

**Stellenwert der therapeutischen Herzkatheterinterventionen
bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern in den Jahren
1996-1998 am Kinderherzzentrum Gießen.**

**Inauguraldissertation
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
des Fachbereichs Humanmedizin
der Justus-Liebig-Universität Gießen**

**vorgelegt von Angelika Franzen, geb. Jeblick
aus Homburg (Saar)**

Gießen (2006)

Stellenwert der therapeutischen Herzkatheterinterventionen
bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern in den Jahren 1996-
1998 am Kinderherzzentrum Gießen.

Inauguraldissertation
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
des Fachbereichs Humanmedizin
der Justus-Liebig-Universität Gießen

vorgelegt von Angelika Franzen, geb. Jeblick
aus Homburg (Saar)

Gießen (2006)

Aus dem Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin Gießen

Abteilung Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler

Leiter: Prof. Dr. D. Schranz

des Fachbereichs Medizin der Justus-Liebig-Universität Gießen

Gutachter: Frau PD Dr. I. Michel-Behnke

Gutachter: Herr Prof. Dr. J. Neuzner

Tag der Disputation: 06.06.2007

Inhaltsverzeichnis:

		Seite
1.	<u>Einleitung</u>	
1.1.	Einleitung	1
1.2.	Historischer Überblick: Katheterinterventionelle Kardiologie	3
1.3.	Systematik angeborener Herzfehler	6
1.4.	Möglichkeiten herzkatheterinterventioneller Behandlungen	10
2.	<u>Zielsetzung /Hypothese</u>	16
3.	<u>Hauptteil</u>	
3.1.	Methodik	
3.1.1.	Interventionelle Herzkatheteruntersuchung allgemein	17
3.1.2.	Katheterinterventionelle Behandlung ohne Implantate	18
3.1.2.1.	Ballonvalvuloplastie (BVP)	18
3.1.2.2.	Ballonangioplastie (BAP)	21
3.1.2.3.	Ballonatrioseptostomie (BAS)	22
3.1.3.	Katheterinterventionelle Behandlung mit Implantaten	23
3.1.3.1.	Implantation von Stents / Offenhalten von Gefäßen	23
3.1.3.2.	Verschluss des persistierenden Ductus arteriosus botalli (PDA)	25
3.1.3.3.	Verschluss von Vorhofseptumdefekten (ASD)	27
3.1.3.4.	Verschluss anderer Gefäße / Coilembolisation	29
3.2.	Patienten	
3.2.1.	Pulmonalklappenstenose (PVS)	31
3.2.2.	Aortenklappenstenose (AVS)	33
3.2.3.	Pulmonalarterienaststenosen (PAST)	34
3.2.4.	Aortenisthmusstenose (CoA)	37
3.2.5.	Persistierender Ductus arteriosus botalli (PDA)	38
3.2.5.1.	Offenhalten / Stenting	38
3.2.5.2.	Verschlüsse	39
3.2.6.	Vorhofseptumdefekte (ASD)	40
3.2.7.	Komplexe Vitien und extrakardiale Gefäßstenosen	41
3.2.7.1.	Ballonatrioseptostomie (BAS)	41
3.2.7.2.	Gefäßembolisationen	42

3.2.7.3.	Ballonangioplastie (BAP) verschiedener Indikationen	43
3.2.7.4.	Stentimplantation in verschiedene Gefäße	43
3.2.7.5.	Andere Interventionen im Beobachtungszeitraum	44
3.3.	Ergebnisse	
3.3.1.	Ballonvalvuloplastie (BVP)	45
3.3.1.1.	Pulmonalklappenstenose (PVS)	45
3.3.1.2.	Aortenklappenstenose (AVS)	49
3.3.2.	Ballonangioplastie (BAP)	53
3.3.2.1.	Pulmonalarterienstenosen (PAST)	53
3.3.2.2.	Aortenisthmusstenosen (CoA)	56
3.3.2.3.	Weitere Indikationen der Ballonangioplastie	62
3.3.3.	Ballonatrioseptostomie (BAS)	63
3.3.4.	Stentimplantation	64
3.3.4.1.	Persistierender Ductus arteriosus botalli (PDA)	64
3.3.4.2.	Weitere Stentimplantationen	68
3.3.5.	Verschlüsse	69
3.3.5.1.	Verschluss des persistierenden Ductus arteriosus botalli (PDA)	69
3.3.5.2.	Verschluss des Vorhofseptumdefektes (ASD)	73
3.3.5.3.	Weitere Gefäßembolisationen	75
4.	<u>Diskussion</u>	77
5.	<u>Statistik</u>	112
6.	<u>Zusammenfassung/Abstract</u>	113/116
7.	<u>Literatur</u>	120
8.	<u>Anhang:</u>	
-	Danksagung	134
-	Lebenslauf	135

