet. Gishla et al. (1985) berichtet über Spontanverschlüsse im ersten Lebensjahr. Beim Sinus-venosus Defekt sind Spontanverschlüsse nicht bekannt [18].

1.6 Historische Entwicklung der Operationsmethoden

Die ersten Berichte über Lungenvenenfehlbildungen gehen ins 18. Jahrhundert zurück. Diese wurden 1739 von Winslow und 1789 von Wilson verfasst. 1858 dokumentiert Peacock als erster den Sinus-venosus-Defekt [19].

Später 1875 stellt der Pathologe Carl Freiherr von Rokitansky erstmals eine vollständige pathologisch-anatomische Beschreibung der Vorhofseptumdefekte zusammen und macht dieses Krankheitsbild somit bekannt.

In den 50er Jahren des 20. Jahrhunderts begann man mit epidemiologischen Studien über die Prävalenz dieser Herzfehler. Hughes untersuchte eine Reihe von Autopsiefällen und stellte dabei fest, dass partielle Lungenvenenfehlbildungen etwa 0,6-0,7% der angeborenen Herzfehlbildungen ausmachen [20]. Andere Autoren gehen von einem Anteil von etwa 11% aus, wobei davon 75-80% Vorhofseptumdefekte vom Secundum-Typ sind und die Sinus-Venosus-Defekte 12,8% ausmachen [6, 16, 21-23].

Die erste Diagnose an Lebenden stellten 1949 Dotter et al. und die ersten operativen Behandlungsversuche wurden 1950 durch Drake et al. vorgenommen [24]. Er führte damals eine Unterbindung der fehlmündenden Vene und eine Lobektomie durch. 1953 unternahm Neptune et al. den Versuch einer pulmonal-venösen und atrialen Anastomose an 17 Patienten, Kirklin operierte 1953 als erster erfolgreich eine partielle Lungenvenenfehlbildung, indem er die Lungenvenen vom einmündenden Gefäß abtrennte und in den linken Vorhof umleitete [25].

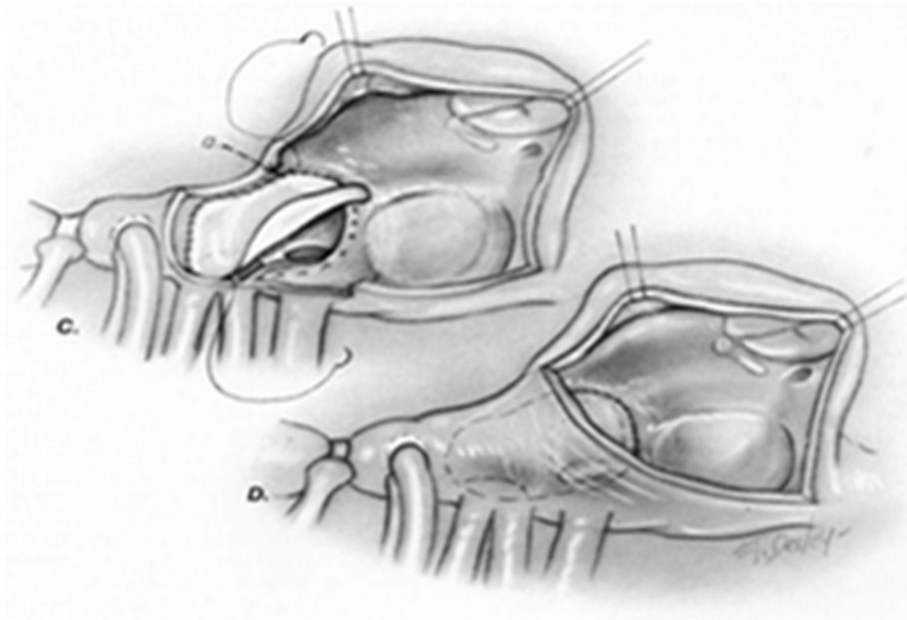


Abbildung 3: Prinzip der operativen Korrektur bei Fehlmündung der rechten oberen Lungenvene aus Kirklin et al, aus Cardiac Surgery 2003. A) Initiale Inzision vertikal im rechten Vorhof bis zur fehlmündenden Lungenvene und Y-förmige Erweiterung im Vorhof. B) Eröffnung und Inspektion des Vorhofes. C) Bildung eines Tunnels von der Lungenvene, durch den rechten Vorhof zum Vorhofseptumdefekt. D) Umleitung des Blutflusses durch einen intrakardialen Flicken [17]

1953 gelangen auch Lewis und Taufic erste Erfolge mit der Herz-Lungen-Maschine und die direkte Verbindung der Lungenvenen mit dem linken Vorhof [26, 27].

Eine der weiteren ersten operativen Behandlungsversuche einer partiellen Lungenvenenfehlmündung mit Vorhofseptumdefekt beschrieb 1958 Ehrenhaft bei Patienten, die er nach in Abbildung 4 dargestelltem Verfahren operierte [28]. Ehrenhaft trennte dabei den rechten Vorhof in zwei Kammern. In der einen war die fehlmündende Lungenvene mit einem Teil des rechten Vorhofs und des Vorhofseptumdefekts, den er offen ließ, damit das Blut in den linken Vorhof weiter fließen konnte. Der andere Teil beinhaltete die Vena cava superior mit rechtem Vorhof und Vena cava inferior, und erzeugte somit einen parallelen Kreislauf, in dem das nicht-arterialisierte Blut floss.

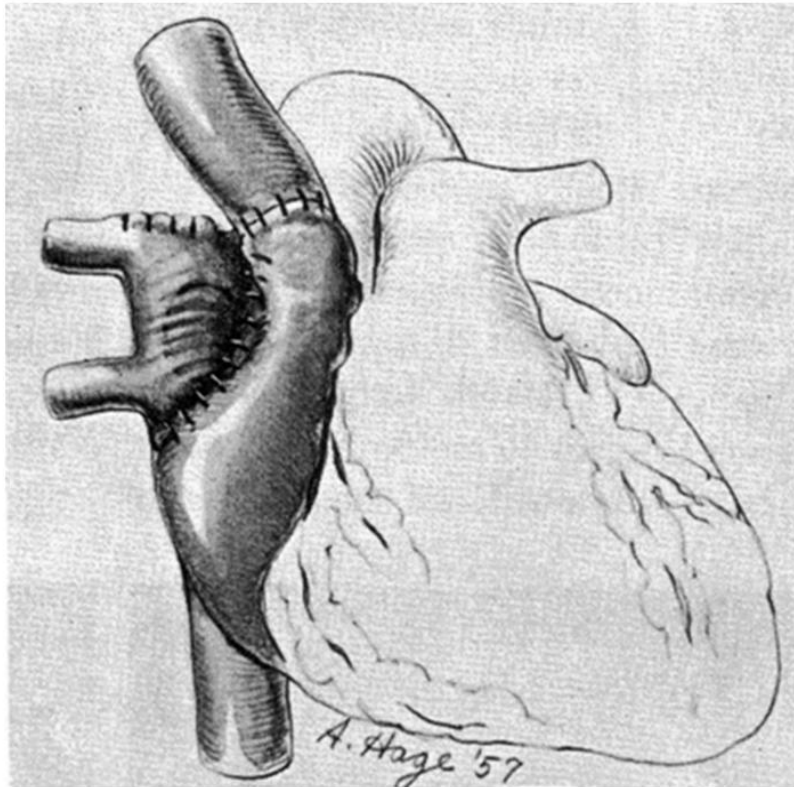


Abbildung 4: Ehrenhaft; Erster klinischer Fall 1957: Anastomose von der Vena cava superior zum rechten Vorhof und Tunnelbildung von Lungenvene zum linken Vorhof durch den ASD [28]

Nach einigen Tagen kam es allerdings zu einer Obstruktion der Vena cava superior, die Nähte hielten dem Druck nicht stand und es vermischte sich venöses Blut wieder mit dem arteriellen, mit der Folge einer Zyanosebildung.

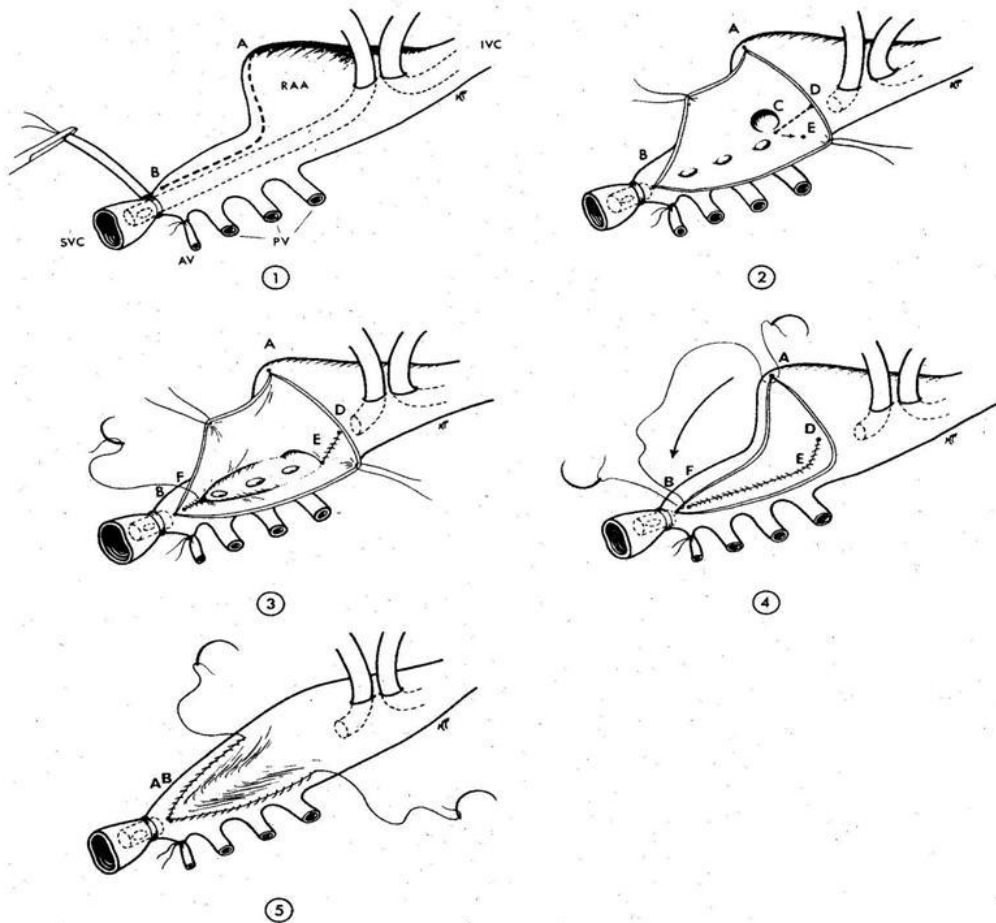


Abbildung 5: 1. Laterale Wand des rechten Vorhofs wurde kanüliert, Vena azygos wurde ligiert, vertikaler Schnitt von der Spitze des rechten Vorhofs in die Vena cava superior und bis zur Einmündung der höchsten Lungenvene; 2. Einsicht in die Lungenvene und in den Vorhofseptumdefekt, Eröffnung des Vorhofseptums um 3 cm nach inferior; 3. Erweiterung der Septumwand von E nach D, Umleiten der Lungenvene entlang der dargestellten Linie; 4. Weiterführen der Naht bis E, Annähen der Angioplastikwand aus Vena cava superior und Lungenvene an A und B; 5. Die Umleitung liegt auf dem rechten Herzohr und der angeschnittenen Vena cava superior, Verbinden der Nähte von Vena cava superior zu Vena cava inferior; RAA: rechtes Herzohr; IVC: Vena cava inferior; SVC: Vena cava superior; AV: Vena azygos; PV: Pulmonalvene; Aus Chartrand et al 1976 [29]

1976 veröffentlichte Chartrand eine Operationsmöglichkeit der hohen partiellen Lungenvenenfehlmündung mit weitem Schnitt in die Vena cava superior bis zum Vorhofseptumdefekt und anschließendem Verschluss mit Inversionstechnik und Angioplastik der Vena cava superior [29]. Er erzielte damit gute Ergebnisse im Hinblick auf die Vermeidung einer Obstruktion der Vena cava superior.

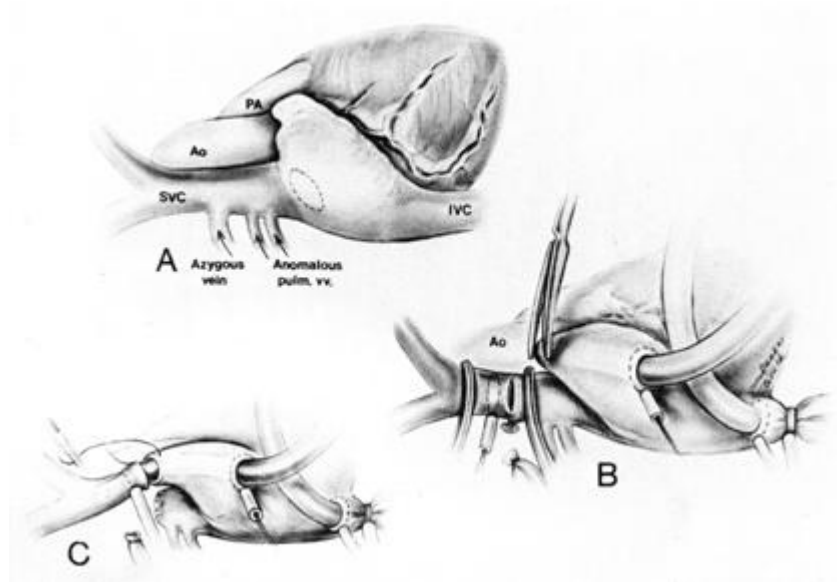


Abbildung 6: A. Darstellung der Lungenvene mit Einmündung in die Vena cava superior (SVC) oberhalb der cavoatrialen Grenze. Der Sinus-venosus-Defekt ist angedeutet durch eine perforierte Linie. B. Der cardiopulmonale Bypass wird angeschlossen. Die Vena cava superior wird abgeklemmt und durchtrennt. C. Anastomosierung der Vena cava superior an die Auricula dexter. IVC (Vena cava inferior), PA (Pulmonalarterie), Ao (Aorta) [30].

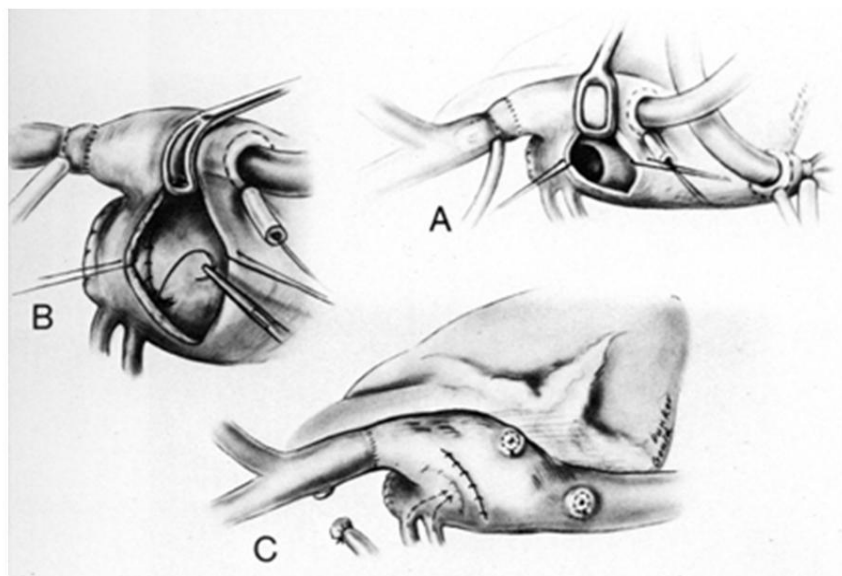


Abbildung 7: A. Darstellung der Lungenvene und des rechten Vorhofs B. Umleitung der Lungenvene durch den rechten Vorhof in den linken Vorhof durch den Vorhofseptumdefekt. Bei Patienten mit intaktem Vorhofseptum wird ein hoher Defekt geschaffen. C. Verschluss der Atriotomie. Aus Partial anomalous pulmonary venous connection to the right side of the heart von Gustafson et al, 1989 [30].

1984 beschrieb Warden eine neue und andere Methode der chirurgischen Korrektur [30]. Er trennte die Vena cava superior auf Höhe der Fehlmündung und anastomosierte sie mit dem rechten Herzohr. Das andere Ende der Vena cava superior mit den Lungenvenen leitete er intraatrial wie gewohnt um. Damit erzielte er große Erfolge bei der Verhinderung postoperativ entstandener Rhythmusstörungen und Venenobstruktionen, die bis dahin keine seltenen Komplikationen waren. Diese Methode wurde bereits 1959 von Lewis et. al. beschrieben, doch aufgrund zahlreicher Thrombosierungen der operierten Vene war sie als nicht erfolgreich degradiert worden. Warden modifizierte dies und erzielte damit bessere Erfolge.

1989 veröffentlichte Gustafson eine Studie über drei verschiedene Methoden der Operationstechnik [31].

1. Die Umleitung der Lungenvene mit einem Perikardpatch durch einen angeborenen Vorhofseptumdefekt hindurch
2. Die Umleitung mit einem künstlich geschaffenen Vorhofseptumdefekt
3. Die Umleitung mit einer partiellen Verlegung des Vorhofseptumdefektes

Er stellte fest, dass mit einer Methode ohne Patch die Rhythmusstörungen am ehesten vermieden werden konnten.

Im gleichen Jahr beschrieben Okabe et al. eine Rotations-Advancement-Methode mit der sie große Erfolge im Hinblick auf postoperative Komplikationen hatten [32]. 1995 beschrieben Victor et. al eine Methode mit einem einzelnen Patch, der wie Schmetterlingsflügel zurechtgeschnitten und zur Umleitung eingenäht wurde [33]. Er beobachtete, dass darunter seltener Sinusknotendysfunktionen und Venenobstruktionen auftraten. 1996 wurde von Cowen die Methode der Implantation eines Patches durch eine spezielle Nahttechnik modifiziert, indem er den zu implantierenden Patch außerhalb des Herzens auffädelt und dann nur noch vorschob und festknotete [34].

Heute gilt die intraatriale Umleitung der Lungenvenen mittels eines Patches in den linken Vorhof als gängige Methode [17]. Sie wird nach Kirklin modifiziert angewendet (Abbildung 3).

1.7 Operativen Hürden bei der Korrektur

Bei der operativen Korrektur von Vorhofseptumdefekten und Lungenvenenfehlmündungen werden als schädigende Mechanismen vor allem eine intraoperative Verletzung durch Inzision oder Nahtmaterial am Sinusknoten oder des spezifischen Erregungsleitungsgewebes

beschrieben [16, 35]. Das Erregungsleitungssystem des Herzens spielt bei der chirurgischen Schnittführung eine besondere Rolle und Verletzungen des Sinusknotens oder dessen arterieller Versorgung können zu Ersatzrhythmen auf Vorhofebene, zur Sinusknotendysfunktion oder zum Vorhofflimmern führen.

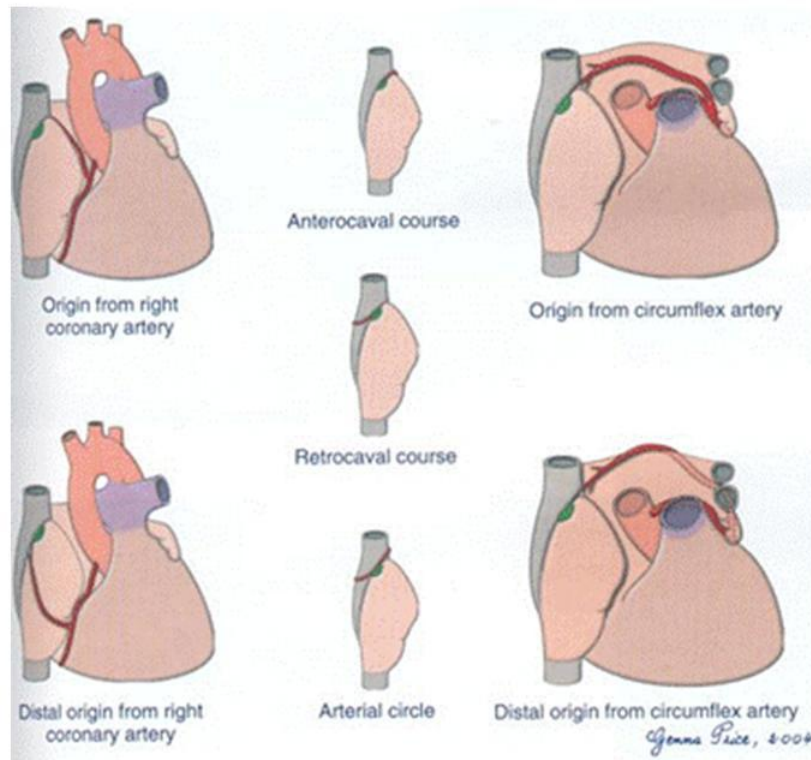


Abbildung 8: Arterie des Sinusknoten und die Variationen [11].

Weitere beachtenswerte Komplikationen der postoperativen Phase sind die Obstruktionen der Lungenvene und der Vena cava superior. Bei einer sehr hoch gelegenen Lungenveneneinmündung in die Vena cava superior muss ein intraatrialer Tunnel konstruiert werden. Dies kann dann zu einer Infarzierung der betroffenen Lungenabschnitte oder zur Thrombosierung der oberen Hohlvene führen. Die Mortalität der Operation ist in der Literatur der letzten Jahre als gering beschrieben worden.

2 Zielsetzung

2.1 Herleitung der Aufgabenstellung

Von der Problematik der chirurgischen Korrektur ausgehend, soll diese Arbeit aktuell angewandte chirurgische Techniken untersuchen und anhand der postoperativen Rhythmusstörungen bewerten. Es wurden Patienten, bei denen eine Operation der partiellen Lungenvenenfehlmündung durchgeführt wurde, in zwei Gruppen eingeteilt. Bei einer Gruppe wurde eine Inzision des rechten Vorhofs mit Passage der cavoatrialen Zone durchgeführt, bei der anderen Gruppe nur eine Atriotomie. Anhand dessen wurde beobachtet, ob ein Effekt auf postoperativ neu aufgetretene Rhythmusstörungen möglich sein kann.

Hier sollen folgende Fragen beantwortet werden:

Führt die Eröffnung der oberen Hohlvene beim Verschluss eines Sinus-venosus-Defektes mit partieller Lungenvenenfehlmündung zu Rhythmusstörungen?

Wenn ja:

- In welcher Art und Häufigkeit?
- Haben diese Rhythmusstörungen einen Einfluss auf den postoperativen Verlauf und die Dauer des Krankenhausaufenthalts?
- Bestehen diese Rhythmusstörungen langfristig?
- Wovon sind die Rhythmusstörungen abhängig?

Weiterhin wurde untersucht, ob andere prä- oder postoperative Faktoren einen Einfluss auf den Herzrhythmus haben. Beide Patientengruppen wurden postoperativ untersucht und miteinander verglichen.

Es soll anhand dieser Arbeit erklärt werden, welche Operationsmethode den Herzrhythmus eher schont und ob Risikofaktoren vermieden werden können.

2.2 Arbeitsgliederung

Die Arbeit gliedert sich in fünf Teile:

1. Beschreibung der Datenlage: Hierbei wurde anhand der Aufnahmediagnose eine Gruppe von Patienten ausgewählt, bei der die Diagnose PAPVD gestellt wurde.
2. Auswahl in Gruppen: Die Patienten wurden nach ihrem Operationsverfahren in zwei Gruppen eingeteilt.

3. Auswertung der EKG Untersuchungen: Die prä – und postoperativen EKGs wurden analysiert unter kinderkardiologischer fachärztlicher Supervision.
4. Die behandelnden Ärzte und die Patienten wurden Ende 2006 angeschrieben und um ihre Zustimmung für ein aktuelles EKG gebeten.
5. Statistische Analyse: Alle erhobenen prä-, intra- und postoperativen Befunde wurden statistisch ausgewertet.

3 Material und Methoden

3.1 Chirurgische Operationsmethode

Das Prinzip der Korrektur der rechtsseitigen pulmonalen Lungenvenenfehlmündung besteht in der Umleitung der fehlmündenden Lungenvenen über eine Atrioseptotomie durch das rechte in das linke Atrium.