Liste der in der Arbeit verwendeten fachspezifischen Abkürzungen:

AP-Shunt: aortopulmonaler Shunt
ASD: Vorhofseptumdefekt
ASS: Acetylsalicylsäure
AV: Aortenklappe
AV-Fistel: arteriovenöse Fistel
AVS: Aortenklappenstenose
AVSD: kombinierter Vorhof-Ventrikelseptumdefekt
AW-Okkluder: spezielles Verschlusssystem für Vorhofseptumdefekte
BAP: Ballonangioplastie
BAS: Ballonatrioseptostomie
BVP: Ballonvalvuloplastie
CoA: Coarctation bzw. Aortenisthmusstenose
DI(R/L)V: double inlet (right/left) ventricle
DLZ: Durchleuchtungszeit
DO(R/L)V: double outlet (right/left) ventricle
HLH(S): hypoplastisches Linksherz (Syndrom)
IAA: unterbrochener Aortenbogen
IAF: intraatriale Fenestration
IVS: intaktes Ventrikelseptum
KG: Körpergewicht
LPOHV: links persistierende obere Hohlvene
LRS: Links-Rechts-Shunt
LV: linker Ventrikel
MGA: Malposition der großen Arterien
MAPCA: major aortopulmonary collateral arteries
MiVS: Mitralklappenstenose
NBZ: Nachbehandlungszeit
NO: Stickstoff
(L/R)PA: (linke oder rechte) Pulmonalarterie
Pat: Pulmonalatresie
PFO: persistierendes Foramen ovale
PV: Pulmonalklappe

PVS: Pulmonalklappenstenose

RLS: Rechts-Links-Shunt

ROS: Verschlusssystem der Firma Rashkind

RV: rechter Ventrikel

RVOT: rechtsventrikulärer Ausflusstrakt

SVES: supraventrikuläre Extrasystolen

TAPVC: total anomalous pulmonary venous connection

TCPC: totale cavopulmonale Anastomose (operativ angelegt)

TGA: Transposition der großen Arterien

TÖK: transösophagiale Kardiographie

TOF: Tetralogie nach Fallot

Trat: Trikuspidalatresie

UVH: univentrikuläres Herz

VCI: Vena cava inferior

VCS: Vena cava superior

VSD: Ventrikelseptumdefekt

„Ich erkläre: Ich habe die vorgelegte Dissertation selbstständig, ohne unerlaubte fremde Hilfe und nur mit den Hilfen angefertigt, die ich in der Dissertation angegeben habe. Alle Textstellen, die wörtlich oder sinngemäß aus veröffentlichten Schriften entnommen sind, und alle Angaben, die auf mündlichen Auskünften beruhen, sind als solche kenntlich gemacht. Bei den von mir durchgeführten und in der Dissertation erwähnten Untersuchungen habe ich die Grundsätze guter wissenschaftlicher Praxis, wie sie in der „Satzung der Justus-Liebig-Universität Gießen zur Sicherung guter wissenschaftlicher Praxis“ niedergelegt sind, eingehalten.“

1.1. Einleitung

Von 1000 lebend geborenen Kindern leiden 8-10 an einem angeborenen Herz- bzw. Gefäßfehler.

Die interventionelle Behandlung dieser Kinder nimmt einen ständig wachsenden Stellenwert ein und bildet inzwischen, dank ständiger Verbesserungen der zur Anwendung kommenden Systeme und Techniken, eine immer häufiger genutzte, sichere und effektive Alternative und Ergänzung zur chirurgischen Therapie.

Gegenüber den chirurgischen Verfahren bietet die katheterinterventionelle Therapie den Vorteil einer geringeren Belastung des kindlichen Organismus, beispielsweise durch Narkotika oder Herz-Lungen-Maschine. Den Kindern bleiben eine Intubationsnarkose sowie wiederholte Thorakotomien, Bluttransfusionen und ein langer Krankenhausaufenthalt erspart. Die katheterinterventionelle Therapie ist somit häufig mit einem deutlich geringeren Risiko behaftet, schließt aber gleichzeitig den operativen Weg nie aus.