Die Operationen begannen über eine mediane Sternotomie und Eröffnung des Perikards. Nach Heparin-gabe wurde die Aorta ascendens sowie die obere und die untere Hohlvene kanüliert und eine extrakorporale Zirkulation mittels Herz-Lungen-Maschine erzeugt. Die Operation erfolgte in systemischer Normo- oder Hypothermie, wobei die Hypothermie auf 32° bis 20° C eingestellt wurde. Anschließend wurde der rechte Vorhof eröffnet, eventuell der Schnitt erweitert bis zur Vena cava superior und dann mit einem Patch (autologem Perikard oder Kunststoff) die fehlmündende Lungenvene durch einen Tunnel umgeleitet.

Wenn ein Vorhofseptumdefekt vorlag, wurde dieser als Durchgang in den linken Vorhof verwendet. Bei intaktem Vorhofseptum wurde eine Atrioseptotomie durchgeführt und der Tunnel in den linken Vorhof durchgeleitet. In den Fällen mit einem kleinen Sinus-venosus-Defekt wurde dieser erweitert. Nach der Umleitung wurde die Atriotomie verschlossen und das Herz orthograd entlüftet. Anschließend erfolgten die Dekanülierung, die Freigabe der Aortenzirkulation, eine Protamingabe und blutstillende Maßnahmen.

Die Korrektur einer linksseitigen partiellen Lungenvenenfehlmündung erfolgt ohne Inzision des rechten Vorhofes. Die Lungenvene mündet meist in eine Vena verticalis, Vena anonyma oder eine linke Vena cava superior. Man trennt die fehlmündende Lungenvene von dem Gefäß, in das es fehlmündet ab und versetzt die Lungenvene in den linken Vorhof oder an das linke Herzohr. Da hier die Gefahr einer Verletzung des Sinusknotens sehr gering ist, wurden die Patienten mit einer Lungenvenenfehlmündung einer linken Lungenvene nicht in die Beobachtungen eingeschlossen.

3.2 Studienteilnehmer

Diese Studie erfasste die Patienten, die in der Zeit vom 10.03.1988 bis 31.12.2005 am Deutschen Herzzentrum Berlin unter der Diagnose einer partiellen Lungenvenenfehlmündung operiert wurden. Von der Studie ausgeschlossen waren alle Patienten, die zuvor in einem anderen Krankenhaus eine Korrekturoperation erhalten hatten und lediglich im Haus eine Nachoperation bekamen, außerdem auch die Patienten, die präoperativ eine Arrhythmie aufwiesen. Ausschlusskriterien waren weiterhin o.g. singuläre linksseitige Lungenvenenfehlmündung, ein Scimitar-Syndrom und komplexere Herzfehlbildungen.

Die Schnittführung am rechten Vorhof wurde nach der Lokalisation der Einmündungsstelle jeweils unterschiedlich durchgeführt und konnte abhängig von dem operierenden Chirurgen variieren. Die Patienten wurden entsprechend nach der Atriotomiemethode in zwei Gruppen unterteilt.

Gruppe 1: Inzision im Bereich des rechten Vorhofs bis zur Fehlmündung und Fortsetzung in die Vena cava superior.

Gruppe 2: Inzision im Bereich des rechten Vorhofs ohne Fortführung in die Vena cava superior.

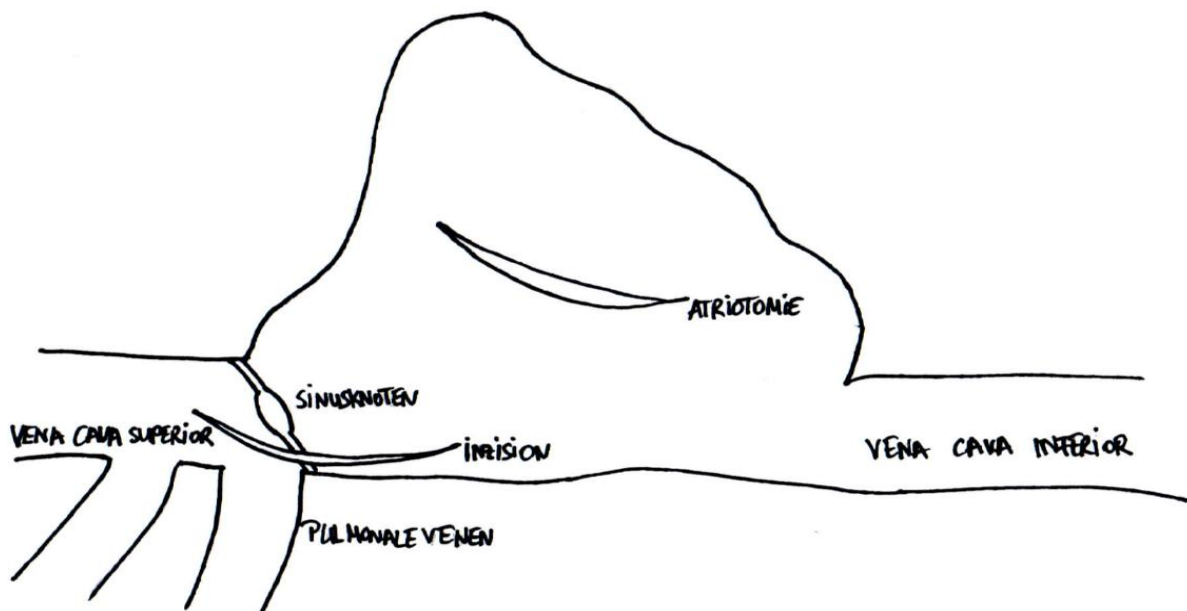


Abbildung 9: Operation der rechtsseitigen partiellen Lungenvenenfehlmündung mit Markierung der Schnittführung. Gruppe 1: erweiterte Atriotomie (Inzision) bis in die Vena cava superior; Gruppe 2: Atriotomie.

3.3 Präoperative Daten

Präoperativ wurden die demographischen Daten dieser Patienten aus den archivierten Datenbanksystemen dokumentiert. Anhand der Herzkatheteruntersuchungen hielten wir die betroffenen Venen und den Zustand des Vorhofseptums fest. Verifiziert wurden diese Befunde durch die intraoperative Dokumentation. Auch aus der Herzkatheteruntersuchung wurden die systolischen und diastolischen Drücke der Arteria pulmonalis mit Berechnung des daraus resultierenden Mitteldruck ermittelt, wie auch der Qp:Qs Quotient, der die Shuntgröße angibt. Weiterhin wurde präoperativ eine echokardiographische Untersuchung durchgeführt. Das diente zum einen zur Ermittlung der Funktionalität der Herzklappen, weiterhin gab es die Dilatationsverhältnisse in beiden Kammern und Vorhöfen an. Der Zweck dieser Datensammlung war die Beurteilung von pulmonalen Belastungszeichen und dilatativen Herzveränderungen.

3.4 Vergleichsparameter des intraoperativen Verlaufs

Es wurden folgende intraoperative Parameter dokumentiert:

- zusätzliche Operationsmanöver (z.B. Erweiterung der Vena cava superior, Eröffnung des Vorhofseptums, Warden-Methode, Ligatur eines persistierenden Ductus arteriosus Botalli (PDA), aortocoronarer Venenbypass)
- intraoperative Komplikationen
- Operations-, Herz-Lungen-Maschinen- und Aortenklemmzeit
- Hypothermie/ Normothermie
- Gabe von Kirsch®- und HAES®-Lösung

Das Verfahren der Anästhesie, der Herz-Lungen-Maschine und der postoperativen intensivmedizinischen Behandlung entsprachen den aktuellen kardiochirurgischen Standards.

3.5 Vergleichsparameter des postoperativen Verlaufs

Für die Zeit nach der Operation wurden die Aufenthaltszeiten auf der Intensivstation und auf der Normalstation ermittelt und miteinander verglichen. Zudem wurde ausgewertet, ob postoperativ sich Komplikationen ergeben haben und wie sie behandelt wurden.

3.6 EKG Auswertung

Es wurde die Entwicklung des Herzrhythmus bis zur Entlassung beobachtet und unter kinder-kardiologischer Supervision ausgewertet. Es erfolgte mindestens ein EKG kurz nach der Operation und zur Entlassung. Zu der EKG-Auswertung war folgendes wichtig: Neben dem Sinusknoten und dem AV-Knoten kommt jede Vorhofmuskelzelle als Schrittmacherzentrum in Frage. Da all diese Zentren tiefer liegen als der Sinusknoten und näher am AV-Knoten sich befinden, ist hier die PQ-Überleitungszeit kürzer als bei einem Sinusrhythmus (reguläre PQ-Zeit maximal 0,12 sec) und damit auch die gesamte Herzfrequenz niedriger. Rhythmusstörungen im Vorhofbereich sind häufig in den Ableitungen II und V1 aufgrund P-Wellen-Abzeichnungen erkennbar. Dies wurde dann als Vorhofrhythmus bezeichnet. Wenn die Frequenz nach dem Takt des sekundären Reizbildungssystems, der AV-Region, schlägt, wurde es als Atrioventrikularrhythmus (AV-Rhythmus) bezeichnet. Die Vorhöfe werden dann bei jedem Herzschlag retrograd erregt. Die P-Welle zeigt sich negativ und die PQ-Zeit ist auch hier verkürzt. Eine Unterscheidung zwischen oberem und unterem AV-Rhythmus wurde nicht gemacht. Weiterhin wurden als Rhythmusstörungen ein Vorhofflattern und -flimmern unterschieden. Zudem wurden verschieden Aspekte, die bisher aus Literaturangaben einen Einfluss auf den Herzrhythmus haben, auf ihre Korrelation hin geprüft (z.B. Typen des Vorhofseptumdefekts, verlängerte Operationszeiten, Erweiterung der Vena cava superior).

Retrospektiv wurde der Herzrhythmus der Patienten nach einer postoperativen Zeit von mehr als ein Jahr anhand des EKGs ausgewertet. Hierfür wurden die EKGs, die in der kinder-kardiologischen Ambulanz geschrieben wurden, verwendet. War dies nicht möglich wurden die Patienten im Dezember 2006 angeschrieben und um ein aktuelles EKG gebeten. Um die Fehlerquote möglichst gering zu halten wurden sämtliche Auswertungen unter der gleichen kinder-kardiologischen Nachkontrolle durchgeführt wie zuvor auch.

3.7 Datenmanagement und Statistik

Allgemein demographische Daten und Informationen über die kardiale Diagnose, prä- und intraoperativen Parameter wurden aus den Akten der Patienten im Sinne einer retrospektiven Analyse entnommen. Berechnet wurden für metrische Merkmale der Median, Minimum, Maximum und Spannweite (Range).

Bei Gruppenvergleichen kam der Mann-Whitney-U-Test zur Anwendung. Bei diesem nichtparametrischen Test werden zwei unabhängige Stichproben überprüft und es wird eine Signifikanz ermittelt.

Für die Analyse der Häufigkeitsverteilung wurde der Chi-Quadrat-Test angewandt. Dabei ist es wichtig eine ausreichend hohe Anzahl an Teilnehmern einer Gruppe zu haben, damit die erwartete Häufigkeit nicht kleiner fünf wird. Die Berechnung erfolgt anhand einer Kreuztabelle, in der die Merkmale einander gegenüber gestellt werden. Bei dem Ergebnis kann man sehen, ob ein Zusammenhang zwischen zwei Merkmalen besteht.

Für Untersuchungen der Korrelation zweier metrischer Variablen wurde die Spearman-Rho-Methode angewandt. Es wurden die Programme SPSS für Windows (Version 12.0) und Microsoft Excel verwendet. Ein p-Wert von $\leq 0,05$ galt als statistisch signifikant.

4 Ergebnisse

4.1 Ergebnis der Varianten der PAPVD

Es ergab sich eine Anzahl von 119 Patienten, die nur eine rechtsseitige Lungenvenenfehlöffnung hatten und untersucht wurden. Es fanden sich 61 männliche (51%) und 58 weibliche (49%) Patienten. Das Alter der Patienten lag zum Zeitpunkt der Operation bei einem Median von 13,0 Jahren (0,5 bis 66,8 Jahre).

Die Lungenvenenfehlöffnungen wurden nach dem Ort der Einmündung unterteilt. Dabei zeigte sich für die gesamte Population: Die Einmündung der Lungenvene in die Vena cava superior kam bei 78% und die Einmündung der Lungenvene in den rechten Vorhof bei 20% vor, ca. 1,7% hatten eine zusätzliche Fehlmündung in die Vena cava inferior. Tabelle 1 stellt die einzelnen Varianten der partiellen Lungenvenenfehlöffnung dar. Die obere Lungenvene mündete in 68% der Fälle in die Vena cava superior, was die häufigste Kombination darstellt. Kam eine Fehlmündung der oberen, mittleren und unteren Lungenvene gleichzeitig vor, mündeten sie meistens in den rechten Vorhof.

Tabelle 1: Einmündungs- und Ursprungsort der Lungenvene aus rechtem oberem Lappen (ROL), rechtem mittleren Lappen (RML) und rechtem unterem Lappen (RUL)

Ursprungsorte der Lungenvene	Einmündung in die Vena cava superior (n=93)	Einmündung in den rechten Vorhof (n=24)
ROL	81(68%)	7 (5,8%)
ROL, RML	8 (7,5%)	3 (2,5%)
ROL, RML, RUL	4 (4,2%)	14 (11,7%)

4.2 PAPVD mit zusätzlich bestehendem Vorhofseptumdefekt

Ein Vorhofseptumdefekt lag häufig als kombinierter Herzfehler zur partiellen Lungenvenenfehlöffnung vor. Dabei hatten 10 von 119 Patienten (ca. 8%) ein intaktes Vorhofseptum. Bei den meisten Patienten (99 von 119) lag ein Sinus-venosus-Defekt vor (84%), ein ASD II kam bei 7 (6%) und ein offenes Foramen ovale kam lediglich bei 5 Patienten (4%) vor. Diese Angaben stützen sich auf die intraoperativen Berichte. Die Größe

des Vorhofseptumdefekts variierte von 4 bis maximal 45 mm, im Median 15 mm.

Tabelle 2: Erfassung der Vorhofseptumdefekte in der untersuchten Patientenpopulation (ASD II: Atriumseptumdefekt vom Secundum-Typ, PFO: persistierendes Foramen ovale, SVD: Sinus-venosus-Defekt, ASD: Atriumseptumdefekt)

Art der Vorhofseptumdefekte	Anzahl
Sinus-venosus-Defekt	99 (84%)
ASD II	7 (6%)
persistierendes Foramen ovale	5 (4%)
Kein Vorhofseptumdefekt	10 (8%)

4.3 Eingruppierung der Patienten

Alle 119 Patienten wurden nach der bei Ihnen angewandten Operationstechnik, welche in Kapitel 3.3 genauer erläutert wurde, in zwei Gruppen eingeteilt und miteinander verglichen. Dabei ist der unterscheidende Faktor die Schnitttechnik an der Vena cava superior. Alle Patienten mit einem Schnitt in die Vena cava superior wurden der Gruppe 1 zugeteilt, die restlichen Patienten mit einem Schnitt in den rechten Vorhof der Gruppe 2. Die Tabelle 3 zeigt den Median, das Minimum und das Maximum für das zum Operationszeitpunkt gewesene Alter, Gewicht, Körpergröße und Geschlecht. Die ermittelten p-Werte zeigen an, daß beide Gruppen in ihren Ausgangsfaktoren sich nur diskret aber nicht signifikant voneinander unterscheiden.

Tabelle 3: Darstellung und Vergleich beider Gruppen für Alter, Gewicht, Grösse und Geschlecht

n=119	Gruppe 1 (n=55)	Gruppe 2 (n=64)	p-wert
<u>Demographische Daten</u>	<i>Median (Range)</i>	<i>Median (Range)</i>	
Alter (Jahren)	16,0 (0,5-66,8)	10,4 (0,5-63,9)	0,66
Körpergewicht (kg)	41,6 (4,1-97,0)	30,4 (4,7-113,0)	0,89
Körpergröße (cm)	151,0 (55-188)	139,0 (63,0-198,0)	0,08
Verhältniss Männlich/Weiblich	27/28	34/30	0,66
<u>Einmündündungsort der Lungenvenen</u>	<i>Anzahl(%)</i>	<i>Anzahl(%)</i>	
Lungenvene in die Vena cava superior	47 (85%)	47 (73%)	0,05
Lungenvene in den rechten Vorhof	5 (10%)	11 (17%)	0,08
Lungenvene in die Vena cava inferior <u>und</u> rechter Vorhof	3 (5%)	6 (10%)	0,11

4.4 Auswertung der präoperativen Herzkatheterbefunde

4.4.1 Pulmonal arterieller Druck

Präoperativ wurde bei 100 Patienten (88,6%) eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. Diese fanden im Deutschen Herzzentrum Berlin oder in einem anderen Krankenhaus statt. Aus diesen Untersuchungsdaten wurden die Werte für den Druck in der Arteria pulmonalis entnommen. Aus den systolischen und diastolischen Druckwerten wurde der Mitteldruck ermittelt. In der Tabelle 4 werden die Druckwerte in der Arteria pulmonalis in beiden Gruppen einander gegenüber gestellt.

Tabelle 4: Präoperative Drücke in der Arteria pulmonalis in Gruppe 1 und Gruppe 2

Druck in der Arteria pulmonalis	Gruppe 1 (n=55)	Gruppe 2 (n=64)	p-wert
	Median (Range) in mmHg	Median (Range) in mmHg	
Systolisch	26 (16-90)	25 (16-50)	0,29
Mittelwert	16 (8-55)	15 (9-32)	0,07
Diastolisch	8 (3-40)	8 (3-22)	0,54

Aus den mittleren Drücken in der Arteria pulmonalis kann man die Diagnose einer pulmonalen Hypertonie erstellen. Der Normwert für den Mitteldruck wird um 20 mmHg in Ruhe angegeben und ab 25 mmHg ist eine pulmonale Hypertonie zu erwarten. Der Median der Lungenarterie beträgt 16 bzw. 15 mmHg und liegt somit unter der kritischen Grenze. Präoperativ hatten 17% der Patienten aus der Gruppe 1 und 7% der Patienten aus der Gruppe 2 einen mittleren pulmonalen Druck von über 25 mmHg. Von 11 Patienten, die ohne Vorhofseptumdefekt waren, war bei 9 Patienten der mittlere pulmonale Druck in der Arteria pulmonalis unter 25 mmHg.

In der folgenden Box-plot-Graphik sind Median, Quartile und Ausreisser dargestellt. Die Box repräsentiert den interquartilen Bereich von 50% der Werte. Anhand der Linien, die von der Box nach oben und unten ausgehen, sind höchste und niedrigste Werte. Die Linie, die durch die Box verläuft, entspricht dem Median.

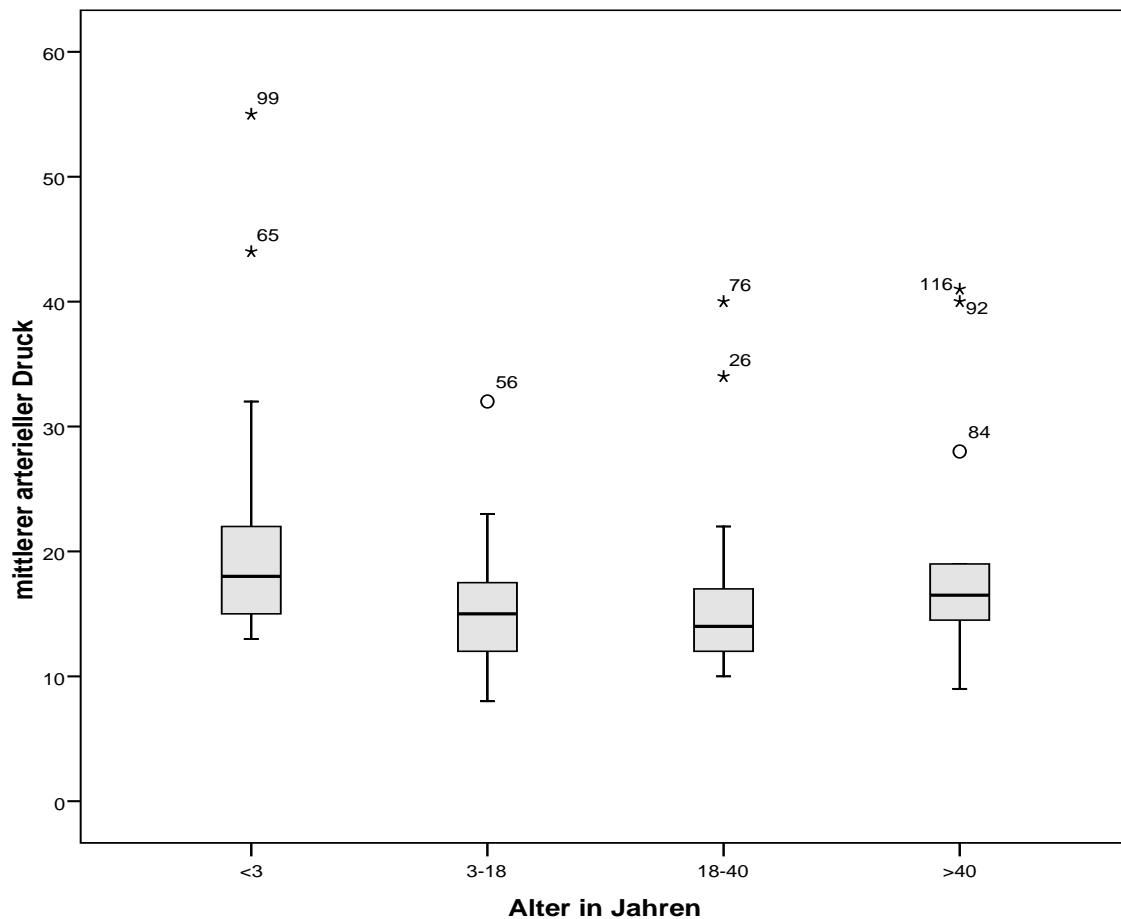


Abbildung 10: Box plot des mittleren pulmonalen Drucks zum Alter in Kategorien; Anzahl der Patienten in den Alterskategorien: < 3 Jahre: 23 Patienten; 3-18 Jahre: 44 Patienten; 18-40 Jahre: 30 Patienten; >40 Jahre: 22 Patienten

4.4.2 Qp:Qs Quotient

In der Tabelle 5 ist der Qp:Qs Quotient, der die Verhältnisse vom Lungenkreislauf zum Körperkreislauf angibt, in beiden Gruppen dargestellt. In Gruppe 1 waren es 47 Patienten und in Gruppe 2 waren es 51 Patienten, deren Quotient gemessen wurde. Der Median war in beiden Gruppen bei ca. 2,3:1.

Tabelle 5: Gruppenunterscheidung Qp:Qs-Quotient, die Werte gelten immer im Vergleich zu 1 (:1)

	Gruppe 1 (n=47)	Gruppe 2 (n=51)	p-wert
	Median (Range) :1	Median (Range) :1	
Qp:Qs	2,32 (0,28-3,71)	2,3 (1,3-5,2)	0,66

Ein Quotient von über 1,5:1 stellt einen relevanten Rechts-Links-Shunt dar und gibt in der Regel mit einen Anhalt für die Indikation zur Operation an. Die Patienten in unserer Studie hatten einen Median von 2,3 bis 2,32:1 und lagen damit über der Toleranzgrenze.