Herzkatheterinterventionen können sowohl palliativen als auch kurativen Ansatzes sein.

In den meisten Fällen ist eine Sedierung der Patienten ausreichend, wobei im Kinderherzzentrum Gießen Ketamin (Ketanest) (1mg/kgKG) und Diazepam (0,02-0,1mg/kgKG) oder Midazolam (Dormicum) (0,1mg/kgKG) je nach Bedarf repetitiv verwendet werden.

Bei länger andauernden Untersuchungen wird die Sedierung heute häufig mittels Disoprivan (Propofol) (2-4mg/kgKG/h) durchgeführt.

Als zusätzliches Lokalanästhetikum findet Mepivacain (Meaverin, 0,1 %-ig) Verwendung.

Eine Allgemeinnarkose ist nur äußerst selten notwendig.

Alle Patienten werden während der Behandlung mit 50-100 IE Heparin/kgKG antikoaguliert. Nach dem Eingriff werden noch 300 IE /kgKG und Tag für mindestens 24 Stunden gegeben. Das Infektionsrisiko, z.B. im Sinne einer Endokarditis, wird durch eine prophylaktische Antibiotikagabe gering gehalten.

Der Nachsorge dienen regelmäßige Termine zur Echokardiographie mit Farbdoppler, sowie EKG, klinische Untersuchungen, Langzeit-Blutdruckkontrollen, sowie Röntgen-Thorax-Aufnahmen beispielsweise zur Lagekontrolle bei implantierten Systemen.

Bei den meisten Krankheitsbildern steht heute eine der chirurgischen Therapie ebenbürtige katheterinterventionelle Behandlung zur Verfügung.

In einigen Fällen gilt die katheterinterventionelle Therapie heute bereits als Therapie der Wahl, so beispielsweise bei der Behandlung von Pulmonalklappenstenosen (PVS).

In anderen Fällen ist zumindest eine palliative Behandlung durchführbar, wobei z.B. durch eine vorübergehende Verbesserung der hämodynamischen Situation, dem kindlichen Organismus die Möglichkeit gegeben wird, sich zunächst zu stabilisieren.

Anschließend kann der Patient dann, ohne erhöhtes Risiko, einer Operation zugeführt werden. Gleichmaßen kann bei Kindern, die noch zu jung für eine Operation sind, oder zum fraglichen Zeitpunkt an einer Infektion leiden, mit Hilfe einer Katheterintervention, die Zeit bis zur notwendigen Operation verlängert, bzw. die Dringlichkeit derselben herabgesetzt werden.

Selbstverständlich birgt auch jede Katheterintervention Risiken.

Folgende Komplikationen können auftreten:

- Blutungen, bis zur evtl. nötig werdenden Transfusion
- Infektionen
- Gefäßläsionen bis hin zu Rupturen
- Herzrhythmusstörungen, wie Brady-und Tachyarrhythmien
- Dislokationen des eingebrachten Materials
- neurologische Komplikationen durch Embolien
- thrombembolische Verschlüsse der genutzten Gefäße

Die Komplikationsrate wird durch optimales Management gering gehalten, sowie durch ständig wachsende Erfahrung und stetige System-Verbesserungen kontinuierlich verringert.

Ziel dieser Arbeit ist es, die Möglichkeiten der katheterinterventionellen Therapie angeborener Herzfehler bei pädiatrischen Patienten aufzuzeigen.

Die Vorteile, wie auch die Nachteile, sollen anhand von Nebenwirkungen, Komplikationen und Risiken sowie dem Erfolg oder Mißerfolg der einzelnen Interventionen erfasst, dokumentiert und diskutiert werden.

Zu diesem Zweck wurden alle Herzkatheterinterventionen, die innerhalb des Zeitraumes vom 01.01.1996 bis zum 31.12.1998 durchgeführt wurden retrospektiv erfasst. Jeweils geordnet nach erfahrener Behandlung, zugrunde liegendem Herzfehler, Alter der Patienten, sowie prä- oder postoperativer Therapie, wurden alle Eingriffe im Hinblick auf den direkten und längerfristigen Therapieerfolg, aufgetretene Komplikationen und den Verlauf ausgewertet.