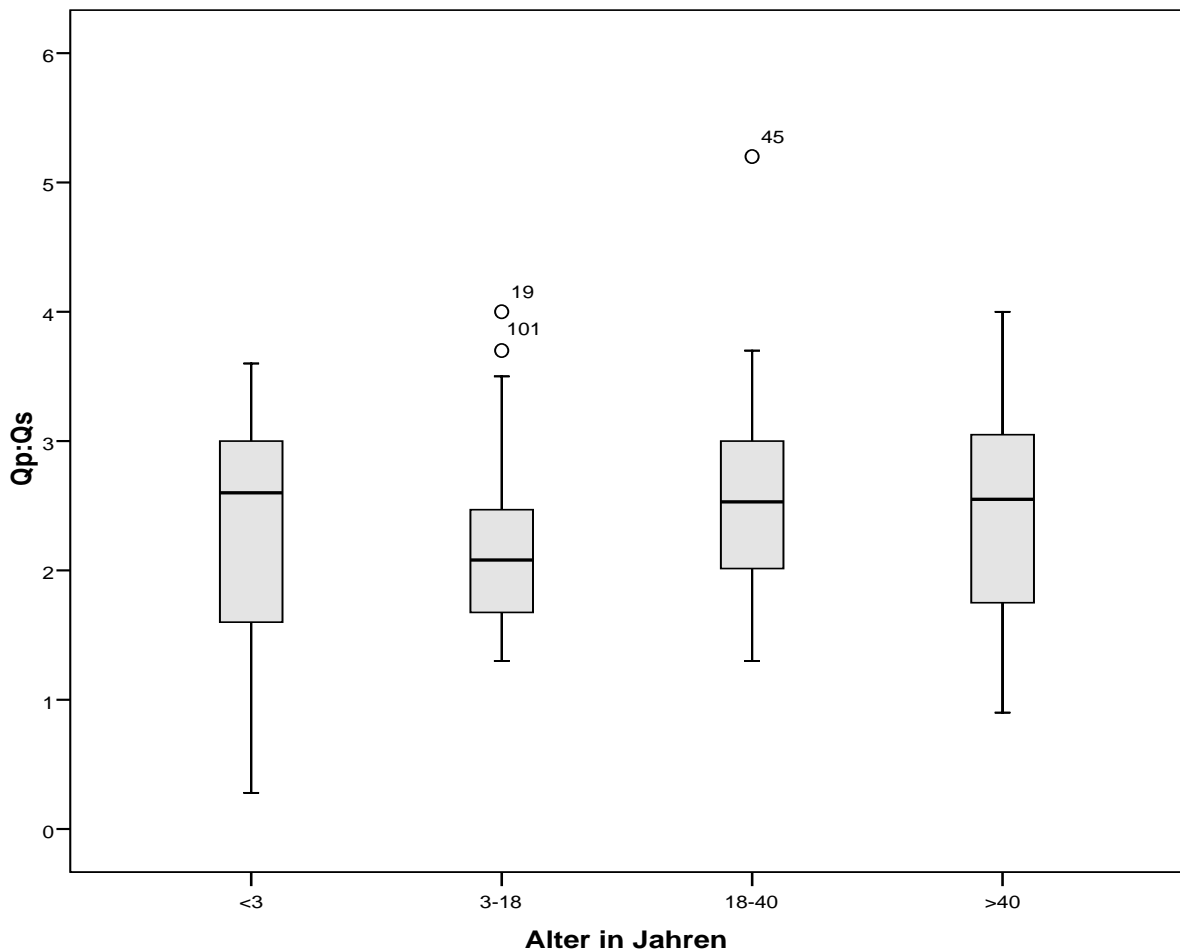


Abbildung 11: Box-plot des Qp:Qs Quotienten zum Alter in Kategorien; Anzahl der Patient in den Alterskategorien: < 3 Jahre: 23 Patienten; 3-18 Jahre: 44 Patienten; 18-40 Jahre: 30 Patienten; >40 Jahre: 22 Patienten

In der Abbildung 11 wird der Qp:Qs Quotient bezogen auf das Alter der Patienten dargestellt. Das Alter ist hier wieder in die o.g. vier Kategorien eingeteilt. Die Abbildung zeigt die größten Schwankungen für den Quotienten in der ersten und letzten Kategorie, die jeweils die jüngsten bzw. ältesten Patienten erfasst.

4.4.3 Auswertung der Trikuspidalklappenfunktion

Es wurde unterschieden Patienten in ohne bzw. mit leichter, mittelschwerer und schwerer Klappeninsuffizienz (siehe Abbildung 12). Die Bezeichnungen beruhen auf Dokumentationen der echokardiographischen Untersuchung. Die Gruppen unterscheiden sich minimal, jedoch sind die Unterschiede nicht statistisch signifikant. In Gruppe 2 war ein Patient mit schwerer Trikuspidalklappeninsuffizienz, wobei es sich hier um eine Frau

handelte, die mit 46 Jahren operiert wurde. Bei ihr wurde eine Rekonstruktion der Trikuspidalklappe durchgeführt.

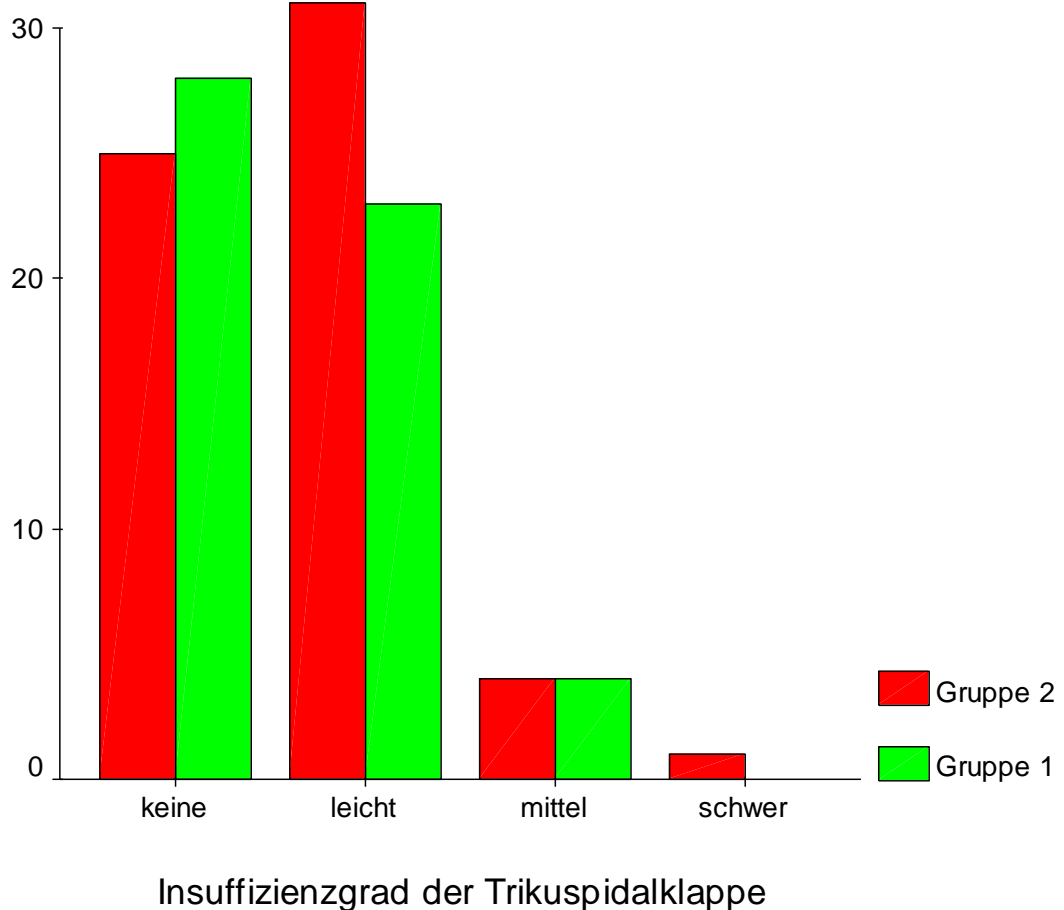


Abbildung 12: Trikuspidalklappeninsuffizienz nach Schweregrad in Gruppe 1 und 2 eingeteilt. Messergebnisse aus den echokardiographischen Untersuchungen präoperativ ($p=0,66$)

4.4.4 Auswertung von rechtsatrialen Dilatationen

Präoperativ wurde der rechte Vorhof echokardiographisch untersucht. Bei einer Vergrößerung über 40 mm im Durchmesser liegt eine Dilatation vor (siehe Abbildung 13). Die meisten Patienten hatten einen erweiterten rechten Vorhof, was durch den p-Wert deutlich signifikant erscheint ($p=0,02$). In der Gruppe 1 waren mehr Patienten mit einem erweiterten Vorhof und das Verhältnis zwischen Dilatation/keine Dilatation ist ausgeglichener als in der Gruppe 2.

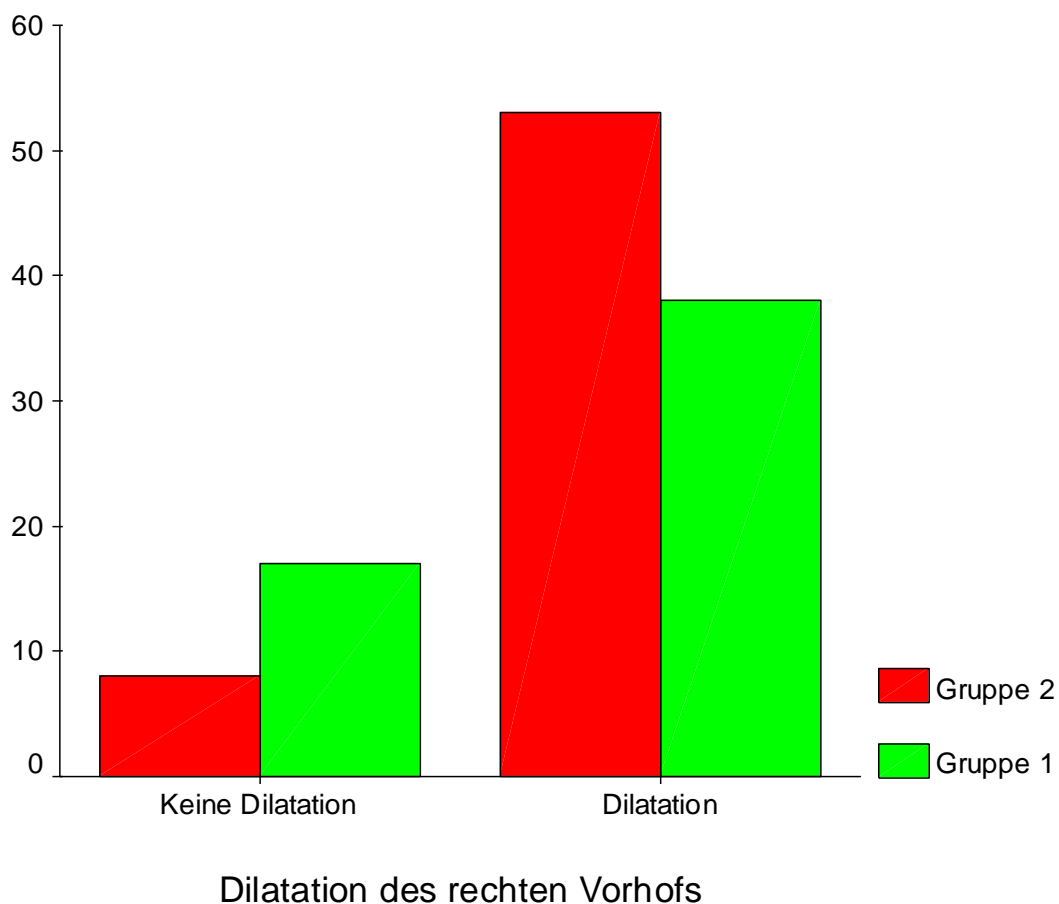


Abbildung 13: Darstellung der Erweiterung des rechten Vorhofs in Gruppe 1 und 2 eingeteilt. Als Dilatation gilt ein Durchmesser des rechten Vorhof von $> 40\text{mm}$. Präoperativ echokardiographisch erhobene Befunde. $p=0,02$.

4.4.5 Erfassung der Herzinsuffizienz entsprechend der NYHA-Klassifikation (New York Heart Association Classification)

Präoperativ wurde zum Zeitpunkt der stationären Aufnahme in der Anamnese nach den kardialen belastungsabhängigen Symptomen gefragt und daraus die Zuordnung zur NYHA-Klassifikation vorgenommen. In Tabelle 6 und Abbildung 14 sind die Patienten entsprechend ihrer Eingruppierung gemäß des unterzogenen Operationsverfahrens zur PAPVD-Korrektur und ihrer NYHA Zuordnung mit der Beschreibung der jeweiligen Stadien aufgeführt.

Dabei ergab sich eine Herzinsuffizienz NYHA I für ca. 64% aus der Gruppe 1 und 67% aus der Gruppe 2. Mit steigender NYHA nimmt in Gruppe 2 die Anzahl der Patienten ab, in Gruppe 1 erhöht sich hingegen die Anzahl von NYHA II zu NYHA III um 5%. In Gruppe 1 findet sich der einzige Patient mit NYHA IV.

Tabelle 6: Patientenzahlen für NYHA-Stadien, beide Gruppen im Vergleich (p=0,405)

NYHA-Klassifikation	Beschreibung der NYHA-Klassifikation	Gruppe 1 (n=55)	Gruppe 2 (n=64)
I	Herzkrankheit ohne Beschwerden bei normaler körperlicher Belastung	35 (64%)	43 (67%)
II	Belastungsinsuffizienz, Beschwerden bei stärkerer körperlicher Belastung	8 (15%)	15 (23%)
III	beginnende Ruheinsuffizienz, Beschwerden bei leichter körperlicher Belastung, in Ruhe meist beschwerdefrei	11 (20%)	6 (9%)
IV	manifeste Ruheinsuffizienz, Beschwerden in Ruhe	1 (2%)	0

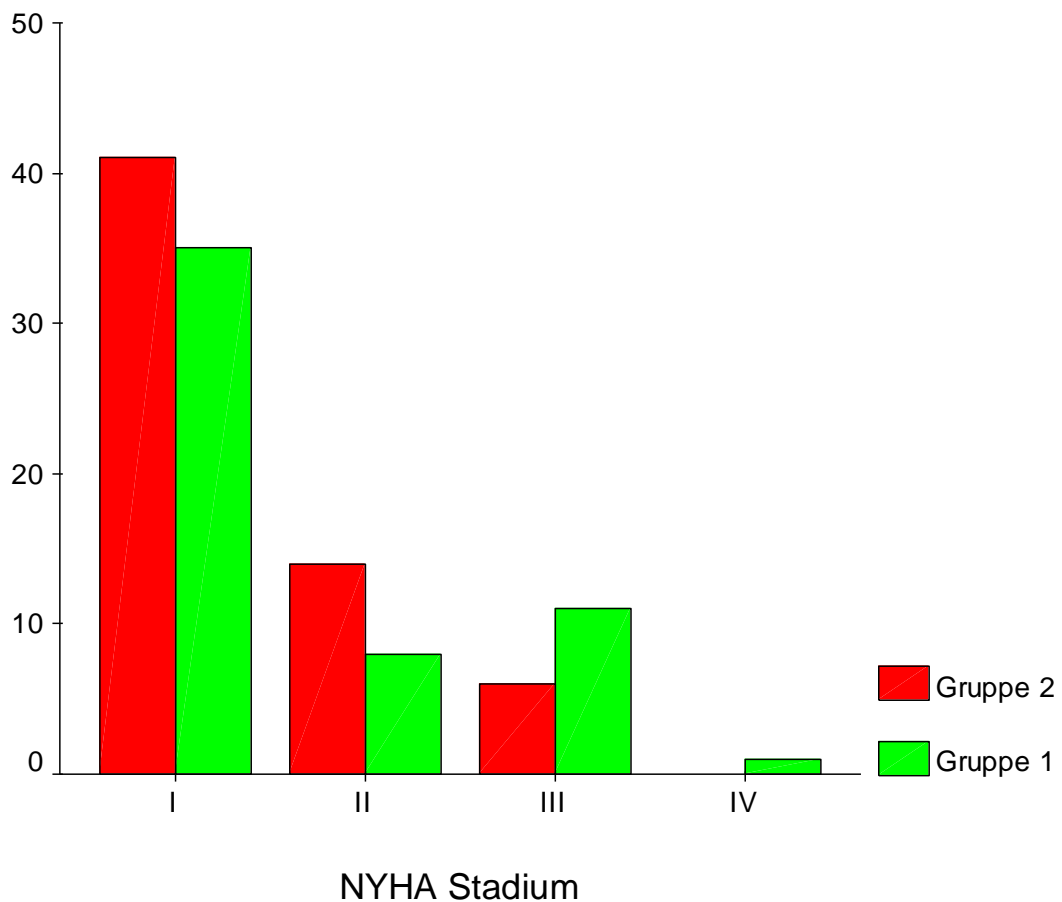


Abbildung 14: Darstellung der Patienten aus Gruppe 1 und 2 anhand ihrer anamnestisch angegebenen NYHA Stadien. $p=0,422$.

4.5 Ergebnis der Operationsverfahren

4.5.1 Anzahl der vorgenommenen Operationseingriffe

Im Zeitfenster von 18 Jahren erfolgten insgesamt 119 operative Eingriffe zur Korrektur der PAPVD. Durchschnittlich waren es 6,8 Operationen pro Jahr, wobei in Gruppe 1 ungefähr 3,1 Operationen und in Gruppe 2 etwa 3,8 Operationen pro Jahr stattfanden. Bis 1993 betrug die Anzahl der Eingriffe 13 und ab 1994 110. Die meisten Operationen wurden 2003 durchgeführt ($n=13$).

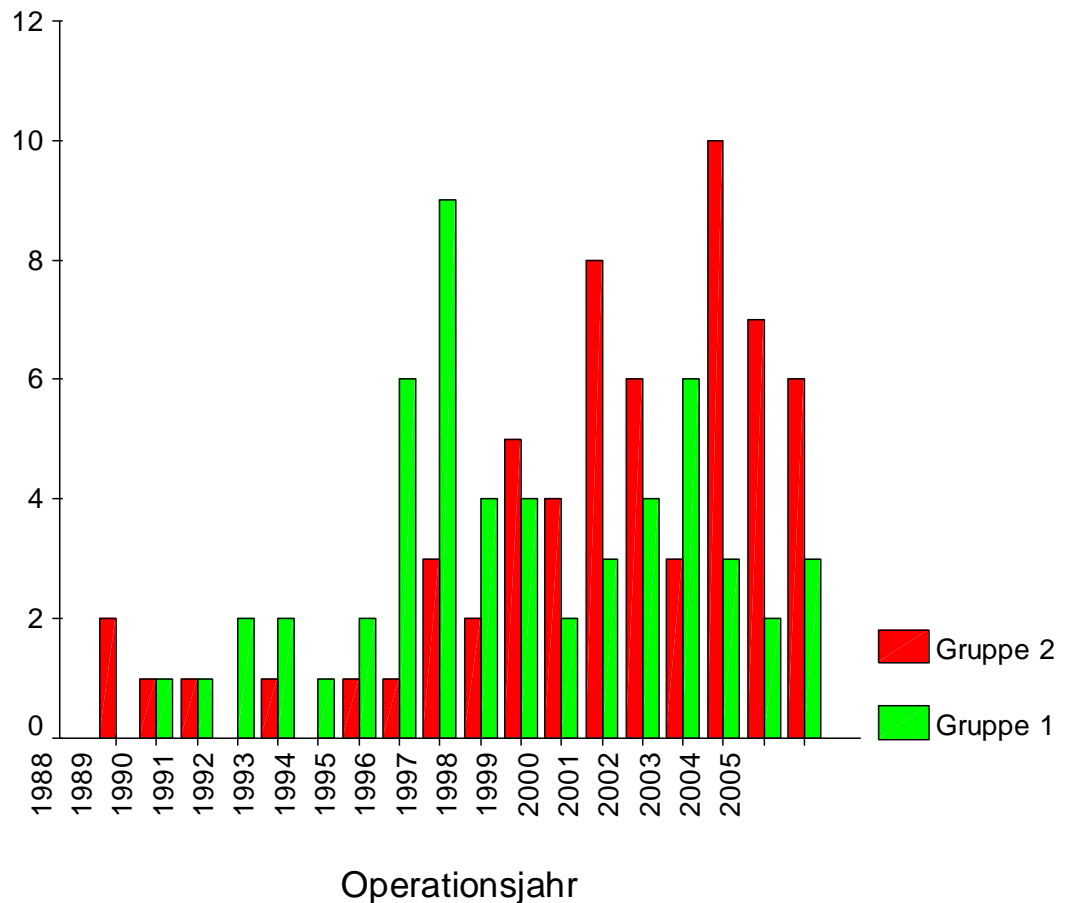


Abbildung 15: Anzahl der Operationen von 1988 bis 2005 unterschieden nach Gruppe 1 und Gruppe 2. $p=0,004$

Gruppe 1 und Gruppe 2 unterscheiden sich in der angewandten Operationsmethode ($p=0,004$). Das Operationsverfahren, welches in Gruppe 1 angewandt wurde, wurde in den frühen Jahren häufiger und 1996 am häufigsten eingesetzt, während die Operationsmethode der Gruppe 2 seit 1997 zunimmt und in den letzten Beobachtungsjahren immer häufiger angewendet wurde.

4.5.2 Auswertung intraoperativer Faktoren

Bei Operationen mit der Herz-Lungen-Maschine spielt die Bypasszeit (CBP) und die Zeit der Aortenabklemmung eine bedeutende Rolle für die Ischämiegefahr der Organe, daher sind niedrige Operationszeiten zu bevorzugen (Tabelle 7). Die Operation wurde in Normothermie oder Hypothermie durchgeführt, welches abhängig von der persönlichen Situation des Patienten entschieden wurde. Die Hypothermie geht mit einer Reihe von Schonung der Organsysteme einher, zeigt aber auch eine Reihe von postoperativen Nebenwirkungen. Um

das Myokard während der Ischämiezeit durch die Herz-Lungen-Maschine zu schützen und ruhig zu stellen, wurde intraoperativ eine Kirsch® Kardioplegie und HAES®-Lösung gegeben.

Tabelle 7: Erfassung der Herz-Lungen-Maschinen-, Aortenklemm- und Operationszeit in beiden Gruppen sowie Hypothermie, Menge von Kirsch®- und HAES®-Lösung. Dabei Ermittlung der Signifikanz durch den p-wert.

Untersuchte intraoperative Parameter	Gruppe 1(n=55) Median (Range)	Gruppe 2 (n=68) Median (Range)	p-wert
Herz-Lungen-Maschinen-Zeit (in Minuten)	62 (34-218)	52 (31-121)	0,00
Aortenklemmzeit (in Minuten)	36 (20-107)	33 (13-96)	0,14
Gesamte Operationszeit (in Minuten)	150 (90-435)	135 (60-365)	0,05
Hypothermie (20°C bis 32°C)	21	15	0,06
Gabe von Kirsch®-Lösung (ml)	200 (50-300)	150 (35-300)	0,41
HAES® Gabe (ml)	300 (100-1200)	300 (40-1140)	0,45

4.5.3 Begleitende chirurgische Prozeduren

Weitere Operationen, die gleichzeitig ausgeführt wurden, stellt Tabelle 8 dar. Es wurden Patienten mit anderen angeborenen Herzfehlern, die aufgrund dessen operiert wurden und bei denen gar der Vorhof eröffnet werden musste, aus der Beobachtung ausgeschlossen, da damit eine postoperative Komplikation nicht mit der Korrektur der Lungenvenenfehlmündung in Verbindung gebracht werden kann. Daraus ergibt sich eine kleine Anzahl an begleitenden chirurgischen Prozeduren.

Tabelle 8: Weitere Operationen

Zusätzliche Operationen	Gruppe 1	Gruppe 2
Korrektur einer Aortenstenose	0	1
Ligatur des Ductus Botalli	1	0
Koronare Bypassoperation (ACVB)	0	1

Bei 24 Patienten wurde die Vena cava superior mit einem Perikardpatch oder einem Gore Tex® Patch erweitert. Davon waren 20 Patienten in Gruppe 1 und 4 Patienten in Gruppe 2 betroffen.

4.5.4 Intraoperative Erweiterung der Vena cava superior

Neben der Umleitung der rechten Lungenvene durch den rechten Vorhof bei rechtsseitigen Fehlmündungen wurde bei 24 Patienten die Vena cava superior während der Operation mit einem weiteren Patch, meist aus autologem Perikard oder Kunststoff (z.B. Gore-Tex®, Weavenit®) erweitert (Tabelle 9). Diese Maßnahme geschah meist prophylaktisch bezüglich einer Stenosierung der Vene oder der Venenumleitung. Bei den Patienten aus der ersten Gruppe wurden dies häufiger angewendet (83%).

Tabelle 9: Anzahl der Patienten mit Erweiterung der Vena cava superior

	Gruppe 1	Gruppe 2	Insgesamt	p-Wert
Intraoperative Vena cava superior Erweiterung	20 (83%)	4 (17%)	24 (20%)	0,088

4.6 Auswertung des postoperativen Verlaufs und postoperativer Komplikationen

4.6.1 Intensivstationäre Aufenthaltsdauer

Der postoperative Verlauf beginnt mit dem Aufenthalt auf der Intensivstation. Gewöhnlicherweise liegen die Patienten ca. 1 Tag auf der Intensivstation, ein längerer Aufenthalt kann im Rahmen einer postoperativen Komplikation aufgetreten sein. Es konnte

nicht von allen Patienten die Aufenthaltsstunden auf der Intensivstation ermittelt werden, Gruppe 1 n= 47 und Gruppe n= 50. Die Aufenthaltstage unterscheiden sich nicht signifikant voneinander.

Tabelle 10: Postoperative intensivstationäre Aufenthaltsdauer in beiden Gruppen unterteilt in unter 24h, 24 bis 48 h und über 48 h.

Aufenthalt in Stunden (h)	Gruppe 1 (n=47)	Gruppe 2 (n=50)
Median \pm SD	22 h \pm 14 h	23 h \pm 24 h
< 24	35	35
< 48	9	10
> 48	3	5

4.6.2 Stationäre Aufenthaltsdauer

Nach Stabilisierung auf der Intensivstation wurden die Patienten auf die Normalstation verlegt. Der postoperative stationäre Aufenthalt wurde untersucht und verglichen, um eine mögliche gruppenabhängige Korrelation zu identifizieren. Es wurde die Aufenthaltsdauer in Tagen auf der Normalstation ohne den Aufenthalt auf der Intensivstation und bis zur Entlassung berücksichtigt. In der Gruppe 1 hatten 5 Patienten einen Aufenthalt von länger als 15 Tagen, die längste Aufenthaltsdauer betrug 34 Tage. In der Gruppe 2 lagen 40 Patienten weniger als 8 Tage stationär, allerdings wurde ein Patient aus Gruppe 2 erst nach 68 Tagen entlassen.

Tabelle 11: Postoperative stationäre Aufenthaltsdauer in beiden Gruppen unterteilt in unter 8 d, 8 bis 15 d und über 15 d. p=0,014.

Aufenthalt in Tagen (d)	Gruppe 1 (n=55)	Gruppe 2 (n=64)	p-wert
Median \pm SD	9 d \pm 5 d	7 d \pm 8 d	
< 8	27	40	0,018
8-15	23	21	0,103
> 15	5	1	0,213

Die folgende Tabelle 12 zeigt die Aufenthaltstage für Patienten, die jünger oder älter als 18 Jahre alt waren.

Tabelle 12: Dauer des postoperativen stationären Aufenthalts bei Patienten unter und über 18 Jahre

Postoperativer Aufenthalt auf der Normalstation (in Tagen)	Alter unter 18 Jahre (n=67)	Alter über 18 Jahre (n=52)	p-wert
unter 7 Tage	48	19	0,041
8 bis 15 Tage	15	29	0,009
mehr als 15 Tage	4	4	0,981

Die Tabelle 12 zeigt eine tendenziell längere stationäre Aufenthaltsdauer bei älteren Patienten. Bis auf einige Ausreißer sieht man deutliche Unterschiede bei Patienten, die länger als 8 Tagen verbracht haben und über 18 Jahre alt waren im Verhältnis zu den jungen unter 18-jährigen Patienten, die meist weniger als 7 Tage im Krankenhaus verblieben sind.

4.6.3 Erfassung postoperativer Komplikationen und notwendiger Reoperationen

Postoperativ kam es bei einem Patienten zu einer Gefäßobstruktion. Die Patientin wurde 1998 im Alter von 47 Jahren operiert und wurde der Gruppe 1 zugeordnet. Bei ihr mündete die obere Lungenvene in die Vena cava superior mit einem Sinus-venosus-Defekt. Präoperativ hatte sie einen Shunt von 3:1 und einen pulmonalen Mitteldruck von 14 mmHg. Intraoperativ wurde die Vena cava superior erweitert. Postoperativ war eine Obstruktion der umgeleiteten Pulmonalvene aufgetreten, die daher revidiert werden musste. Die Patientin hatte nach der Operation einen stationären Aufenthalt von 10 Tagen, in dem kurzzeitig auch ein Sick-Sinus-Syndrom aufgetreten war. Im weiteren Verlauf entwickelte sie einen Vorhoffrhythmus mit dem sie entlassen werden konnte.

Als weitere postoperative Komplikation war bei 4 Patienten ein Perikarderguss aufgetreten, wobei einer dieser Patienten eine Perikardektomie erhalten musste und die anderen Patienten konservativ behandelt werden konnten. Weitere aufgetretene Komplikationen sind in

Tabelle 13 zusammengefasst.

Tabelle 13: Erfassung der Anzahl postoperativer Komplikationen nach PAPVD-Korrektur in beiden Gruppen mit Angaben zur Behandlung.

Komplikation	Gruppe 1 (n=4)	Gruppe 2 (n=4)	Behandlung
Perikarderguß	2	2	Konservativ (n=3) Operativ (n=1)
Kardiale Spättamponade	0	1	Operativ
Zwerchfellhochstand	1	0	Konservativ
Zerebraler Infarkt (A. cerebri media links)	1	0	Konservativ
Stenose der Aorta ascendens (Kanülierungsstelle)	0	1	Operativ

Ein Patient entwickelte postoperativ eine brachiofaciale Hemiparese rechts mit motorischer Aphasie. In einer cranialen CT Untersuchung zeigte sich ein Infarkt im temporalen Bereich der Arteria cerebri media links. Unter rheologischer und antihyperglykämischer Therapie waren die Symptome rückläufig. Es wurde vermutet, dass es sich um ein luftembolisches Geschehen im Rahmen der extrakorporalen Zirkulation handelte.

Bei einem anderen Patienten bildete sich nach der Operation eine Stenose an der Aorta ascendens. Er hatte eine Fehlmündung aller rechten Lungenvenen in die Vena cava superior, ein ASD II und eine links persistierende Vena cava superior mit Einmündung in den Koronarsinus. Zusätzlich bestand ein Gilbert-Meulengracht-Syndrom. Bei ihm wurde im Jahr 2000 die operative Korrektur wie in Gruppe 2 durchgeführt. Die Operation verlief komplikationslos. Postoperativ entwickelte er einen Vorhofrhythmus und litt unter Kopfschmerzen, Schwindel und thorakalen Schmerzen. Außerdem wurde eine Blutdruckdifferenz zwischen dem rechten und linken Arm festgestellt. Es wurde eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt, die eine Stenosierung in der Aorta im Bereich der Kanülierungsstelle zeigte. Sie wurde durch eine Revision mit Lösen einzelner

Tabaksbeutelnähte aufgehoben. Der Patient hatte bei Entlassung einen Sinusrhythmus.

4.6.1 Letalität in Abhängigkeit der vorgenommenen PAPVD-Korrektur

Ein Patient verstarb drei Tage nach der Operation (1,1%), doch hatte er eine komplexe Malformation der Vena galeni und zudem eine instabile hämodynamische Ausgangssituation mit pulmonaler Hypertonie und Rechtsherzversagen.

Im weiteren postoperativen Beobachtungszeitraum von 30 Tagen verstarb kein weiterer Patient an den Folgen der Operation.

4.7 Auswertung der postoperativ aufgetretenen Herzrhythmusstörungen

4.7.1 EKG Auswertung kurz nach der Operation

Kurz nach der Operation wurden ein EKG von den Patienten geschrieben, die retrospektiv unter kinderkardiologischer Supervision ausgewertet wurden. Die dabei erfassten Ergebnisse wurde in den folgenden Abbildungen dargestellt. In Abbildung 16 wird zunächst die Unterscheidung zwischen einem Sinusrhythmus und keinem Sinusrhythmus gemacht. Dabei zeigt sich eine deutlichere Zunahme der Rhythmusstörungen in Gruppe 1.

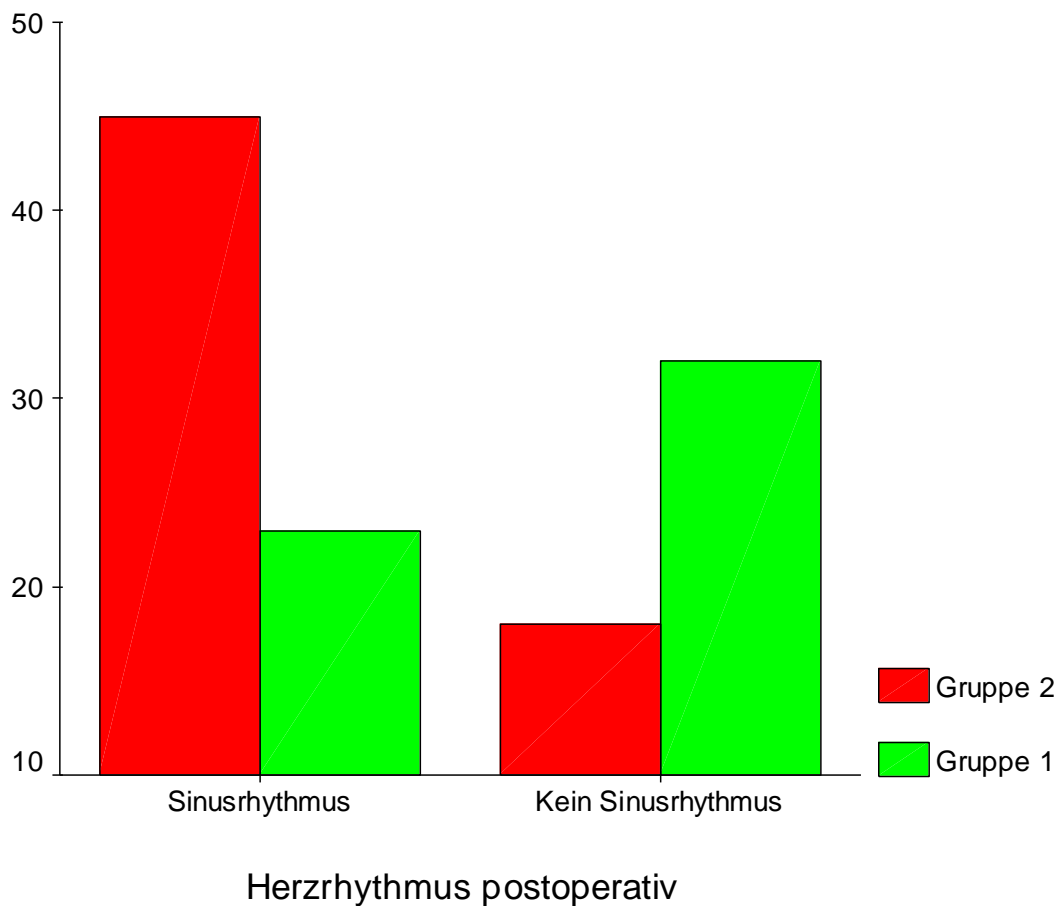


Abbildung 16: Graphische Darstellung der Studienteilnahme aus Gruppe 1 und Gruppe 2. Nach dem früh postoperativ geschriebenen EKG wurden die Patienten nach Sinusrhythmus oder kein Sinusrhythmus eingeordnet.

Unter dem Begriff Rhythmusstörung wurden folgende Arrhythmien erfasst:

- AV Rhythmus (AVR)
- Vorhofrhythmus (VHR)
- Vorhofflimmern/ Vorhofflattern (VHF)
- Sinustachykardie (ST)
- Sinusbradykardie (SB)
- Kompletter AV-Block (AVB)
- Sinusknotenarrest (SA)

Tabelle 14 zeigt die Anzahl der Patienten mit Sinusrhythmus und die genaue Auflistung der Arrhythmien in beiden Gruppen. Dieses EKG wurde kurz nach der Operation geschrieben. In Gruppe 1 waren 42% postoperativ im Sinusrhythmus und 58% ohne Sinusrhythmus. In der Gruppe 2 sind es 72% der Patienten, die einen Sinusrhythmus haben, 28% hingegen hatten keinen Sinusrhythmus (p=0,004).

Tabelle 14: Postoperativer Sinusrhythmus und Arrhythmien in Gruppe 1 und Gruppe 2

	Gruppe 1 (n=55)	Gruppe 2 (n=64)
Sinusrhythmus	23 (42%)	46 (72%)
Arrhythmien		
AV-Rhythmus	15	12
Vorhofrhythmus	10	2
Vorhofflattern	2	0
Vorhofflimmern	3	1
Sinusbradykardie	1	0
Sinustachykardie	1	1
AV-Block	0	1
Sinusalrest/Schrittmacher	0	1
Total (p=0,0014)	32 (58%)	18 (28%)

4.7.1.1 Frühe Rhythmusstörungen im Bezug auf das Alter

Wenn man die Patienten mit einer Rhythmusstörung herausnimmt und sie nach ihrem Alter zuordnet in die Kategorien unter 3 Jahre, 3 bis 10 Jahre, 10 bis 18 Jahre und über 18 Jahre, kann man daraus ersehen, dass es eine größere Zahl an Patienten bei den unter 10- und über 18-jährigen gab. Die Rhythmusstörungen bei den über 18-jährigen beträgt 41%.

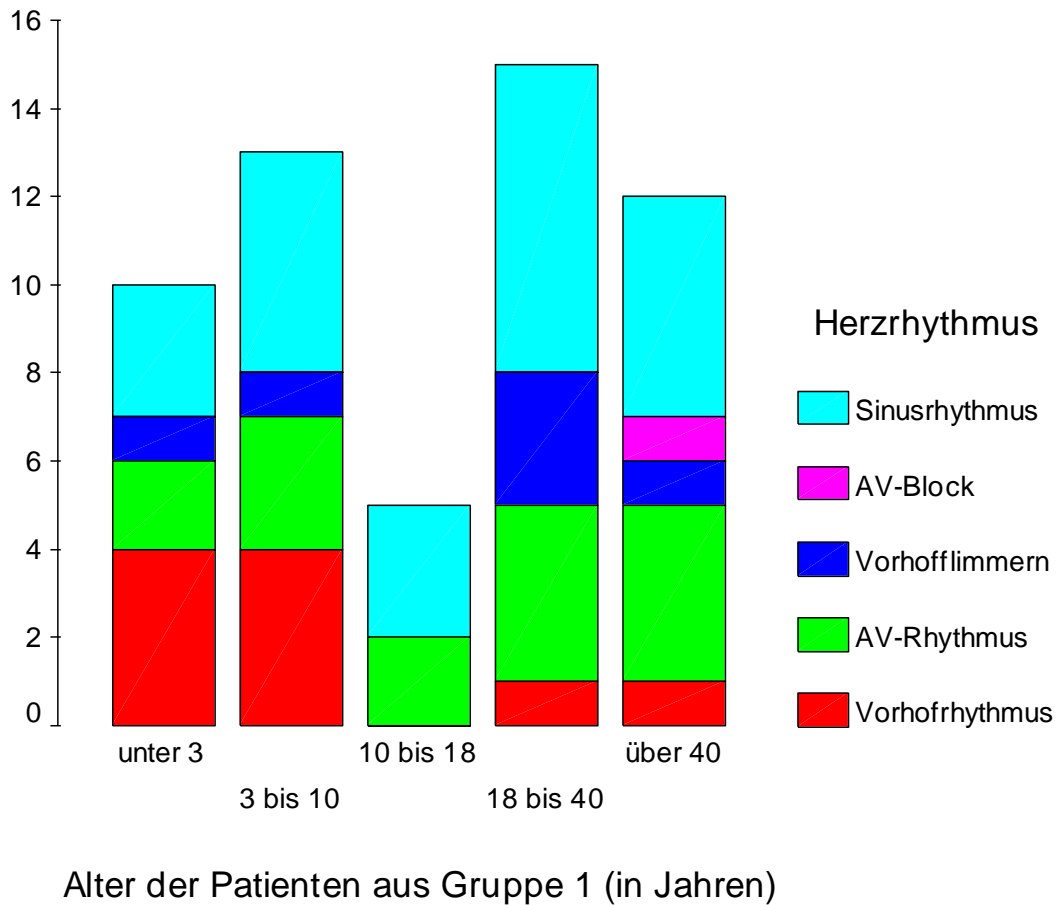


Abbildung 17: Graphische Darstellung der Studienteilnehmer aus Gruppe 1 nach ihrem Alter geordnet und differenziert nach den Rhythmusstörungen postoperativ.

Die gleiche Tendenz zum hohen oder jungen Alter zeigt sich auch in der zweiten Gruppe (Abbildung 18). Hier gibt es allerdings weniger Patienten mit einem Vorhofflimmern, die dann bei den unter 3-jährigen oder über 40-jährigen aufgetreten sind. Ansonsten sieht man auch hier eine verhältnismäßig geringere Zahl von Rhythmusstörungen.

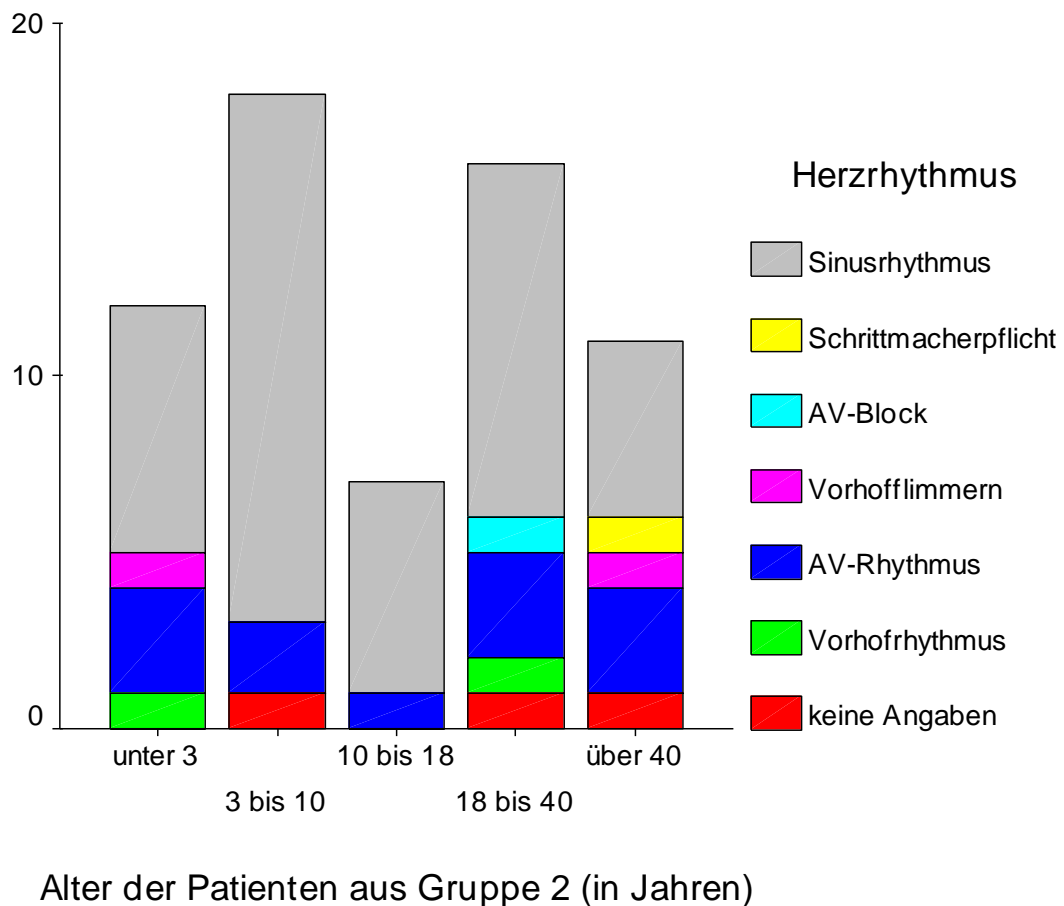


Abbildung 18: Graphische Darstellung der Studienteilnehmer aus Gruppe 2 nach ihrem Alter geordnet und differenziert nach den Rhythmusstörungen postoperativ.

4.7.1.2 Frühe Rhythmusstörungen im Bezug auf einen präoperativ dilatierten rechten Vorhof

Da durch den rechten Vorhof das Erregungsleitungssystem zieht, kann eine Dilatation des Vorhofs zu einem Einfluss auf den Herzrhythmus führen. Um diese Möglichkeit zu testen, wurde folgende Tabelle 17 aufgestellt, in der die Patienten mit einem dilatierten Vorhof, d.h. der Durchmesser betrug mehr als 40 mm, den Patienten gegenübergestellt wurden, deren rechter Vorhof keine wesentliche Erweiterung zeigte. Es hatten 91 Patienten Zeichen einer rechtsatrialen Dilatation, aber nur 39 davon zeigten postoperativ Rhythmusstörungen. Eine statisch nachweisbare Signifikanz zeigte sich nicht.

Tabelle 15: Darstellung der Patienten mit dilatiertem rechten Vorhof im Hinblick auf früh postoperativ aufgetretene Rhythmusstörungen (p= 1,000).

Durchmesser des rechten Vorhofs präoperativ echokardiographisch ermittelt	Sinusrhythmus	Kein Sinusrhythmus
Rechter Vorhof über 40 mm	52	39
Rechter Vorhof unter 40 mm	15	11

4.7.2 EKG Auswertung zum Entlassungszeitpunkt

Ein weiteres EKG kurz vor der Entlassung wurde untersucht und ausgewertet (Abbildung 19 und Tabelle 16). In Gruppe 1 hatten 35 Patienten einen Sinusrhythmus (64%) und in Gruppe 2 waren es 54 (84%) Patienten mit Sinusrhythmus (p=0,019). Eine Zunahme des Sinusrhythmus ist in beiden Gruppen zu verzeichnen, allerdings in Gruppe 2 mehr als in Gruppe 1.

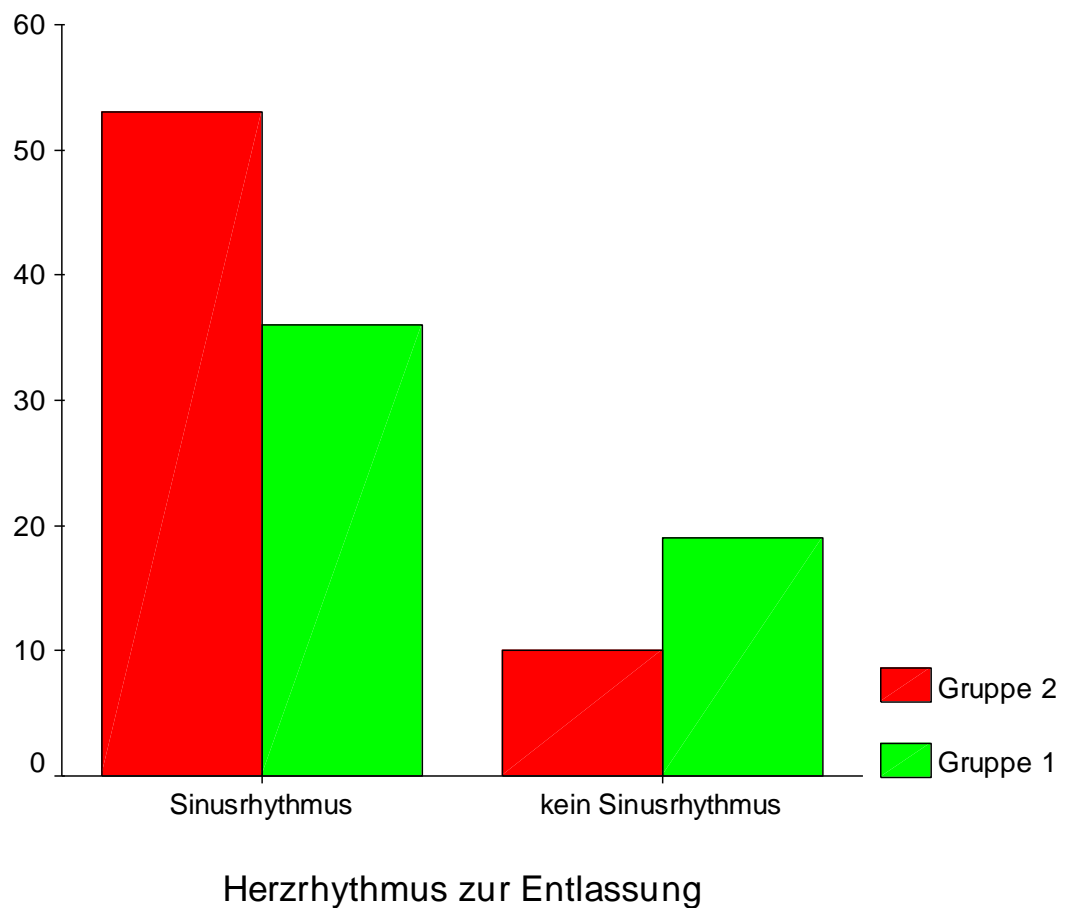


Abbildung 19: Graphische Darstellung der Studienteilnehmer aus beiden Gruppen mit

Erfassung des Herzrhythmus zur Entlassung.