1.2. Historischer Überblick: Katheterinterventionelle Kardiologie

Bis in die 20er Jahre unseres Jahrhunderts galt das menschliche Herz auch in der Medizin als „unantastbar“.

1929 wagte es W. Forßmann, ein späterer Chirurg und Urologe, im Selbstversuch erstmals mit einem Katheter den rechten Vorhof zu sondieren.

Die Befürchtung letaler Konsequenzen hatte derartige Eingriffe am Herzen bis zu diesem Zeitpunkt verhindert. [154]

Bis heute gilt Forßmann als einer der Pioniere auf dem Gebiet der katheterinterventionellen Medizin.

Doch sollte es bis 1956 dauern, ehe dieser revolutionäre Schritt als solcher anerkannt wurde und W. Forßmann zusammen mit A. Cournand und D. Richards, welche Serienmessungen von Druckverhältnissen und O₂-Konzentrationen im rechten Herzen vorgenommen hatten, den Nobelpreis verliehen bekamen. [154/114]

1941 führten A. Cournand und D. Richards eine erste Herzkatheteruntersuchung am Patienten durch. [125]

1945 leiteten Lenegre und Maurince das erste endokardiale EKG ab und zwei Jahre später unternahmen Dexter et al kathetergestützte Untersuchungen der Lungenkapillaren. [114]

Gleichzeitige Fortschritte im radiologischen Bereich ermöglichten ab 1950 die Dokumentation der vorgenommenen Untersuchungen auf Filmbändern.

C.T. Dotter, ein Radiologe aus Oregon, Portland, entwickelte 1951 den ersten mit Ballon ausgestatteten Angiographiekatheter. [114]

Ebenfalls zu dieser Zeit begann man auch das linke Herz mittels Katheter zu erforschen. Einige Versuche wurden unternommen, das linke Herz über den rechten Ventrikel und das Septum zu erreichen, bis Zimmermann et al 1950 erstmals über eine retrograde Katheterisierung des linken Herzens berichteten. [114]

Im Jahre 1953 gelang es der Arbeitsgruppe um S.I. Seldinger, mit der Einführung eines elastischen Führungsdrahtes, dieses Verfahren wesentlich zu vereinfachen. [114]

Die nächste Hürde stellte die adäquate Darstellung der Koronarien dar. Schließlich gelang es dem Kinderkardiologen F.M. Sones zunächst unbeabsichtigt, bei einem Patienten die rechte Koronararterie zu sondieren und darzustellen.

Er nutzte dieses Versehen und entwickelte einen speziell geformten Koronarangiographie-Katheter, bei welchem der Draht eine entsprechende Kurve beschreibt. Dieser blieb bis 1967 Standard. [114]

M.P. Judkins entwickelte später den bis heute verwendeten Judkins-Katheter [92], der in der Form, je nachdem, ob die linke oder die rechte Koronararterie sondiert werden soll, ein „L“ oder ein lang gezogenes „J“ beschreibt.

Dies ermöglichte die selektive Sondierung und Darstellung der beiden Koronararterien.

Die Entwicklung weiterer und verbesserter Systeme wird bis heute fortgesetzt.

Die Geschichte der interventionellen Therapie begann erst im Jahre 1963, als C.T. Dotter beim Einführen eines Katheters in die A. iliaca, in der Absicht ein abdominales Aortogramm durchzuführen, ungewollt einen Patienten von einer Stenose befreite. [114/158]

Dotter erkannte die therapeutische Bedeutung dieses Vorfalls und entwickelte daraufhin den ersten Ballonkatheter zu Dilatationszwecken.

Bereits ein Jahr später führte er zusammen mit Judkins die erste Ballondilatation einer Stenose der A. poplitea durch. In Deutschland wurde diese Methode 1967 von W. Porstmann und Wierny aufgegriffen und fand daraufhin in Europa weite Verbreitung. [114]

Einen weiteren Fortschritt brachte der 1976 von A. R. Grüntzig entwickelte Ballonkatheter, speziell für die Behandlung von Koronarstenosen. 1977 wurde dieser von ihm erstmals erfolgreich an einem Patienten eingesetzt. [125]

Im Jahr 1966 gelang W. Rashkind, einem Herzchirurgen, die erste atriale Septostomie mittels Ballonkatheterisierung (BAS) über die Beinvene.