Tabelle 16: Anzahl der Patienten mit Sinusrhythmus oder Arrhythmien in Gruppe 1 und Gruppe 2 zum Entlassungszeitpunkt

	Gruppe 1 (n=55)	Gruppe 2 (n=64)
Sinusrhythmus	35 (64%)	54 (84%)
Arrhythmien		
AV-Rhythmus	3	2
Vorhofrhythmus	12	6
Vorhofflattern	2	0
Vorhofflimmern	1	0
Sinusbradykardie	2	0
Sinustachykardie	0	1
AV-Block	0	0
Sinusalrest/Schrittmacher	0	1
Total (0,019)	20 (36%)	10 (16%)

4.7.2.1 Rhythmusstörungen zum Entlassungszeitpunkt im Bezug auf das Alter

In den folgenden Abbildungen (Abbildung 20 und Abbildung 21) sind die Patienten nach ihrem Alter in Kategorien eingeordnet und dazu die Rhythmusstörungen zugeordnet. Dies ist für beide Gruppen dargestellt worden. Man kann aus diesen Abbildungen gut erkennen, dass es bis zur Entlassung mehr Patienten im Sinusrhythmus gab. Aber vor allem sieht man bei der Gegenüberstellung von Abbildung 20 zu Abbildung 21, dass die Patienten in den mittleren Kategorien, d.h. im Alter von 3 bis 18 Jahren häufiger einen Sinusrhythmus haben, vor allem in der Gruppe 2. Gravierende Rhythmusstörungen wie Vorhofflimmern und Schrittmacherpflichtigkeit zeigen sich eher im Randbereich wie unter 3 oder über 40 Jahre. Ein AV-Block ist nur in Gruppe 1 aufgetreten.

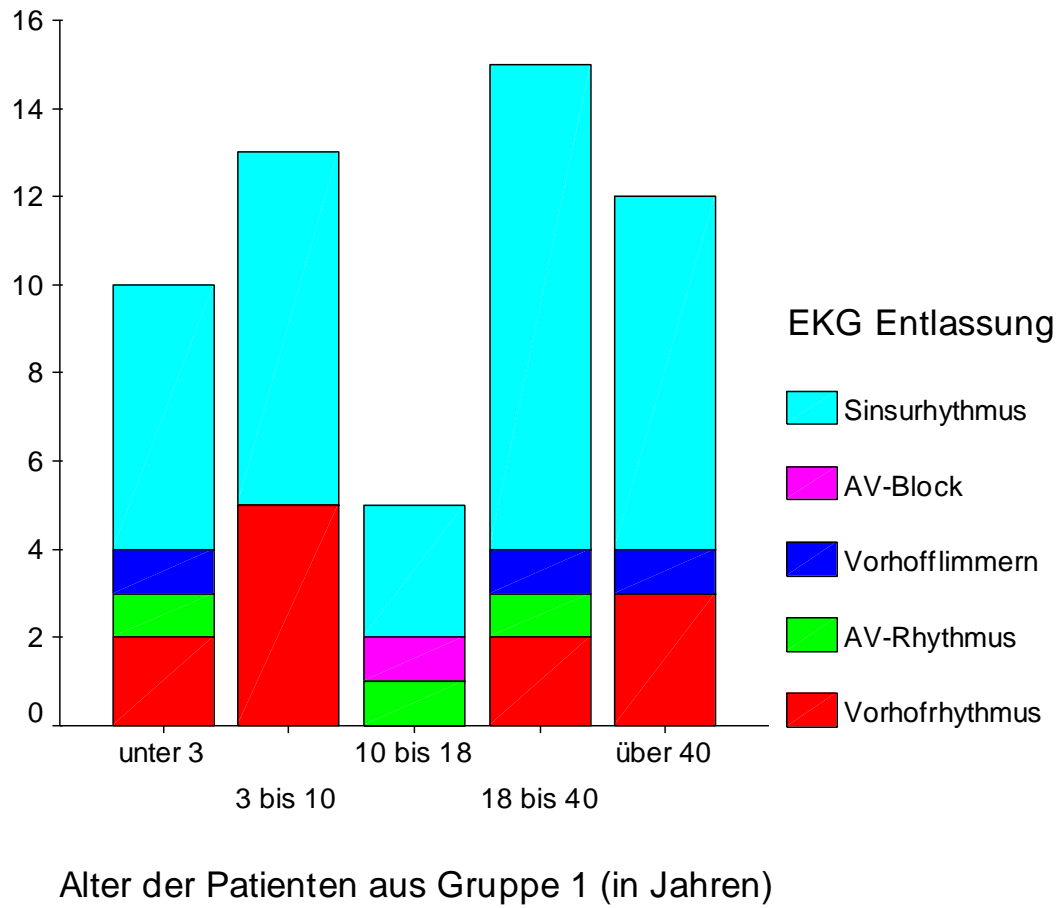


Abbildung 20: Darstellung der Studienteilnehmer aus Gruppe 1 nach ihrem Alter geordnet und differenziert nach den Rhythmusstörungen zum Entlassungszeitpunkt.

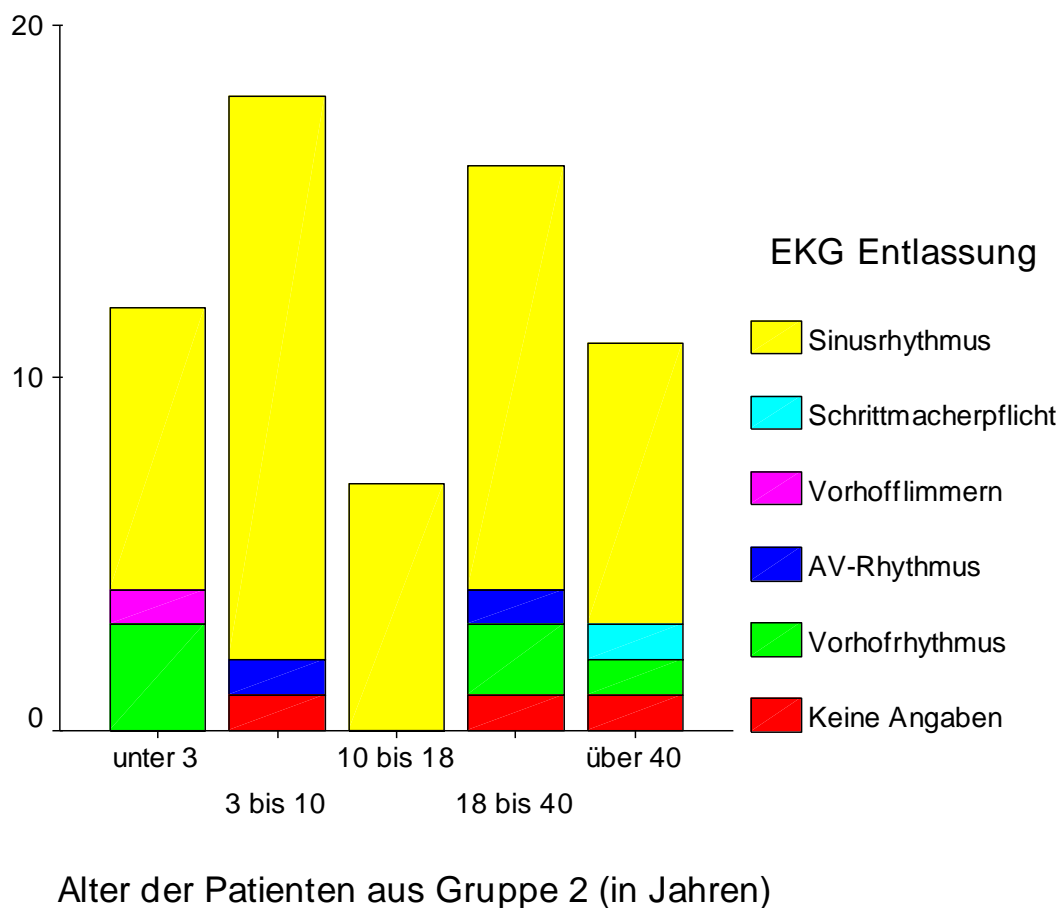


Abbildung 21: Darstellung der Studienteilnehmer aus Gruppe 2 nach ihrem Alter geordnet und differenziert nach den Rhythmusstörungen zum Entlassungszeitpunkt.

4.7.2.2 Rhythmusstörungen zur Entlassung im Bezug auf einen präoperativ dilatierten rechten Vorhof

Aus der (Tabelle 17) sieht man dass ein dilatiertes rechter Vorhof (bereits präoperativ festgestellt) keinen signifikanten Einfluss auf den Rhythmus zur Entlassung hat.

Tabelle 17: Rhythmusstörungen zum Entlassungszeitpunkt im Bezug auf einen präoperativ dilatierten rechten Vorhof (p=0,819)

Durchmesser des rechten Vorhofs präoperativ echokardiographisch ermittelt	Sinusrhythmus	Kein Sinusrhythmus
Rechter Vorhof über 40 mm	67	24
Rechter Vorhof unter 40 mm	20	6

4.8 Erfassung von Herzrhythmusstörungen im Langzeitverlauf

Der Herzrhythmus der operierten Patienten wurde nach ca. 1 Jahr erneut ausgewertet. Einige Patienten stellten sich in der kinder-kardiologischen Ambulanz vor, die restlichen wurden angeschrieben und um Übersendung eines aktuellen EKGs über den Kinder- bzw. Hausarzt gebeten. Von ca. 49% der Patienten konnte das EKG im Langzeitverlauf ausgewertet werden (58 von 119 Patienten). Für Gruppe 1 standen von 28 und für Gruppe 2 von 30 Patienten EKGs zur Verfügung. Aus diesen Befunden konnte bei 17 Patienten aus Gruppe 1 (62%) und 5 Patienten aus Gruppe 2 (17%) eine Arrhythmie ersehen werden ($p=0,861$).

Tabelle 18: Patienten mit Sinusrhythmus und Arrhythmien in Gruppe 1 und Gruppe 2 nach 1 Jahr. $P=0,861$

	Gruppe 1 (n=28)	Gruppe 2 (n=30)
Sinusrhythmus	17 (62%)	25 (83%)
Arrhythmien		
AV-Rhythmus	2	0
Vorhofrhythmus	5	3
Vorhofflimmern	2	0
Sinustachykardie	0	1
Sinusalrest/Schrittmacher	1	1
Total (0,861)	10 (37%)	5 (17%)

In der folgenden Abbildung 22 zeigt sich die Zusammenfassung der Arrhythmien und mit welcher Häufigkeit sie in beiden Gruppen vorkamen.

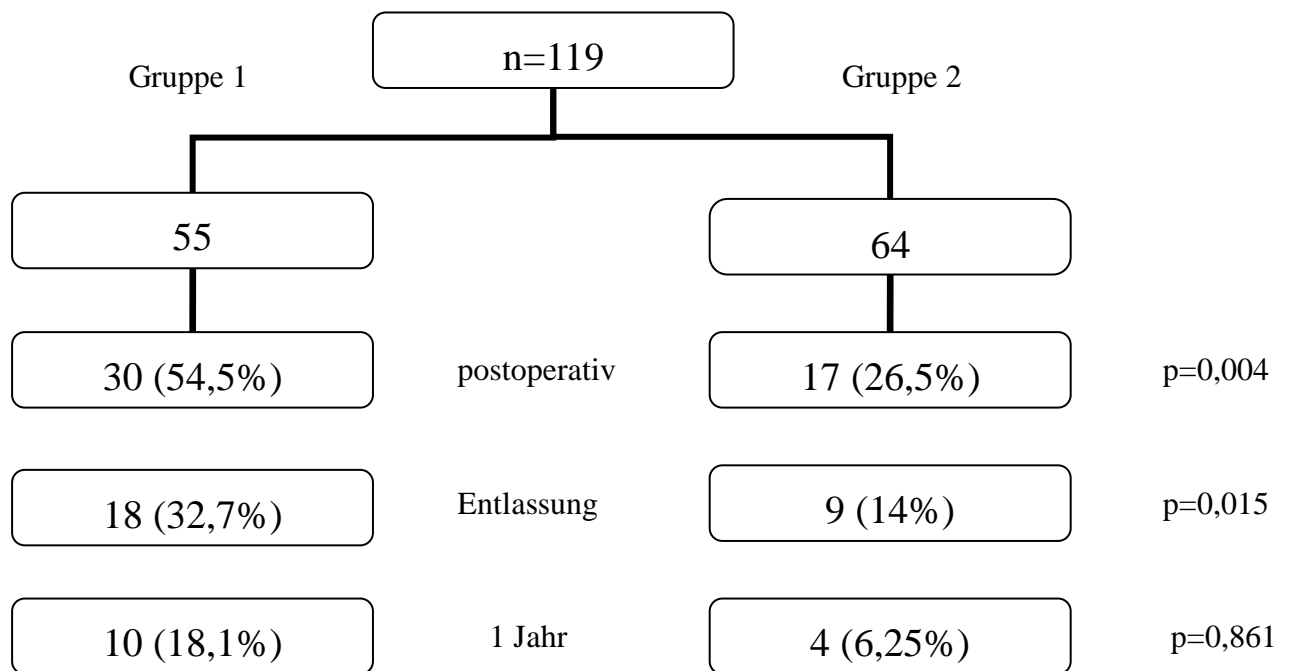
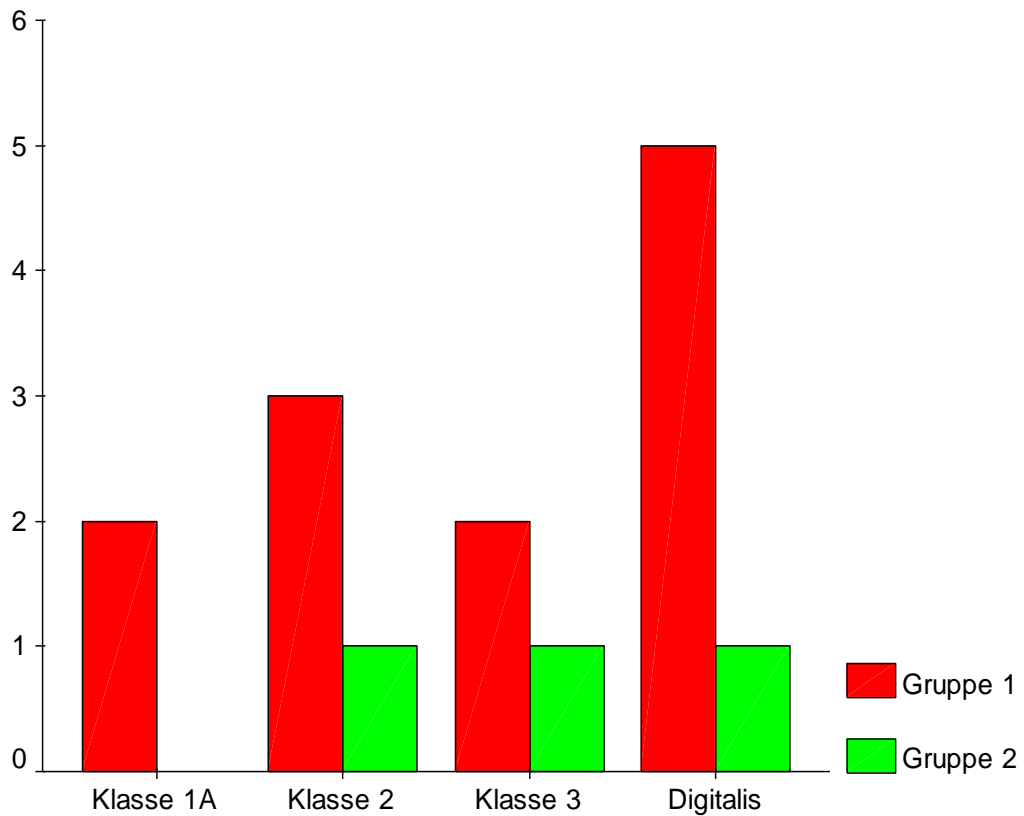


Abbildung 22: Anzahl der Patienten mit Arrhythmien aus Gruppe 1 und 2 postoperativ, zur Entlassung und nach 1 Jahr

4.9 Postoperative Antiarrhythmika

Fast 17% der Patienten haben postoperativ ein Antiarrhythmikum erhalten, welches sie zur Entlassung als Medikation mitbekommen haben. Hierbei waren die Patienten der Gruppe 1 häufiger betroffen (11 von 55 Patienten) als die der Gruppe 2 (3 von 64 Patienten). Wie in (Abbildung 23) dargestellt, waren die verordneten Antiarrhythmika Betablocker, Digitalisglykoside, Kalium-Kanal-Blocker sowie Antiarrhythmika der Gruppe IA. Das am häufigsten verordnete Antiarrhythmikum war Digitalis.



Antiarrhythmika bei Entlassung

Abbildung 23: Darstellung der Antiarrhythmika, die bei Entlassung verordnet wurden. Gruppe 1= 12 Patienten; Gruppe 2= 3 Patienten. Die Antiarrhythmika sind nach der pharmazeutischen Klasse zugeordnet. Klasse 1A (z.B. Disopyramid, Chinidin), Klasse 2/Betablocker (z.B. Metoprolol), Klasse 3 (z.B. Sotalol, Amiodaron), Digitalisglykoside (p=0,877).

4.10 Uni- und multivariate Analyse der Einflussfaktoren

Tabelle 19: Mögliche Einflussfaktoren auf den postoperativen Herzrhythmus; Univariate Analyse

Parameter	Arrhythmie					
	frühpostoperativ			spätpostoperativ		
Univariat	<i>p</i>	OR	CI (95%)	<i>p</i>	Exp	CI (95%)
Risikofaktoren						
Geschlecht	0,61	1,20	0,58-2,50	0,87	0,93	0,40-2,13
Gewicht	0,18	0,99	0,98-1,00	0,97	1,00	0,98-1,01
Einmündung der Lungenvene in die Vena cava superior	0,41	0,64	0,22-1,86	0,37	0,54	0,14-2,04
Trikuspidalklappeninsuffizienz	0,54	1,19	0,67-2,10	0,59	1,19	0,62-2,30
Mittlerer pulmonaler Druck	0,11	0,95	0,90-1,01	0,08	0,95	0,90-1,00
Perioperativ						
Herz-Lungen-Maschinen-Zeit	0,10	0,98	0,97-1,00	0,10	0,98	0,97-1,00
Hypothermie	0,11	0,52	0,23-1,16	0,07	0,45	0,18-1,07
Inzision der Vena cava superior	0,00	0,28	0,13-0,60	0,09	0,32	0,13-0,77
Erweiterung der Vena cava superior	0,02	3,50	1,14-10,70	0,12	2,47	0,77-7,91

Tabelle 20: Mögliche intraoperative Einflussfaktoren auf den postoperativen Herzrhythmus; Multivariate Analyse

Parameter	Arrhythmie					
	frühpostoperativ			spätpostoperativ		
Multivariat	<i>P</i>	Exp	CI (95%)	<i>p</i>	Exp	CI (95%)
Risikofaktoren						
Präoperativ						
Geschlecht	1,02	1,02	0,38-2,72	0,23	0,37	0,44-13,84
Gewicht	0,97	0,97	0,96-0,99	0,46	0,98	0,96-1,01
Einmündung der Lungenvene in die Vena cava superior	0,64	0,72	0,18-2,85	0,58	0,49	0,04-6,08
Trikuspidalklappeninsuffizienz	0,26	1,58	0,70-3,55	0,95	1,03	0,28-3,76
Mittlere pulmonaler Druck	0,33	0,96	0,90-1,03	0,50	0,97	0,90-1,04
Perioperativ						
Herz-Lungen-Maschinen-Zeit	0,31	0,99	0,97-1,01	0,84	0,99	0,97-1,02
Hypothermie	0,34	0,34	0,10-1,16	0,69	0,70	0,12-3,94
Inzision der Vena cava superior	0,01	0,23	0,06-0,77	0,99	0,00	
Erweiterung der Vena cava superior	0,04	4,19	1,01-17,37	0,29	2,49	0,44-13,84

5 Diskussion

Im Folgenden sollen die erhobenen Befunde miteinander verglichen und mit Beobachtungen anderer Autoren diskutiert werden. Es handelt sich bei der vorliegenden Arbeit um eine retrospektive Vergleichsstudie über das Risiko für postoperative Komplikationen, insbesondere Herzrhythmusstörungen, in Abhängigkeit des gewählten Operationsverfahrens bei Patienten mit PAPVD.

5.1 Varianten der Vorhofsseptumdefekte und der Embryologie bei PAPVD

Vorhofsseptumdefekte sind häufig anzutreffen und gelten sogar als die häufigste angeborene Herzfehlbildung. Lungenvenenfehlbildungen sind seltener anzutreffen, meist gehen sie einher mit einem Vorhofsseptumdefekt. In der Literatur variieren die Zahlen für die Häufigkeit der partiellen Lungenvenenfehlbildung von 0,7 bis 1,2% in der Bevölkerung [20, 36]. Weber beschrieb 1989, dass 10-15% aller angeborenen Herzfehler ein Vorhofsseptumdefekt sind, von denen weniger als 15% mit einer partiellen Lungenvenenfehlbildung kombiniert sind [37]. Die partielle Lungenvenenfehlbildung tritt am häufigsten mit einem Sinus-venosus-Defekt auf, bei ca. 79% unserer Patienten war das der Fall [3]. Interessanterweise seien Lungenvenenfehlbildungen nie mit einem ASD I kombiniert, was sich wiederum auch in unserer Patientenpopulation zeigte, denn keiner der untersuchten 119 Patienten hatte ein ASD I [38]. Weiterhin wird über Untersuchungen berichtet, dass partielle Lungenvenenfehlbildung auch mit anderen angeborenen Herzfehlbildungen assoziiert sind [38]. Bei Loogen (1959) hatten 24% seiner Patienten mit Lungenvenenfehlbildung eine Kombination mit z.B. Fallotscher Trilogie/Pentalogie, Ebstein-Syndrom, Ventrikelseptumdefekt oder isolierter Pulmonalklappenstenose. Nur 3% hatten eine isolierte partielle Lungenvenenfehlbildung. In unserer Patientenklientel traten Fehlbildungen wie persistierender Ductus arteriosus Botalli (3 Patienten) Pulmonalklappenstenose (2 Patienten), Aortenisthmusstenose (3 Patienten) und Ventrikelseptumdefekt (3 Patienten) auf. Bei 15 von 119 Patienten war zusätzlich eine linke Vena cava superior vorgefunden worden.

Unabhängig von der Kombination der PAPVD mit anderen angeborenen Herzfehlbildungen, ist auffallend, dass meistens die Lungenvenen aus der rechten Lunge betroffen sind und dabei am häufigsten die obere Lungenvene in die Vena cava superior mündet (85% der untersuchten Patienten). Wenn alle drei Lungenvenen fehlmündeten, war die Einmündungsstelle meist der rechte Vorhof (11%). Die Erklärungen hierfür werden in der embryologischen Entwicklung vermutet. Die embryonale Entwicklung der Lungenvenen wurde zu Beginn des Jahrhunderts

erstmalig diskutiert und eine wichtige Frage dabei war, ob sich die Lungenvenen aus dem linken Vorhof entwickeln oder ob sie sich aus der Lunge bilden und später in den linken Vorhof aufgenommen werden.

1909 beobachtete Federow ein Endokardkissen am Herzen und stellte die Theorie auf, dass dies der Ursprung des pulmonalvenösen Plexus sei und sich daraus die Vena pulmonalis communis bilden würde [7]. 1940 wurde diese Annahme von Auer zum Teil widerlegt [8]. Er behauptete, dass aus der sinu-atrialen Region des Vorhofes von kranial und kaudal Endokardkissen ins dorsale Mesokard wachsen, wobei der kraniale Teil zum Stamm der Vena pulmonalis wird, der in das Splanchnikusgebiet wächst und der kaudale Anteil später durch Rückbildung zum Sinus venosus entsteht. Dabei stellt der kaudale Anteil durch gestörte Rückbildung den Grund für eine Lungenvenenfehlbildung in die Vena cava superior, Vena cava inferior, rechten Vorhof oder Koronarsinus dar.

Eine andere Erklärung für eine Fehlbildung der Lungenvenen könnte eine Stellungsanomalie des Vorhofseptums sein. Normalerweise entsteht im Vorhof durch die Bildung des Septum primum ein Weg für die Lungenvenen in den linken Vorhof, aber durch eine Verschiebung des Vorhofseptums nach links kann es zu einer Mündungsanomalie der Pulmonalvenen kommen. 1994 beschrieb Van Praagh, dass normalerweise eine Wand die Lungenvenen vom Sinus venosus trennt und durch das Fehlen dieser Trennwand der Sinus-venosus-Defekt auftreten kann. Lungenvenenfehlmündungen können auch mit anderen Typen von Vorhofseptumdefekten auftreten (Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ, persistierendes Foramen ovale) oder aber auch ganz ohne ein Vorhofseptumdefekt bestehen. Diese Veränderungen lassen sich nicht immer durch bekannte embryologische Prozesse erklären.

Kirklin und andere Autoren beschreiben, dass Fehlmündungen zu 95% die obere oder mittlere Lungenvene betreffen und meist eine Einmündung in die Vena cava superior oder in den rechten Vorhof vorliegt [17, 27, 39].

Die Stelle der Vena cava superior, in die die Lungenvene einmündet, stellt einen kritischen Bereich für postoperative Stenosebildungen dar. Ausserdem ist eine hochsitzende Einmündungsstelle eine besondere chirurgische Herausforderung bei der intravasalen Venenumleitung, da hierbei das Thromboserisiko erhöht ist. Eine Fehlmündung nahe dem rechten Vorhof ist diesbezüglich weniger komplikativ. Diese Einmündungsstelle wurde genauer untersucht und in der Literatur finden sich besondere Beobachtungen dafür. Kirklin et al. diskutieren, dass bei Fehlmündungen ohne einen Vorhofseptumdefekt die Einmündungsstelle der Lungenvene häufiger am cavoatrialen Übergang in den rechten Vorhof

lokalisiert ist [17]. Andere Autoren wiederum sind der Auffassung, dass bei isolierten partiellen Lungenvenenfehlbildungen ohne Vorhofseptumdefekt die Lungenvenen eher in die Vene cava superior münden und seltener in den rechten Vorhof oder in die Vena cava inferior [40-43]. In unserer Studiengruppe lag die Anzahl derer ohne ein Vorhofseptumdefekt bei 10 Patienten. Davon hatten 6 Patienten die Einmündung der Lungenvene in die Vena cava superior und 4 Patienten zeigten eine Einmündung in den rechten Vorhof.

5.2 Indikation und Alter zur PAPVD-Korrektur

Die Symptome der partiellen Lungenvenenfehlbildung können gering ausgeprägt und unspezifisch sein. Oftmals wird die Diagnose erst im Erwachsenenalter gestellt. Daher stellt sich die Frage der Notwendigkeit einer chirurgischen Korrektur. Das wichtige an dieser Fehlbildung ist, dass es zunächst trotz ohne einen klinischen Anhalt in jungen Jahren und auch später im Laufe des weiteren Lebens zu einer Belastung des Herzens führen kann. Die Volumenbelastung des rechten Vorhofs sowie des rechten Ventrikels kann zu einer Rückstauung in den Lungenkreislauf und zu erhöhtem Widerstand in den pulmonalen Gefäßen führen. In unserer Patientenzahl fanden sich bereits 77% mit einem vergrößerten rechten Vorhof und 45% mit einer leichten bis schweren Trikuspidalklappeninsuffizienz. Die Symptome treten dann bereits bei geringer körperlicher Belastung auf und gehen mit Dyspnoe und mangelnder Belastungsfähigkeit einher, ein Vorhofflimmern kann dadurch ausgelöst werden. Daher sollte eine Diagnose bereits vor Auftreten dieser Folgeschäden gestellt sein bzw. regelmäßige Verlaufskontrollen in die Wege geleitet worden sein. Bei Patienten, die infolge der hämodynamischen Belastung bereits eine Symptomatik aufweisen, sollte die Indikation für einen chirurgischen Eingriff möglichst früh in Erwägung gezogen werden. In der Literatur sind die Kriterien für die Operationsindikation neben der kardialen Belastung auch der Qp:Qs-Quotient des Vorhofseptumdefektes. Laut Bircks ist eine Operation bei einem großem Links-Rechts-Shuntvolumen und/oder einer signifikanten Herzvergrößerung indiziert. Als Kontraindikation gilt das Vorliegen eines überwiegenden Rechts-Links-Kurzschlusses oder einer hohen pulmonalen Hypertension [44]. Für einen operationswürdigen Qp:Qs Quotienten gibt es Werte, die von 1,5 [42], 1,7 [45-47] bis 1,8 [17] reichen. In dem hier untersuchten Patientenklientel zeigte sich eine Verteilung des Quotienten von 0,28 bis 5,2:1 (Median=2,3:1), siehe Tabelle 5.

Die präoperativen Druckwerte der Pulmonalarterien wurden in Tabelle 4 dargestellt. Der Median zeigt an, dass die Drücke der Arterie in beiden Gruppen unter 15 mmHg lag und

somit die Patienten überwiegend keinen pulmonalen Hypertonus aufwiesen. Aber 18 Patienten hatten einen Druck über 25 mmHg, wobei diese Patienten zumeist unter 3 Jahre oder über 40 Jahre alt waren.

Dies führt zu der Frage, was das optimale Operationsalter ist. Das intra- und postoperative Management der Patienten hat sich in den letzten Jahren in großen Sprüngen entwickelt. In verschiedenen Literaturangaben findet sich bei einem Operationsalter von unter 40 Jahren eine Operationsmortalität, die sich auf weniger als 1% beläuft [47-49]. Während man früher die operative Korrektur nur bei Patienten unter 25 Jahren als indiziert ansah, stehen heute nach neueren Erkenntnissen die Vorteile der Operation hinsichtlich der Lebenserwartung und Lebensqualität auch bei älteren Patienten außer Frage [50-53]. Es wurde zwar beobachtet, dass eine Operation im hohen Alter schlechtere Ergebnisse hinsichtlich der postoperativen Mortalität und Morbidität mit sich bringt, weil mit zunehmendem Operationsalter auch das allgemeine Operationsrisiko steigt [17, 31, 40, 53-56]. Es ist aber auch zu beobachten, dass bei einer lange bestehenden Vorerkrankung die Chance auf eine Rückbildung der kardialen Belastungszeichen sinkt. Auch eine schon präoperativ manifeste Herzrhythmusstörung kann unter Umständen nicht mehr reversibel sein. Daher sollte eine frühe Operation angestrebt werden, empfohlen wird meist im Kindesalter, ggf. vor der Einschulung [57]. Bezüglich postoperativer Rhythmusstörungen im Alter gibt es in der Literatur keine einheitlichen Angaben und verschiedene Untersuchungen. Pooper et al. beobachteten eine höhere Inzidenz von postoperativen Herzrhythmusstörungen bei über 18-jährigen Patienten [56] und auch Chen et al. zeigten, dass über 75% der Patienten über 16 Jahre eine supraventrikuläre Herzrhythmusstörung hatten [40]. 2005 zeigten auch Jost et al. je älter der Patient zum Operationszeitpunkt ist und eine hohe NYHA-Einstufung mit III oder IV präoperativ gegeben ist, desto eher finden sich postoperativ neu auftretende Herzrhythmusstörungen [58]. Laut Bircks besteht die beste Zeit für eine Operation zwischen dem 5. und 15. Lebensjahr [45]. Ruschhaupt et al. konnten bei keinem ihrer operierten Patienten unter 2,5 Jahren eine Störung im Bereich des Sinus- oder AV-Knotens nachweisen [59]. In seinen Beobachtungen zeigten 54% der Patienten im Alter von 2,5 bis 5 Jahre und 70% der über 5-jährigen eine Sinus- oder AV-Knotendysfunktion. Auch Luciani publizierte 2008 in einer Studie, dass Patienten unter 20 Jahren postoperativ eine niedrige NYHA-Klasse hatten und junge Patienten eine höhere Überlebensrate sowie weniger Rhythmusstörungen nach der Operation entwickelten. Je älter ein Mensch zum Operationszeitraum ist, desto höher ist das Risiko für Sterblichkeit und postoperative Komplikationen, daher wird zu einer Operation im Kindesalter geraten [57]. Es

wurde bereits beschrieben, dass bei Kindern und Jugendlichen innerhalb der ersten 4-12 Wochen postoperativ die Zeichen der Rechtsherzbelastung sich zurückbilden können, was im Röntgenbild, EKG oder Echokardiogramm zu beobachten ist. Geringere Veränderungen sind auch noch bis zu 6 Monate postoperativ zu beobachten. Während bei Kindern meist eine Normalisierung der Herzkonfiguration festgestellt werden kann, bleiben beim operierten Erwachsenen hingegen die Anzeichen für die Belastung in Ventrikel und Vorhof länger bestehen [60].

Die meisten unserer Patienten wurden in jungen Jahren operiert (Median=13 Jahre) und 56% der Patienten waren unter 18 Jahre. Bei diesen Patienten zeigten sich ein kürzerer postoperativer Aufenthalt, wie auch weniger postoperativ neu aufgetretene Rhythmusstörungen (siehe Tabelle 12). Es waren 72%, die einen postoperativen Aufenthalt von weniger als einer Woche hatten. Das bestätigt die Annahme, dass junge Menschen zum einen weniger Rhythmusstörungen nach einer Operation entwickeln und auch die postoperative Rekonvaleszenzzeit kürzer ist. Wenn man die unter 18-jährigen Patienten genauer betrachtet und weitere Alterseinteilungen durchführt, zeigen sich folgende Unterschiede in den Altersgruppen: Bei den unter 3-jährigen hatten 55% postoperativ eine Rhythmusstörung, bei den 3- bis 10-jährigen 30% und bei den 10- bis 18-jährigen nur noch 23% der Patienten. Bei den Patienten ab 18 Jahren nimmt die Zahl der Rhythmusstörungen wieder zu (Abbildung 17, Abbildung 18, Abbildung 20, Abbildung 21). Die besten Ergebnisse im Bezug auf den Herzrhythmus zeigten sich postoperativ im Alter zwischen 10 und 18 Jahren. Dies unterstützt die Meinung von Bircks.

5.3 Rhythmusstörungen nach Korrektur

Popper veröffentlichte 1962 eine Studie mit 146 Patienten, die einen ASD II hatten und davon 23 zusätzlich mit partieller Lungenvenenfehlmündung. Er beobachtete, dass postoperative Rhythmusstörungen danach sehr häufig aufgetreten sind [56]. Insgesamt traten bei 43% der Patienten postoperativ Arrhythmien auf. Weiter untersuchte er das Kollektiv mit den neu aufgetretenen Rhythmusstörungen und stellte fest, dass die Dauer der Rhythmusstörung auch vom Alter zum Operationszeitpunkt abhängig war. Jüngere Patienten wiesen häufiger „benigne“ und transiente Rhythmusstörungen auf, wobei ältere Patienten mehr zu beständigeren Rhythmusstörungen neigten und sich dabei häufig Vorhofflattern oder Vorhofflimmern entwickelten. Gleichzeitig machte er die Beobachtung, dass Männer seltener Rhythmusstörungen entwickelten als Frauen.

1968 beobachtete Chen 60 Patienten, die mit einem Vorhofseptumdefekt operiert wurden, wovon 6 Patienten zusätzlich einen Sinus-venosus-Defekt hatten, dass bei 51% der Patienten postoperativ Rhythmusstörungen auftraten [40]. Als Rhythmusstörungen wurden beschrieben AV-Ersatzrhythmus, Rechtsschenkelblock oder AV-Block, sowie Vorhofflimmern bei drei Patienten. Alle Patienten wurden mit einer Herz-Lungen-Maschinen-Zeit von mehr als 60 Minuten operiert, was als ein möglicher Einflussfaktor auf den Herzrhythmus diskutiert wird. In Tabelle 7 wurden die möglichen intraoperativen Einflussfaktoren dargestellt. Die Operationszeiten fanden von 60 bis 435 Minuten statt (Median=145 Minuten), davon hatte der Anschluss der Herz-Lungen-Maschine eine Variation von 31 bis 218 Minuten (Median=56,5 Minuten). Weder eine Bypasszeit von mehr als 75 Minuten noch eine Operation in Hypothermie zeigten einen signifikanten Einfluss auf den Herzrhythmus. Aber wenn man sich die Patienten betrachtet, die mehr als 100 Minuten an die Herz-Lungen-Maschine angeschlossen wurden (8 Patienten), erkennt man bei 5 von 8 Patienten eine Rhythmusstörung (ein Patienten mit Vorhofflimmerns, zwei Patienten mit AV-Rhythmus, ein Patient mit Vorhofrhythmus und ein Patient mit AV-Block). Somit kann trotz dessen ein Effekt einer lang andauernden Operations- und Bypasszeit auf den Herzrhythmusstörungen vermutet werden.

Ein anderer intraoperativer Faktor, der auf die postoperative Morbidität und Rhythmusstörung Einfluss hat, ist nach Bink-Boelkens et al. [61] die angewandte Kanülierungstechnik. Sie kanülierten Patienten an der oberen und unteren Hohlvene und die obere Kanülierung erfolgte nahe des rechten Vorhofs. Nach einer Umstellung auf selektives Kanülieren der Vena cava superior stellten sie einen signifikanten Rückgang postoperativer Dysarrhythmie fest.

Selbst eine Atriotomie kann für eine neu aufgetretene Rhythmusstörung verantwortlich sein, insbesondere Vorhofflimmern ist hierbei häufiger beobachtet worden [61]. Berger et al. zeigten 1999 in einer Studie mit 211 Patienten, dass die Inzidenz für supraventrikuläre Rhythmusstörungen bei angeborenen Herzfehlern nach einer Operation steigt. Dies ist u.a. abhängig vom höheren Alter, aber auch vom präoperativen Herzrhythmus und von der präoperativen Größe des rechten Vorhofs. Weiterhin nehmen sie an, dass sich der vergrößerte rechte Vorhof selten nach der Operation regeneriert und auf seine ursprüngliche Größe zurückbildet. Ein überdurchschnittlicher Anteil mit ca. 77% der Patienten zeigte eine Dilatation des rechten Vorhofs präoperativ. Die Tabelle zeigt einen Zusammenhang von präoperativer Vergrößerung des rechten Vorhofs und erhöhter Inzidenz von postoperativen Rhythmusstörungen wie AV-Rhythmus und Vorhofrhythmus, welcher aber nicht signifikant ist

($p=0,860$), da ca. 58% der Patienten mit und ohne Dilatation des rechten Vorhofs einen Sinusrhythmus hatten. Somit kann eine hämodynamische Auswirkung des Vorhofseptumdefektes, wie die Vergrößerung oder Dehnung des rechten Vorhofs, für die Entwicklung einer Sinusknotendysfunktion, Vorhoftachykardie oder AV-Knoten-Überleitungsstörungen angesehen werden [21, 61-66].

Die Gründe für die Bildung von Herzrhythmusstörung werden unter anderem in dem Verlauf des Schnitts in die Vena cava superior, des rechten Vorhofs und auch des arteriellen Gefäßverlaufs zur Versorgung des Sinusknotens gesehen [67]. Beim Sinus-venosus-Defekt und einer Fehleinmündung der Lungenvenen in die Vena cava superior wird der Schnitt durch den rechten Vorhof und über die Mündung der Vena cava superior erweitert, um die fehlmündende Lungenvene durch einen Patch in den linken Vorhof umzuleiten. Je höher die Lungenvene in die Vena cava superior einmündet, desto weiter muss die Vena cava superior eröffnet werden. Der Sinusknoten sitzt am cavoatrialen Übergang. Die vom Sinusknoten ausgehenden Erregungsimpulse werden über drei spezifische Leitungsbahnen der Vorhöfe zum AV-Knoten weitergeleitet. Diese Leitungsbahnen im Vorhofmyokard werden Tractus internodalis anterior, Tractus internodalis medius (Wenckebach) und Tractus internodalis posterior (Thorel) genannt, sie sind makroskopisch nicht auszumachen [11]. Bei einer Verletzung des Sinusknotens übernimmt der AV-Knoten das Tempo und es kann zu einer Vorhoffarrhythmie kommen. In der Regel ist der Rhythmus dann verlangsamt. Die arterielle Gefäßversorgung des Sinusknotens, des Vorhofes und des AV-Knotens wird vom Ramus nodi sinu-atrialis der Arteria coronaria dextra übernommen. Wie in Abbildung 8 dargestellt, kann die Arterie unterschiedliche Verläufe zeigen. In 55% der Fälle entspringt sie proximal aus der rechten Koronararterie und hat dann einen anterocavalen Verlauf. Seltenerer verläuft der Ursprung weiter distal aus der Koronararterie und führt retrocaval oder zirkulär um den Sinusknoten. Dies sind die ungünstigeren Verläufe, weil das Verletzungsrisiko der Arterie erhöht ist [11].

Bei anderen Autoren wird die Häufigkeit des anterocavalen oder zirkulären Verlaufs auf 37% geschätzt [42]. Daher sollte ein Schnitt in diesem Bereich möglichst vermieden werden, besonders wenn es intraoperativ sichtbar ist.

Zu beobachten ist, dass bei unserer Patientengruppe mit verlängerter Schnittführung (Gruppe 1) die Zahl der Rhythmusstörungen in der frühen postoperativen Phase mit 58% deutlich höher liegt als bei der Vergleichsgruppe. Allerdings stabilisieren sich viele Patienten während ihres stationären Aufenthalts und die Zahl der Rhythmusstörungen geht zurück. Bis zur

Entlassung sinkt die Anzahl dieser Patienten auf 34% und bleibt nach einem Jahr noch relativ konstant auf 37% stehen (Abbildung 14).

Bink-Boelkens et al. machten 1983 eine Untersuchung über Dysrhythmien bei Kindern nach einer Operation am Vorhof [63]. Sie stellten fest, dass eine Dysrhythmie bei 35% von 204 Patienten mit Vorhofseptumdefekt postoperativ auftrat, 10% dieser Patienten hatten einen Sinus-venosus-Defekt. Anschließend 6 bis 8 Wochen nach der Operation fand eine Abnahme der Rhythmusstörungen um 23% statt, welche bis zum Ende der Beobachtungen anhielt. Bei genauer Betrachtung der Rhythmusstörungen wiesen die meisten Patienten (46%) einen AV-Rhythmus auf und 18% hatten sogar Vorhofflimmern. Sie begründeten, das Auftreten von Rhythmusstörungen durch die Kanülierungstechnik und den Schnitt im Bereich des Sinusknoten, der Sinusknotenarterie und dem Bereich zwischen Sinusknoten und AV-Knoten. Das gefährliche an diesem Ergebnis ist, dass Vorhofflimmern oder AV-Rhythmus bei diesen Kindern mit einer lebenslangen antiarrhythmischen Therapie bzw. plötzlichen Herztod begleitet ist. 1975 stellte Clark eine Studie auf, in der 28 Patienten mit einem Sinus-venosus-Defekt und partieller Lungenvenenfehlöffnung mit 68 Patienten, die nur ein ASD II hatten, verglichen wurden [68]. Die Beobachtung fand über ein Jahr lang statt. Er stellte fest, dass präoperativ in beiden Gruppen Rhythmusstörungen anzufinden waren, in der Gruppe mit Sinus-venosus-Defekt 18% und in der ASD-II-Gruppe 4%. Postoperativ traten bei 50% der Patienten mit Sinus-venosus-Defekt Sinusknotendysfunktionen auf, in der ASD-II-Gruppe waren es 31%. Nach 1 Jahr hatten 70% der Sinus-venosus-Defekt-Gruppe Rhythmusstörungen und in der ASD-II-Gruppe waren es 36%. Diese Zahlen sind enorm hoch. Andere Komplikationen wie Obstruktionen und persistierende postoperative Restshunts traten nur in der ASD-II-Gruppe auf. Zum Einen haben die Rhythmusstörungen über den Beobachtungszeitraum zugenommen und zum Anderen ist der Unterschied in den Ergebnissen zwischen den beiden Gruppen deutlich, wobei zum Nachteil derer mit Sinus-venosus-Defekt. Auch andere Autoren haben beobachtet, dass bei pädiatrischen Patienten kardiale Dysrhythmien nach operativer Korrektur von Vorhofseptumdefekten und partiellen Lungenvenenfehlöffnungen mit einer höheren Inzidenz auftreten als nach Korrektur anderer angeborener Herzfehler [56, 69].

Young beobachtete 1978 an 71 Kindern mit einem operierten Vorhofseptumdefekt, dass 38% davon eine Rhythmusstörung nach der Operation entwickelten, zumeist einen langsamen AV-Rhythmus [70]. Bei Kyger waren es einige Jahre später 21% Rhythmusstörungen bei einem chirurgisch korrigierten Sinus-venosus-Defekt [54]. Ungefähr die Hälfte der 21% hatten

bereits präoperativ keinen Sinusrhythmus. Dabei bemerkte er, das jüngere Patienten (Median=8 Jahre) eher Bradyarrhythmien entwickelten und ältere Patienten (Median=35 Jahre) eher tachykarde Arrhythmien.

Aus den bekannten Ergebnissen für die hohe Inzidenz von postoperativ neu aufgetretenen Rhythmusstörungen haben sich verschiedene Autoren Möglichkeiten überlegt um intraoperativ eine mögliche Schonung der vulnerablen Bereiche und somit Reduzierung der Rhythmusstörungen zu erzielen. Die Umleitung der Lungenvene kann hierzu auf verschiedenen Wegen erfolgen. Bei einer Umleitung der Lungenvene und der Vena cava superior durch zwei getrennte Wege im rechten Atrium, kommt es häufiger zur Obstruktion der Vena cava superior. Auch scheint eine hohe Lungenvenenfehlöffnung eher mit Rhythmusstörungen aufzutreten [54, 71]. Schuster variierte 1962 die Methode nach Kirklin, indem er eine Erweiterung der Vena cava superior durch ein Perikardpatch vornahm [72]. Er führte dies bei 5 Patienten durch und einer zeigte Anzeichen für eine Obstruktion der Vena cava superior. Postoperativ wurde kein Herzkatheter durchgeführt und es bestand der Verdacht, dass die Symptome aus mangelnder Kollateralisierung zur Vene entstanden sein könnten. Auch Friedli behauptete 1972, dass bei hohen Fehlmündungen eine Erweiterung der Vena cava superior durchgeführt werden sollte, da ohne diese Erweiterung ein signifikanter Unterschied im Bezug auf postoperativen Gefäßverschlüssen und Obstruktion auftreten kann [55].

5.4 Alternative Operationsmethoden - aktuelle Datenlage

Okabe beschrieb 1990 in einer Arbeit an 3 Patienten eine „rotation-advancement-flap“ Methode mit einer besonderen Schnittführung [32]. Der rechte Vorhof wurde portioniert eröffnet und der Schnitt unter Schonung des Sinusknotens in die Vena cava superior fortgeleitet. Dabei wird durch den Schnitt eine doppelte und somit rotierende Wand für die Umleitung der Lungenvene gebildet und gleichzeitig auch ein Verschluss für die anteriore Wand der Vena cava superior. Er benutzte für den Tunnel einen Kunststoffpatch aus Gore-Tex®. In einem postoperativen Beobachtungszeitraum von 12 bis 15 Monaten behielten alle Patienten einen Sinusrhythmus. Im selben Jahr veröffentlichten Victor et al eine Studie über eine „butterfly-patch“ Methode [32]. Er führte dabei den Schnitt vom rechten Vorhof longitudinal in die VCS und bogenförmig weiter zurück zum Ausgangspunkt, das ganze unter Beachtung des Sinusknotens. Dann wurde aus Kunststoff ein ovales Stück geschnitten und die Enden wie die Flügel eines Schmetterlings („butterfly-patch“) geformt. Damit wird dann zum

einen die Lungenvene zum Sinus-venosus-Defekt umgeleitet und gleichzeitig die Cavotomie verschlossen. Dies wurde an 30 Patienten durchgeführt und in der mittleren postoperativen Beobachtungszeit zeigten sich auch hier keine Sinusknotendysfunktionen und keine Gefäßverschlüsse.

Eine weitere Methode probierte Nicholson im Jahr 2000 an 66 Patienten mit einer Fehlmündung der Lungenvene in die Vena cava superior aus [73]. Er führte einen transcavalen Schnitt an der lateralen Seite der Vena cava superior bis maximal zum cavoatrialen Übergang durch. Anschließend führte er einen weiteren zweiten Schnitt an der Vena cava superior, an der Stelle, wo die Lungenvene einmündet. Somit sparte er den Bereich um den Sinusknoten oder dessen arterieller Versorgung aus. Dann formte er aus einem Perikardstück eine Umleitung für die Lungenvene, die auch einen parallelen Weg für die Umleitung der Vena cava superior bildete. Die Patienten wurden durchschnittlich über 4 Jahre beobachtet und es zeigten sich weder atriale Rhythmusstörungen noch Obstruktionen oder Restshunts. Er betont ausdrücklich, dass eine Inzision oberhalb der cavoatrialen Grenzzone den Sinusknoten oder seine Arterie mit einer hohen Wahrscheinlichkeit verletzen kann, weshalb man diesen Bereich ganz aussparen sollte. Außerdem solle man den Tunnel nicht zu straff nähen, um keine Obstruktionen aufkommen zu lassen. Er lässt aber offen wie hoch die Lungenvenen jeweils in die Vena cava superior einmünden und ob die Inzision der Vena cava superior vermieden werden kann. Laut seiner Beobachtungen sollte man auf eine minimale Einziehung achten, die die Stelle des Sinusknotens markiert, diese könne man bei genauer Beobachtung erkennen. Andere Faktoren für ein gutes postoperatives Ergebnis seien eine frühe Diagnose und junges Alter.

Iyer verglich 2007 die Umleitung mit einem zu zwei Perikardstücken [74]. Mit einem Patch ist die Umleitung der Lungenvene durch den rechten Vorhof und der direkte Verschluss des rechten Vorhofs durchgeführt worden. Die Methode mit zwei Perikardanteilen diente zusätzlich der Erweiterung der Vena cava superior und bildete gleichzeitig einen parallelen intraatrialen Weg. Im Gegensatz zu den Meinungen von Trusler und Kyger [54, 71] zeigte sein Resultat, dass die Patienten aus der „double-patch“ Gruppe zwar erhöhte cavale Drücke zeigten, aber keine Rhythmusstörungen, weshalb das die Methode der Wahl sei. Die „single-patch“ Gruppe zeigte erhöhte Drücke in der Vena cava superior, die über eine Doppleruntersuchung nachgewiesen werden konnten und Rhythmusstörungen in Form eines Vorhofersatzrhythmus. Er beschreibt die Bedingungen in beiden Gruppen als gleich, besonders die Schnittführung im rechten Vorhof wäre bei allen Patienten dieselbe gewesen.

Auch in neueren Studien ist die Entwicklung von Rhythmusstörung ein aktuelles Problem. Takahashi zeigte 2008, dass 30% seiner Patienten nach einem Beobachtungszeitraum von 4,8 Jahren noch immer unter Rhythmusstörungen litten [75]. Insbesondere mit der „atrial-flap“-Methode, die er bei 14 Patienten durchführte, ließe sich die Manipulation im Bereich um die Crista terminalis, die für die Rhythmusweiterleitung wichtig ist, nicht vermeiden.

Eine weitere und neue Methode der Lungenvenenumleitung wurde 1985 von Warden entwickelt, welche auch drei Patienten aus dem Deutschen Herzzentrum Berlin erhielten [30]. Die Methode wurde 1958 bereits von Lewis beschrieben, später von anderen Autoren wieder verwendet und modifiziert [27]. Er versuchte die Durchtrennung der Vena cava superior proximal der Lungenveneneinmündung und die anschließende Anastomose des proximalen Anteils der Vena cava superior an das rechte Herzohr. Die Lungenvene mit dem distalen Anteil der Vena cava superior wurde durch das Vorhofseptum in den linken Vorhof weitergeleitet. Auch Derra führte dies 1966 an 5 Patienten durch [16]. Doch die frühen postoperativen Resultate waren nicht befriedigend. Bei Lewis traten postoperativ Thrombosierung und Obstruktion der Lungenvene auf und Derra beobachtete Infarzierungen von Lungenabschnitten aufgrund von Gefäßobstruktionen sowie totale AV-Blöcke. Damit wurde diese Methode zunächst abgelehnt und Derra befürwortete bei hochmündenden Lungenvenen die Ligatur des zugehörigen Lungenastes. 1985 griff Warden diese Methode wieder auf und entwickelte sie weiter [30]. Damit erzielte er ein gutes Ergebnis im Bezug auf postoperative Rhythmusstörungen.

Diese Methode wurde auch von anderen Autoren verwendet und auch sie beschrieben gute Ergebnisse im Bezug auf einen kurzen stationären Aufenthalt postoperativ, einer Besserung des postoperativen NYHA-Stadiums und auch für Rhythmusstörungen besonders im Langzeitverlauf [31, 39, 42, 76-80]. In den letzten Jahren sind zahlreiche Berichte veröffentlicht worden in denen die Warden-Technik mit der herkömmlichen Operationsmethode verglichen wurden. Geeignet sei diese vor allem bei hohen Lungenvenenfehlmündungen, ungefähr 2 cm oberhalb des Übergangs in den rechten Vorhof [39]. Shahriari teilte 2006 in einer Studie 54 Patienten in zwei Gruppen ein, die einen wurden nach Warden operiert, die anderen nach Kirklin. In der ersten Gruppe gab es 9,6% Rhythmusstörungen in der zweiten keine. Der Grund hierfür sei, dass bei der Warden-Methode am Sinusknoten oder an dessen Arterie nicht manipuliert wird und daher Rhythmusstörungen nicht entstehen könnten. Auch Stewart brachte 2007 eine Studie heraus in der Patienten verglichen wurden, die mit einem Patch, mit zwei Patches und mit der Warden-

Methode operiert wurden. Das höchste Risiko für Rhythmusstörungen zeigte auch er für die Patienten, die mit zwei Patches operiert wurden, wobei der zweite Patch für die Erweiterung der Vena cava superior verwendet wurde um Obstruktionen der Vene vorzubeugen. Immerhin entwickelten auch 18% der Patienten eine Stenose der Vena cava superior. Das niedrigste Risiko für postoperative Komplikationen zeigten die Patienten, die nach Warden operiert wurden. In unserer Patientenpopulation hatte sich die Methode nach Warden nicht ausreichend durchsetzen können. Die Patienten wurden meist zwischen 1999 und 2002 nach dieser Methode operiert. Eine Obstruktion bzw. eine Thrombosierung der Lungenvenen oder der Vena cava superior kam nicht vor, auch andere Komplikationen sind nicht beobachtet worden. Alle drei Patienten blieben postoperativ maximal 7 Tagen stationär.

Bei 20% unserer Patienten wurde eine Erweiterung der Vena cava superior mit einem Patch durchgeführt (siehe Diese Maßnahme geschah meist prophylaktisch bezüglich einer Stenosierung der Vene oder der Venenumleitung. Bei den Patienten aus der ersten Gruppe wurden dies häufiger angewendet (83%).

Tabelle 9). Diese Methode wurde zuvor schon als „double-patch“ Methode erwähnt [80]. In anderen Arbeiten wurde eine Erweiterung durchgeführt, wenn intraoperativ der Druckgradient zwischen Vena cava superior und rechtem Vorhof größer als 4 mmHg war. Ein Patient aus unserer Patientengruppe hatte eine postoperative Obstruktion der Vena cava superior, ein anderer Patient, der keine Erweiterung der Lungenvene erhalten hatte, entwickelte eine Obstruktion der umgeleiteten Lungenvene. Somit liegt die Rate für postoperative Gefäßobstruktionen bei unseren Patienten bei 1,7%. Eine Obstruktion der Gefäße soll bei einem Scimitar-Syndrom häufiger entstehen [76]. In anderen Quellen findet man, dass eine Erweiterung der Vena cava superior, häufiger im Zusammenhang mit Rhythmusstörungen entstehen [80]. Es hatten 9 von 24 Patienten, die die Erweiterung erhalten haben, postoperativ eine Rhythmusstörung, was einen signifikanten Einfluss vermuten lässt ($p=0,02$). Anschließend sank die Anzahl auf 6 Patienten bis zur Entlassung, was die Signifikanz sinken lässt. Eine Einmündung der Lungenvene in die Vena cava superior statt in den rechten Vorhof stellt keinen Hinweis für weniger Rhythmusstörungen dar [76], wie auch in Tabelle 19 zu ersehen ist.

5.5 Komplikationen und Letalität

Restshunts sind in dieser chirurgischen Ära äußerst selten geworden, da die noch intraoperativen Kontrollmöglichkeiten sich weiter entwickelt haben und die Restshunts damit

limitiert werden können. Meist bleiben die hämodynamischen Auswirkungen aus und bedürfen dadurch keines erneuten chirurgischen Eingriffes. Anders allerdings ist es bei einer Fehlmündung, die weit hoch in der Vena cava superior gelegen ist, da dann der intravasale Weg des Blutes verlängert ist und Komplikationen eine größere Rolle spielen können [81]. Bei keinem unserer Patienten sind Restshunts aufgetreten. Auch das postoperative Perikardiotomiesyndrom ist als ein mögliches aus der Operation resultierendes Risiko beschrieben worden [86]. Vier Patienten aus unseren Gruppen hatten ein Perikarderguss nach der Operation entwickelt (3%). Meist war dieser selbst limitierend und erforderte nur eine konservative Therapie. Ein Patient musste mit einer Perikardiotomie behandelt werden.

Die 30-Tages-Letalität, wie sie in Kapitel 4.6.1 aufgeführt ist, lag bei 0,8%, das waren 2 von 119 Patienten. Einigen Expertenmeinungen zufolge haben Patienten mit einer präoperativen pulmonalen Hypertonie ein höheres Letalitätsrisiko. Insbesondere bei einer isolierten Pulmonalvenenfehlmündung ohne Vorhofseptumdefekt kann das Risiko noch höher liegen [31, 45]. Beide Patienten aus unseren Gruppen, die verstorben sind, hatten einen Sinus-venosus-Defekt. Über den pulmonalen Druck kann leider keine Aussage gemacht werden, da beide präoperativ keinen Herzkatheter bekommen haben und in der echokardiographischen Untersuchung keine Aussagen dazu gemacht worden sind.

Ein anderer und wichtiger Aspekt der Operation ist das Risiko für andauerndes Vorhofflimmern. Dieses kann zu einer Therapiebedürftigkeit und zu einem Letalitätsrisiko führen. Die Symptome des Vorhofflimmerns sind „Herzrasen“, Schwindelgefühl und Synkopen. Im Durchschnitt erleiden jährlich etwa 6% der Patienten mit Vorhofflimmern einen Schlaganfall, 15–20 % aller Schlaganfälle ereignen sich aus einem Vorhofflimmern. Es hatten 4 Patienten ein Vorhofflimmern postoperativ entwickelt, jeweils 2 Patienten ein Vorhofflattern oder ein Patient eine Sinustachykardie. Das sind 7% Risiko für ein thromboembolisches Ereignis. Auf lange Sicht, insbesondere bei Patienten, die im Kindesalter operiert wurden, kann es ebenfalls zu einer Herzinsuffizienz führen. Bei Patienten, die spät operiert werden, kann das Vorhofflimmern nicht mehr reversibel sein, wenn sich die Arrhythmie auf die Herzkonfiguration ausgewirkt hat. Die Patienten mit Vorhofflimmern waren in den Gruppen der unter und über 18-jährigen vertreten. Dies bringt eine deutliche Einschränkung für den Alltag mit sich. Fünf dieser Patienten waren in der ersten Gruppe mit Inzision in die Vena cava superior. Drei Patienten konnten bis zur Entlassung in einen Sinusrhythmus überführt werden, die anderen blieben im Vorhofflimmern bzw. Vorhofflattern. Nach einem weiteren Jahr hatten noch zwei Patienten Vorhofflimmern. Tachykarde Rhythmusstörungen können bei

Patienten mit Vorhofseptumdefekt bereits präoperativ auftreten und nehmen nach dem 40. Lebensjahr in ihrer Frequenz zu [59]. Allerdings sind diejenigen mit einem operierten Sinus-venosus-Defekt mit Lungenvenenfehlmündung häufiger betroffen als mit einem ASD secundum [82].

Allgemein sind tachykarde Rhythmusstörungen seltener aufgetreten, weitaus häufiger sind bradykarde Rhythmusstörungen, wie Vorhofrhythmus oder AV-Ersatzrhythmus, gewesen. Auch diese Formen der Arrhythmien können mit Symptomen wie Schwindelgefühl oder gesteigerter körperliche Erschöpfbarkeit vergesellschaftet sein [61]. Unter Umständen kann das bis zu einer Schrittmacherbedürftigkeit führen. Daher sollte auf ein Vermeiden von Auslösern für Rhythmusstörungen geachtet werden.

Die PAPVD ist eine Erkrankung, die sich nicht immer mit Symptomen bemerkbar machen muss, sowohl vor wie auch nach der Operation. Daher kann unter Umständen die Diagnose erst im jugendlichen oder erwachsenen Alter gestellt werden.

In Fällen, in denen die Patienten asymptomatisch bleiben, ist die Prognose gut. Meist hängt die Prognose vom Shuntvolumen des Defektes ab. Bei anderen kann das klinische Bild spät und sehr ausgeprägt in Erscheinung treten und der Verlauf progredient sein. Haben sich Symptome erst manifestiert und hat sich das Herz an die Druckbelastung adaptiert, ist das Operationsrisiko hoch. Die unbehandelte partielle Lungenvenenfehlmündung kann zu Herzinsuffizienz und Vorhofflimmern führen. Auch altersabhängig verschlechtert sich die linksventrikuläre Kontraktilität bis hin zu Rechtsherzinsuffizienz mit pulmonaler Hypertonie [83]. Zudem zählt ein Vorhofseptumdefekt als eine potentielle Emboliequelle für ischämische Insulte sowie auch für chronische Lungenembolien [84]. Daher bietet sich die Operation in jungen Jahren an [57, 83], bei unseren Patienten zeigte sich das beste Alter zwischen 10 und 18 Jahren. Andere empfehlen eine Operation vor der Einschulung [83]. In dieser Zeitspanne ist das Risiko für eine postoperative Rhythmusstörung am geringsten gewesen und die Genesung erfolgte am zügigsten. Außerdem scheinen die Rhythmusstörungen in diesem Alter eher vorübergehend zu sein. Die schlechtesten Ergebnisse zeigten die Patienten unter 3 und über 40 Jahren.

Bei der Operation muss eine Schnittführung durch den Übergang von Vena cava superior zum rechten Vorhof vermieden werden. Die Überschreitung der cavoatrialen Zone mit möglicher Verletzung des Sinusknotens, dessen Arterienverlauf oder den Leitungsbahnen zum AV-Knoten werden als sehr wahrscheinlich für das Auslösen von Rhythmusstörungen angesehen, die auch länger bestehen bleiben können. Ein weiterer Einflussfaktor auf Rhythmusstörungen

ist eine lange Operationszeit. Die verschiedenen kardioplegischen Lösungen scheinen auf Elektrolytverschiebungen und Herzrhythmusstörungen keinen Einfluss zu haben [85]. Da die Problematik der Schnittführung schon seit Jahren bekannt ist, haben verschiedene Autoren weitere Operationsmethoden entwickelt, wie z.B. die „rotation-advancement flap“ Methode von Okabe, die „butterfly“ Methode nach Victor oder die Operationstechnik mit zwei separaten Schnitten nach Nicholson. Alle diese Autoren haben gute Ergebnisse festgestellt, es sind keine Rhythmusstörungen und keine Gefäßverschlüsse aufgetreten. Auch die Warden-Methode ist eventuell eine Möglichkeit, die rhythmischen Komplikationen zu umgehen. Die aktuellen Studien dazu zeigen postoperativ kaum Rhythmusstörungen oder Gefäßverschlüsse. In unserem Patientenkollektiv wurden drei Patienten nach dieser Methode operiert. Alle zeigten nach einem Jahr einen Sinusrhythmus, allerdings ist die Anzahl der Patienten klein. Am besten bietet sie sich an bei hohen Lungenvenenfehlmündungen oder einer linken Vena cava superior [42]. Diese Methode sollte weiter ausgebaut und beobachtet werden. Weniger empfehlenswert ist die routinemäßige Erweiterung der Vena cava superior, da aufgrund dessen eine Verletzungsgefahr von Sinusknoten und der Arterie sehr hoch ist und somit auch das Risiko für Rhythmusstörungen [80].

Postoperative Rhythmusstörungen sind nach einer Inzision in die Vena cava superior häufiger anzufinden. In der Langzeitbeobachtung ist die Anzahl der Arrhythmien rückläufig, viele Patienten springen von einer Arrhythmie in einen Sinusrhythmus über. Von Vorteil ist es, wenn der Patient jung ist und die Rhythmusstörung früh auftritt, bei postoperativ spätauf tretenden Rhythmusstörungen ist die Rückbildung verzögert. In den Fällen, wo die Rhythmusstörung beständig ist, sollte man die Patienten unter Beobachtung halten und ggf. eine antiarrhythmische sowie eine antikoagulatorische Therapie einleiten.

6 Zusammenfassung

Die vorliegende Arbeit untersucht die postoperativ neu aufgetretenen Rhythmusstörungen nach Korrektur einer partiellen Lungenvenenfehlmündungen in Abhängigkeit von der Operationsmethode. Von 1988 bis 2005 wurden am Deutschen Herzzentrum Berlin 154 Patienten mit der Diagnose partielle Lungenvenenfehlmündung operiert. Alle Patienten, die vor der Operation eine Rhythmusstörungen oder einen anderen angeborenen und operationsnotwendigen Herzfehler aufwiesen, wurden von der Studie ausgeschlossen, woraufhin die Anzahl der Patienten sich auf 119 reduzierte. Der häufigste Befund war die Fehlmündung der oberen Lungenvene in die Vena cava superior, der bei 81 Patienten vorlag, 100 Patienten hatten einen Sinus-venosus-Defekt. Bei 11 Patienten lag trotz einer Lungenvenenfehlmündung kein Vorhofseptumdefekt vor, wobei aber die pulmonalen Drücke nicht wesentlich höher waren als bei denen mit einem Vorhofseptumdefekt. 116 Patienten wurden nach der Operationsmethode von Kirklin operiert, die restlichen drei Patienten nach der Warden-Methode. Retrospektiv und in Abhängigkeit der Operationsvariante wurden die Patienten in zwei Gruppen eingeteilt. Alle Patienten der Gruppe 1 (n=55) hatten einen Schnitt in den rechten Vorhof und in die Vena cava superior erhalten und Patienten der Gruppe 2 (n=64) bekamen nur einen Schnitt in den rechten Vorhof. Bei allen Patienten wurde postoperativ und zur Entlassung ein EKG geschrieben, die Auswertung des EKGs war Teil dieser Arbeit. Dabei zeigte sich, dass kurz nach der Operation aus der ersten Gruppe 23 Patienten einen Sinusrhythmus und aus der zweiten Gruppe 46 Patienten einen Sinusrhythmus hatten. Daraus ergab sich für 32 Patienten aus der ersten Gruppe und 18 Patienten aus der zweiten Gruppe postoperative Rhythmusstörungen, wie z.B. Vorhofrhythmus-, AV-Rhythmusstörung oder Vorhofflimmern. Zwei Patienten bedurften eines Herzschrittmachers. In der frühen postoperativen Phase sind keine Patienten verstorben. Zum Entlassungszeitpunkt stieg die Zahl in Gruppe 1 auf 35 gesunde Patienten und 55 Patienten in Gruppe 2. In der Beobachtung nach einem und nach drei Jahren konnte man sehen, dass noch weitere Patienten in einen Sinusrhythmus wechselten und die Zahl der Rhythmusstörungen rückläufig war. Die Anzahl der Rhythmusstörungen sind in der ersten Gruppe deutlich größer, da mehr als die Hälfte der Patienten betroffen waren. Daraus resultiert die Notwendigkeit auf eine minimale Schnittführung in die Vena cava superior zu achten, um diese Rhythmusstörungen zu vermeiden. Aber gleichzeitig schienen die AV- und Vorhofrhythmusstörungen eher vorübergehend zu sein. Gefäßverschlüsse sind bei 2 Patienten aufgetreten (1,7%). Seit Kirklin sind aufgrund der Rhythmusstörungen weitere Schnitt- und

Umleitungsmöglichkeiten entwickelt worden, die genauer verfolgt werden sollten. Außerdem sollten mehr Patienten nach der Warden-Methode operiert werden, damit genauere Vergleiche angestellt werden können. Weiterhin sind ausführlichere Untersuchungen im Bezug auf den Langzeitverlauf sinnvoll.

7 **Abbildungsverzeichnis**

Abbildung 1: Darstellung der Lungenvenenfehlmündung aus Wilcox et al. aus Surgical anatomy of the heart, ed. G. Medical. 2003, New York [11]	7
Abbildung 2: Die Arten der Vorhofseptumdefekte und ihre Lagen nach Wilcox et al. aus Surgical anatomy of the heart, ed. G. Medical. 2003, New York [11]	10
Abbildung 3: Prinzip der operativen Korrektur bei Fehlmündung der rechten oberen Lungenvene aus Kirklin et al, aus Cardiac Surgery 2003. A) Initiale Inzision vertikal im rechten Vorhof bis zur fehlmündenden Lungenvene und Y-förmige Erweiterung im Vorhof. B) Eröffnung und Inspektion des Vorhofes. C) Bildung eines Tunnels von der Lungenvene, durch den rechten Vorhof zum Vorhofseptumdefekt. D) Umleitung des Blutflusses durch einen intrakardialen Flicker [17]	14
Abbildung 4: Ehrenhaft; Erster klinischer Fall 1957: Anastomose von der Vena cava superior zum rechten Vorhof und Tunnelbildung von Lungenvene zum linken Vorhof durch den ASD [28]	15
Abbildung 5: 1. Laterale Wand des rechten Vorhofs wurde kanüliert, Vena azygos wurde ligiert, vertikaler Schnitt von der Spitze des rechten Vorhofs in die Vena cava superior und bis zur Einmündung der höchsten Lungenvene; 2. Einsicht in die Lungenvene und in den Vorhofseptumdefekt, Eröffnung des Vorhofseptums um 3 cm nach inferior; 3. Erweiterung der Septumwand von E nach D, Umleiten der Lungenvene entlang der dargestellten Linie; 4. Weiterführen der Naht bis E, Annähen der Angioplastikwand aus Vena cava superior und Lungenvene an A und B; 5. Die Umleitung liegt auf dem rechten Herzohr und der angeschnittenen Vena cava superior, Verbinden der Nähte von Vena cava superior zu Vena cava inferior; RAA: rechtes Herzohr; IVC: Vena cava inferior; SVC: Vena cava inferior; AV: Vena azygos; PV: Pulmonalvene; Aus Chartrand et al 1976 [29]	16
Abbildung 6: A. Darstellung der Lungenvene mit Einmündung in die Vena cava superior (SVC) oberhalb der cavoatrialen Grenze. Der Sinus-venosus-Defekt ist angedeutet durch eine perforierte Linie. B. Der cardiopulmonale Bypass wird angeschlossen. Die Vena cava superior wird abgeklemmt und durchtrennt. C. Anastomosierung der Vena cava superior an die Auricula dexter. IVC (Vena cava inferior), PA (Pulmonalarterie), Ao (Aorta) [30].	17
Abbildung 7: A. Darstellung der Lungenvene und des rechten Vorhofs B. Umleitung der Lungenvene durch den rechten Vorhof in den linken Vorhof durch den Vorhofseptumdefekt. Bei Patienten mit intaktem Vorhofseptum wird ein hoher Defekt geschaffen. C. Verschluss der	

Atriotomie. Aus Partial anomalous pulmonary venous connection to the right side of the heart von Gustafson et al, 1989 [30].	17
Abbildung 8: Arterie des Sinusknoten und die Variationen [11].....	19
Abbildung 9: Operation der rechtsseitigen partiellen Lungenvenenfehlmündung mit Markierung der Schnittführung. Gruppe 1: erweiterte Atriotomie (Inzision) bis in die Vena cava superior; Gruppe 2: Atriotomie.....	23
Abbildung 10: Box plot des mittleren pulmonalen Drucks zum Alter in Kategorien; Anzahl der Patienten in den Alterskategorien: < 3 Jahre: 23 Patienten; 3-18 Jahre: 44 Patienten; 18-40 Jahre: 30 Patienten; >40 Jahre: 22 Patienten.....	31
Abbildung 11: Box-plot des Qp:Qs Quotienten zum Alter in Kategorien; Anzahl der Patient in den Alterskategorien: < 3 Jahre: 23 Patienten; 3-18 Jahre: 44 Patienten; 18-40 Jahre: 30 Patienten; >40 Jahre: 22 Patienten	33
Abbildung 12: Trikuspidalklappeninsuffizienz nach Schweregrad in Gruppe 1 und 2 eingeteilt. Messergebnisse aus den echokardiographischen Untersuchungen präoperativ (p=0,66).....	34
Abbildung 13: Darstellung der Erweiterung des rechten Vorhofs in Gruppe 1 und 2 eingeteilt. Als Dilatation gilt ein Durchmesser des rechten Vorhof von > 40mm. Präoperativ echokardiographisch erhobene Befunde. p=0,02.	35
Abbildung 14: Darstellung der Patienten aus Gruppe 1 und 2 anhand ihrer anamnestisch angegebenen NYHA Stadien. p=0,422.	37
Abbildung 15: Anzahl der Operationen von 1988 bis 2005 unterschieden nach Gruppe 1 und Gruppe 2. p=0,004.....	38
Abbildung 16: Graphische Darstellung der Studienteilnehme aus Gruppe 1 und Gruppe 2. Nach dem früh postoperativ geschriebenen EKG wurden die Patienten nach Sinusrhythmus oder kein Sinusrhythmus eingeordnet.	45
Abbildung 17: Graphische Darstellung der Studienteilnehmer aus Gruppe 1 nach ihrem Alter geordnet und differenziert nach den Rhythmusstörungen postoperativ.	47
Abbildung 18: Graphische Darstellung der Studienteilnehmer aus Gruppe 2 nach ihrem Alter geordnet und differenziert nach den Rhythmusstörungen postoperativ.	48
Abbildung 19: Graphische Darstellung der Studienteilnehmer aus beiden Gruppen mit Erfassung des Herzrhythmus zur Entlassung.	49

Abbildung 20: Darstellung der Studienteilnehmer aus Gruppe 1 nach ihrem Alter geordnet und differenziert nach den Rhythmusstörungen zum Entlassungszeitpunkt.....	51
Abbildung 21: Darstellung der Studienteilnehmer aus Gruppe 2 nach ihrem Alter geordnet und differenziert nach den Rhythmusstörungen zum Entlassungszeitpunkt.....	52
Abbildung 22: Anzahl der Patienten mit Arrhythmien aus Gruppe 1 und 2 postoperativ, zur Entlassung und nach 1 Jahr	54
Abbildung 23: Darstellung der Antiarrhythmika, die bei Entlassung verordnet wurden. Gruppe 1= 12 Patienten; Gruppe 2= 3 Patienten. Die Antiarrhythmika sind nach der pharmazeutischen Klasse zugeordnet. Klasse 1A (z.B. Disopyramid, Chinidin), Klasse 2/Betablocker (z.B. Metoprolol), Klasse 3 (z.B. Sotalol, Amiodaron), Digitalisglykoside (p=0,877).	55

8 Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Einteilung der Lungenvenenfehlmündungen nach der embryologischen Entwicklung nach Herlong [14]	8
Tabelle 2: Erfassung der Vorhofseptumdefekte in der untersuchten Patientenpopulation (ASD II: Atriumseptumdefekt vom Secundum-Typ, PFO: persistierendes Foramen ovale, SVD: Sinus-venosus-Defekt, ASD: Atriumseptumdefekt)	28
Tabelle 3: Darstellung und Vergleich beider Gruppen für Alter, Gewicht, Grösse und Geschlecht	29
Tabelle 4: Präoperative Drücke in der Arteria pulmonalis in Gruppe 1 und Gruppe 2	30
Tabelle 5: Gruppenunterscheidung Qp:Qs-Quotient, die Werte gelten immer im Vergleich zu 1 (:1)	32
Tabelle 6: Patientenzahlen für NYHA-Stadien, beide Gruppen im Vergleich (p=0,405)	36
Tabelle 7: Erfassung der Herz-Lungen-Maschinen-, Aortenklemm- und Operationszeit in beiden Gruppen sowie Hypothermie, Menge von Kirsch®- und HAES®-Lösung. Dabei Ermittlung der Signifikanz durch den p-wert.....	39
Tabelle 8: Weitere Operationen	40
Tabelle 9: Anzahl der Patienten mit Erweiterung der Vena cava superior	40
Tabelle 10: Postoperative intensivstationäre Aufenthaltsdauer in beiden Gruppen unterteilt in unter 24h, 24 bis 48 h und über 48 h.....	41
Tabelle 11: Postoperative stationäre Aufenthaltsdauer in beiden Gruppen unterteilt in unter 8 d, 8 bis 15 d und über 15 d. p=0,014.....	41
Tabelle 12: Dauer des postoperativen stationären Aufenthalts bei Patienten unter und über 18 Jahre	42
Tabelle 13: Erfassung der Anzahl postoperativer Komplikationen nach PAPVD-Korrektur in beiden Gruppen mit Angaben zur Behandlung.	43
Tabelle 14: Postoperativer Sinusrhythmus und Arrhythmien in Gruppe 1 und Gruppe 2	46
Tabelle 15: Darstellung der Patienten mit dilatiertem rechten Vorhof im Hinblick auf früh postoperativ aufgetretene Rhythmusstörungen (p= 1,000).	49
Tabelle 16: Anzahl der Patienten mit Sinusrhythmus oder Arrhythmien in Gruppe 1 und Gruppe 2 zum Entlassungszeitpunkt	50

Tabelle 17: Rhythmusstörungen zum Entlassungszeitpunkt im Bezug auf einen präoperativ dilatierten rechten Vorhof (p=0,819)	52
Tabelle 19: Patienten mit Sinusrhythmus und Arrhythmien in Gruppe 1 und Gruppe 2 nach 1 Jahr. P=0,861	53
Tabelle 20: Mögliche Einflussfaktoren auf den postoperativen Herzrhythmus; Univariate Analyse	56
Tabelle 21: Mögliche intraoperative Einflussfaktoren auf den postoperativen Herzrhythmus; Multivariate Analyse	57

9 Literaturverzeichnis

1. Davia, J.E., M.D. Cheitlin, and J.L. Bedynek, *Sinus venosus atrial septal defect: analysis of fifty cases*. Am Heart J, 1973. **85**(2): p. 177-85.
2. Albes, G., et al., [*Diagnosis and embryogenesis of partial anomalous pulmonary venous connection*]. Pneumologie, 2002. **56**(6): p. 370-5.
3. Apitz, J., *Pädiatrische Kardiologie*. 1998, Darmstadt: Steinkopff. 260-265.
4. Schuhmacher, G., Konrad Bühlmayer, *Klinische Kinderkardiologie*, ed. T. edition. 2001: Springer Verlag. 297-307.
5. Craig, R.J., *Natural history and prognosis of atrial septal defect*. Circulation, 1968. **37**: p. 177-185.
6. Nakamura, F.F., AS Nadas, *Atrial septal defects in infants*. Pediatrics, 1964. **34**: p. 101-106.
7. Federow, V., *Über die Entwicklung der Lungenvene*. Anat Hefte, 1910. **40**: p. 533-606.
8. Auer, J., *The development of the human pulmonary vein and its major variations*. Anat Rec 1948. **101**: p. 581-594.
9. Holt, O.S., *Familial heart disease with skeletal malformations*. Br Heart J, 1960. **22**: p. 236-242.
10. Noonan, J., *Syndromes associated with cardiac defects*. Pediatrica Cardiovascular Disease, ed. B.A. Engle MA. 1981, Philadelphia. 97-116.
11. Wilcox, B.A.R., *Surgical anatomy of the heart*, ed. G. Medical. 2003, New York.
12. Snellen, H.A., H.C. van Ingen, and E.C. Hoefsmit, *Patterns of anomalous pulmonary venous drainage*. Circulation, 1968. **38**(1): p. 45-63.
13. Herlong, J.R., J.J. Jagers, and R.M. Ungerleider, *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary venous anomalies*. Ann Thorac Surg, 2000. **69**(4 Suppl): p. S56-69.
14. Schmidt, E., HD Reploh, *Die verschiedenen Formen der partiellen Pulmonalvenentranspositionen mit Darstellung einer ungewöhnlichen Variante*. Arch für Kreislaufforschung, 1967. **57**(1-2): p. 70-84.
15. Blalock A, Taussig HB, *The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia*. JAMA 1945. **128**:189-202
16. Derra, E., W. Irmer, and S. Tarbiat, [*The variants of 112 interauricular communications of the "sinus venosus" type and their surgical treatment*]. Ann Chir Thorac Cardiovasc, 1965. **4**(3): p. 431-40.
17. Kirklin, *Cardiac Surgery; Morphology, Diagnostic Criteria, Natural History, Techniques, Results and Indications*. Third ed. 2003. 715-751.
18. Ghishla, R.P., RA Meyer, S Kaplan, *Spontaneous closure of isolated secundum type atrial septal defect in infants: A echocardiographic study*. Am Heart J, 1985. **109**: p. 1327-1333.
19. Peacock, T., *Diseases et cetera, of the organs of circulation: I. Malformations of the heart: large aperture in the septum of the auricles: with the foramen ovale closed*. Trans Pathol Soc Lond, 1878. **29**: p. 43.
20. Hughes CW, R.P., *Anomalous pulmonary veins*. Arch Pathol, 1944. **37**: p. 364-6.
21. Campbell, M., *Natural history of atrial septal defect*. Br Heart J, 1970. **32**: p. 820-26.

22. Dickinson, D.F., JL Wilkinson, *Congenital heart disease among 160, 480 liveborn children in Liverpool 1960 to 1969. Implications for surgical treatment.* Br Heart J, 1981. **46**: p. 55-62.
23. Bedford, D., *The anatomical types of atrial septal defect: Their incidence and clinical diagnosis.* Am J Cardiol, 1960. **6**: p. 568-574.
24. Dotter, C., *Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava: Two cases diagnosed during life by angiocardiology and cardiac catheterization.* am J M Sc, 1949. **218**: p. 31.
25. Kirklin, J.W., *Surgical treatment of anomalous pulmonary venous connection (partial anomalous pulmonary venous drainage).* Proc Staff Meet Mayo Clin, 1953. **28**(17): p. 476-9.
26. Lewis, F.J., *[High defects of the atrial septum.].* J Thorac Surg, 1958. **36**(1): p. 1-11.
27. Lewis FJ, Taufic M, *Closure of atrial septal defects with the aid of hypothermia; experimental accomplishments and the report of one successful case.* Surgery. 1953 Jan;**33**(1):52-9
28. Ehrenhaft, J.L., MS Lawrence, *The surgical treatment of partial and total anomalous pulmonary venous connections.* Ann Surg, 1958. **148**: p. 249.
29. Chartrand, C., et al., *A new surgical approach for correction of partial anomalous pulmonary venous drainage into the superior vena cava.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1976. **71**(1): p. 29-34.
30. Warden, H.E., TJ Tarnay, WA Neal *An alternative method for repair of partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava.* Ann Thorac Surg, 1984. **38**: p. 601-5.
31. Gustafson, R.A., GF Murray, RC Hill, GE Rozar, *Partial anomalous pulmonary venous connection to the right side of the heart.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1989. **98**: p. 861-8.
32. Okabe, H., et al., *Rotation-advancement flap method for correction of partial anomalous pulmonary venous drainage into the superior vena cava.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1990. **99**(2): p. 308-11.
33. Victor, S., *Transcaval repair of sinus venosus defect.* Tex Heart Inst J, 1995. **22**(4): p. 304-7.
34. Cowen, M.E., et al., *The results of surgery for atrial septal defect in patients aged fifty years and over.* Eur Heart J, 1990. **11**(1): p. 29-34.
35. Kirklin, J.W., F.H. Ellis, Jr., and E.H. Wood, *Treatment of anomalous pulmonary venous connections in association with interatrial communications.* Surgery, 1956. **39**(3): p. 389-98.
36. Adachi, B., *Anatomie der Japaner: II. Das Venensystem der Japaner.* 1933, Kyoto: Verlag der Kaiserlich-Japanischen Universität.
37. Weber HS, R.M., WE Hellenbrand, CS Kleinmann, GS Kopf, *Pulmonary venous collaterals secondary to superior vena cava stenosis: a rare case of right-to-left shunting following repair of a sinus venosus atrial septal defect.* Pediatr Cardiol, 1989. **10**: p. 49-51.
38. Loogen F, R.E., Santa Maria E, Wolter HH, *Anomalien der großen Körper- und Lungenvenen.* Zeitschrift für Kreislaufforschung, 1959. **48**: p. 136-152.
39. Shahriari, A., et al., *Caval division technique for sinus venosus atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection.* Ann Thorac Surg, 2006. **81**(1): p. 224-9; discussion 229-30.

40. Chen, S., Rene A. Arcilla, M.D., F.A.C.C., Peter V. Moulder, M.D., F.A.C.C. and Donald E. Cassels, M.D., F.A.C.C., *Postoperative Conduction Disturbance in Atrial Septal Defect*. The American Journal of Cardiology, 1968. **22**(4): p. 636-644.
41. Cohen, A.J., et al., *Anomaly pulmonary venous drainage of the right lung*. Ann Thorac Surg, 1993. **56**(6): p. 1397-1399.
42. Gustafson, R.A., H.E. Warden, and G.F. Murray, *Partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava*. Ann Thorac Surg, 1995. **60**(6 Suppl): p. S614-7.
43. Ichihara, T., et al., *Two successful cases of total left anomalous pulmonary venous connection with intact atrial septum*. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi, 1993. **41**(1): p. 135-139.
44. Bircks W, G.P., A Seling, *Korrektur der Fehlmündung aller rechtsseitigen Lungenvenen in die Vena cava inferior (Scimitarsyndrom)*. Zeitschrift für Kreislaufforschung, 1969. **10**: p. 1053-1061.
45. Babb, J.D., et al., *Isolated partial anomalous venous connection: a congenital defect with late and serious complications*. Ann Thorac Surg, 1981. **31**(6): p. 540-1.
46. Saalouke, M.G., et al., *Isolated partial anomalous pulmonary venous drainage associated with pulmonary vascular obstructive disease*. Am J Cardiol, 1977. **39**(3): p. 439-44.
47. Murphy, B.G., MD McGoon, DD Mair, CJ Porter, DM Ilstrup, DC McGoon, FJ Puga, JW Kirklin, GK Danielson, *Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect*. N Engl J Med, 1990. **323**: p. 1645-1650.
48. Horvarth, R.B., JJ Collins, LH Cohn, *Surgical treatment of adult atrial septal defect: early and long-term results*. J Am Coll Cardiol, 1992. **20**: p. 1156-1159.
49. Ghosh, S.C., E Black, RK, Firmin, *Surgical closure of atrial septal defects in adults: effect of age at operation on outcome*. Heart, 2002. **88**: p. 485-487.
50. Berger, F., et al., *Arrhythmias in patients with surgically treated atrial septal defects*. Swiss Med Wkly, 2005. **135**(11-12): p. 175-8.
51. Greenwood, A.R., LJ Sloss, M LaCorte, AS Nadas, *Sick sinus syndrome in children with a "healthy heart". Apropos of 2 cases with direct endocavitary tracing of sino-atrial block* Ann Cardiol Angeiol, 1975. **38**: p. 143-146.
52. Hesslein, P., *Noninvasive diagnosis of dysrhythmias*. Pediatrics cardiac dysrhythmias, ed. A.G. PC Gillette. 1981, New York: Grune&Stratton. 55-76.
53. Konstantinides, A.G., M Olschewski, L Gornand, H Roskamm, G Spillner, H Just, W Kasper, *A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defects in adults*. N Engl J Med, 1995. **333**: p. 469-473.
54. Kyger, E.R., 3rd, et al., *Sinus venosus atrial septal defect: early and late results following closure in 109 patients*. Ann Thorac Surg, 1978. **25**(1): p. 44-50.
55. Friedli, B., et al., *Surgical treatment of partial anomalous pulmonary venous drainage. A long-term follow-up study*. Circulation, 1972. **45**(1): p. 159-70.
56. Popper, R.W., A Selzer, F Gerbode, *Arrhythmias after cardiac surgery. Uncomplicated atrial septal defect*. Am Heart J, 1962. **64**: p. 455-461.
57. Luciani, G.B., et al., *Age at repair affects the very long-term outcome of sinus venosus defect*. Ann Thorac Surg, 2008. **86**(1): p. 153-9.
58. Attenhofer Jost, C.H., et al., *Sinus venosus atrial defect: long-term postoperative outcome fpr 115 patients*. Circulation, 2005. **112**(13): p. 1953-8.
59. Ruschhaupt, D.G., et al., *Electrophysiologic abnormalities of children with ostium secundum atrial septal defect*. Am J Cardiol, 1984. **53**(11): p. 1643-7.

60. Bubenheimer, P., *Postoperative Befunde bei Vorhofseptumdefekt*. Herz&Gefäße, 1990. **10**: p. 681-689.
61. Bink-Boelkens, M.T.E., A Eygelaar, *Arrhythmias after repair of secundum atrial septal defect: The influence of surgical modification*. Am Heart J, 1988. **115**: p. 629-633.
62. Clark, E.B., *Preoperative secundum atrial septal defect with coexisting sinus node and atrioventricular node dysfunction*. Circulation, 1982. **65**: p. 976-980.
63. Garson, A., PS Hesslein, AJ Hordof, JF Keane, WH Neches, CJ Porter, *Atrial flutter in the young: a collaborative study of 380 cases*. Am Coll Cardiol, 1985. **6**: p. 871-878.
64. Gatzoulis, M.A., et al., *Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults*. N Engl J Med, 1999. **340**(11): p. 839-46.
65. Karpawich, P.P., PR Cappola, KC Argaval, *Pre and postoperative electrophysiologic assesment of children with secundum atrial septal defect*. Am J Cardiol, 1985. **55**: p. 519-521.
66. Shiku, D.J., JP Lintermans, A Vliers, *Influence of age on atrioventricular conduction intervals in children with and without atrial septal defect*. J Electrocardiol, 1982. **15**: p. 9-14.
67. Berdajs, D., L. Patonay, and M.I. Turina, *The Clinical Anatomy of the Sinus Node Artery*. Ann Thorac Surg, 2003. **76**: p. 732-6.
68. Clark, E.B., CN Neill, JA Haller *Should the sinus venosus type ASD be closed? A review of the atrial conduction defects and surgical results in twenty-eight children (Abstr.)*. Am J Cardiol, 1975. **35**: p. 127.
69. Reid, J.M., *Cardiac Arrhythmias Following Successful Surgical Closure of Atrial Septal Defect*. Br Heart J, 1967. **29**: p. 742-747.
70. Young, D., *Later Results in Closure of Secundum Atrial Septal Defect in Children*. Am J Cardiol, 1973. **31**: p. 14-22.
71. Trusler, G.A., et al., *Late results following repair of partial anomalous pulmonary venous connection with sinus venosus atrial septal defect*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1980. **79**(5): p. 776-81.
72. Schuster, S.R., R.E. Gross, and A.H. Colodny, *Surgical management of anomalous right pulmonary venous drainage to the superior vena cava, associated with superior marginal defect of the atrial septum*. Surgery, 1962. **51**: p. 805-8.
73. Nicholson, I.A., et al., *Transcaval repair of the sinus venosus syndrome*. J Thorac Cardiovasc Surg, 2000. **119**(4 Pt 1): p. 741-4.
74. Iyer, A.P., et al., *Comparative study of single- and double-patch techniques for sinus venosus atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection*. J Thorac Cardiovasc Surg, 2007. **133**(3): p. 656-9.
75. Takahashi, H., et al., *Sinus node dysfunction after repair of partial anomalous pulmonary venous connection*. J Thorac Cardiovasc Surg, 2008. **136**(2): p. 329-34.
76. Alsoufi, B., et al., *Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection*. Ann Thorac Surg, 2007. **84**(6): p. 2020-6; discussion 2020-6.
77. DiBardino, D.J., et al., *The Warden procedure for partially anomalous pulmonary venous connection to the superior caval vein*. Cardiol Young, 2004. **14**(1): p. 64-7.
78. Williams, W.H., AA Raviele, *Extracardiac atrial pedical conduit repair of partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava in children*. Ann Thorac Surg, 1984. **38**: p. 345.

79. Nakahira, A., et al., *Partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava*. Ann Thorac Surg, 2006. **82**(3): p. 978-82.
80. Stewart, R.D., et al., *Envolving surgical strategy for sinus venosus atrial defect: effect on sinus node function and late venous obstruction*. Ann Thorac Surg, 2007. **84**(5): p. 1651-5; discussion 1655.
81. Stewart, S., C. Alexson, and J. Manning, *Early and late results of repair of partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava with a pericardial baffle*. Ann Thorac Surg, 1986. **41**(5): p. 498-501.
82. Russell, J.L., et al., *Outcome following repair of sinus venosus atrial septal defects in children*. Asian Cardiovasc Thorac Ann, 2002. **10**(3): p. 231-4.
83. Kuroczynski, W., et al., *Analyse der chirurgischen Therapie des Vorhofscheidewanddefektes bei Adoleszenten und Erwachsenen*. Z Herz- Thorax- Gefäßchir, 2006. **20**: p. 96-101.
84. Sachweh, J.S., et al., *Hypertensive pulmonary vascular disease in adults with secundum or sinus venosus atrial septal defect*. Ann Thorac Surg, 2006. **81**(1): p. 207-13.
85. Tosson, R., et al., *Herzrhythmusstörungen und Elektrolytveränderungen nach Operation unter Verwendung der Herz-Lungen-Maschine in Abhängigkeit verschiedener cardioplegischer Lösungen*. Z Herz- Thorax- Gefäßchir, 1998. **12**: p. 151-156.

10 Danksagung

Ich möchte zunächst Prof. Dr. med. Dr.h.c. R. Hetzer für die Anvertraung des Promotionsthemas und die Arbeitsmöglichkeiten am Deutschen Herzzentrum Berlin danken. Ebenso danke ich Herrn Prof. Dr. med. F. Berger für das Überlassen der Patientendaten.

Meinen Betreuern Herrn Dr. med. S. Buz und Prof. Dr. med. V. Alexi-Mekishvilli danke ich für die Hilfe bei der Diskussion der Daten sowie für die Einblicke in die Grundlagen der Herzchirurgie.

Herrn Prof. Dr. med. Y. Weng danke ich für die Einsicht in kinderkardiochirurgische Arbeitsweisen sowie der Ausstattung mit Bildmaterialien.

Meinen besonderen Dank richte ich an Dr. med. M. Yigitbasi aus der Abteilung Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler für die kontinuierliche tat- und ratkräftige Unterstützung, dem allzeit vorhandenen Ohr für Befundbesprechungen und der Hilfe beim Erstellen der EKG Befunde.

Ich danke zudem den Mitarbeitern der Charite Institut Medizinische Biometrie und Klinische Epidemiologie für die Hilfe bei der statistischen Auswertung und den Mitarbeitern der IT-Abteilung des Deutschen Herzzentrums Berlins, für ihre lebensrettenden Maßnahmen bezüglich meiner Datensammlung.

Meinen Kindern Aylin und Aday, danke ich für die Liebe und Freude, die sie mir bereiten. Meinem Ehemann Pablo danke ich für sein stetes Engagement und Hilfeleistungen, dem Korrekturlesen und der Einführung in wissenschaftliche Arbeitsweisen. Ohne die Kraft, die sie mir geben, wäre diese Arbeit nicht zustande gekommen. Meinen Eltern danke ich für ihre loyale Zuversicht und die Möglichkeit des Studiums.

11 Lebenslauf

Mein Lebenslauf wird aus datenrechtlichen Gründen in der elektronischen Version meiner Arbeit nicht veröffentlicht.

Mein Lebenslauf wird aus datenrechtlichen Gründen in der elektronischen Version meiner Arbeit nicht veröffentlicht.

12 Publikationsliste

Artikel

1. Buz S, Alexi-Meskishvili V, Villavicencio-Lorini F, Yigitbasi M, Hübler M, Weng Y, Berger F, Hetzer R.
Analysis of arrhythmias after correction of partial anomalous pulmonary venous connection.
Zeitschrift: Annals of Thoracic Surgery Jahr:2009; Ausgabe:87(2): Seiten:580-583.
Impact Factor 3.644
2. Hiemann NE, Zarubova P, Dorbar F, Vierecke J, Konopelska S, Krause L, Egnell C, Renner C, Bauer M, Hetzer R.
The paradox of excellent long-term survival and physical fitness after coronary artery bypass surgery despite suboptimal secondary prevention.
Zeitschrift für Herz-, Thorax- und Gefässchirurgie 2007;21(6):243-9.

Abstracts

1. Hiemann NE, Zarubova P, Vierecke J, Dorbar F, Renner C, Egnell T, Bauer M, Hetzer R.
In-center follow-up improves clinical course of patients following cardiac surgery.
74. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung,
Mannheim, 27.-29.3.2008.
Clinical Research in Cardiology 2008;97(Suppl 1):P243.

13 Erklärung

„Ich, Funda Villavicencio Lorini, erkläre, dass ich die vorgelegte Dissertation mit dem Thema: [Partielle Lungenvenenfehlmündung - Outcome nach Korrektur in Abhängigkeit der chirurgischen Technik mit Schwerpunkt auf Rhythmusstörungen] selbst verfasst und keine anderen als die angegebenen Quellen und Hilfsmittel benutzt, ohne die (unzulässige) Hilfe Dritter verfasst und auch in Teilen keine Kopien anderer Arbeiten dargestellt habe.“

27.05.2013