1967 hatte W. Porstman, ein Kardiologe, erstmals Erfolg damit, einen PDA bei einem Erwachsenen katheterinterventionell zu verschließen. [125]

1982 hatten J. Lock und J. Kan mit einer ersten Klappendilatation einer Pulmonalklappe (PV) Erfolg. [85/128/158] Heute ist die Ballonvalvuloplastie (BVP) bei Pulmonalklappenstenosen das Verfahren der Wahl. [135]

Lababidi et al dilatierten 1983 erstmals eine Aortenklappenstenose (AVS) [114/92].

Im gleichen Jahr dilatierten Singer et al erstmals erfolgreich eine Aortenisthmusstenose (CoA).

Die erste katheterinterventionelle Eröffnung einer Pulmonalatresie (Pat) glückte 1991 der Arbeitsgruppe um Quereshi. [134]

Eine der letzten Entwicklungen bilden Stents, die über Katheter appliziert und im Gefäß auf die gewünschte Größe aufgedehnt werden können. Dotter hatte bereits 1969 die Idee zu einem dauerhaft in ein Gefäß einzubringenden expandierbaren System und begann mit experimentellen Studien. Klinische Studien begannen in den 80ern. [157]

Benson et al waren 1991 die ersten, die eine interventionelle Stentimplantation, zunächst am Schwein, durchführten. [96] Stents wurden anfänglich vor allem bei Coronararterienstenosen und somit bei Erwachsenen eingesetzt. [155] O'Laughlin und Mullins erweiterten diesen Eingriff später auf die Anwendung in menschlichen Pulmonalarterien. [96] 1992 führten Gibbs et al erstmalig und erfolgreich ein Ductus-Stenting durch. 1994 wurde dies von Rosenthal et al wiederholt. [157]

Die Anfänge der interventionellen Kathetertherapie bei Kindern finden sich mit W.J. Rashkind und W.W. Miller im Jahre 1966.

Mit ihrem damals revolutionären und gleichzeitig lebensrettenden Eingriff, einer Aufdehnung des Foramen ovale bei einem Kind mit einer Transposition der großen Arterien (TGA), veränderten sie die therapeutischen Möglichkeiten und verbesserten die Überlebenschancen der betroffenen Kinder schlagartig. [154/119]

Mit dem Fortschreiten der katheterinterventionellen Therapie bei Erwachsenen nahmen in den folgenden Jahren auch die Eingriffe bei Kindern zu.

Klappen- und Gefäßdilataationen, sowie auch Erweiterungen operativ hergestellter Gefäßverbindungen, wurden möglich.

Wie oben bereits erwähnt, verschloss W. Porstmann 1967 erstmals bei einem Erwachsenen einen persistierenden Ductus arteriosus botalli (PDA). Die Größe des dafür benötigten Einführungsbesteckes limitierte die Anwendung allerdings für die Dauer von mehr als einem Jahrzehnt auf erwachsene Patienten.

1976 bzw. 1977 beschrieben King et al sowie Rashkind et al die ersten Atrium-Septum-Defekt-(ASD)-Verschlüsse mittels Schirmchensystemen.

1979 gelang Rashkind dann der erste Ductusverschluss bei einem 3,5 kg schweren Säugling.

Seit 1984 werden aortopulmonale Kollaterale, sowie heute ebenfalls verschiedene andere kleinere Gefäße, mit Metall-Spiralen (Coils) und Schirmchen (Okkludern) verschlossen.

Auch operativ angelegte und später nicht mehr benötigte Shunts sind dieser Methode heute zugänglich.

Die Entwicklung immer ausgeklügelter Systeme, sowie die ständige Erweiterung der Einsatzgebiete und Indikationen für die katheterinterventionelle Therapie, lässt auch in Zukunft eine ständige Ausweitung der heute routinemäßig angewandten Katheterinterventionen, vor allem im therapeutischen Bereich, erwarten.

1.3. Systematik angeborener Herzfehler

Die Vielzahl angeborener Herzfehler kann man in vier Hauptgruppen einteilen, von denen viele einer katheterinterventionellen Therapie zugänglich sind.

1)Obstruktionen des linken Herzens

2)Obstruktionen des rechten Herzens

3)Shuntvitien

4)komplexe Vitien

Zu 1) Obstruktionen des linken Herzens

Bei den Obstruktionen des linken Herzens handelt es sich um primär azyanotische Herzfehler, wobei Obstruktionen im Bereich des Einflußtraktes (Mitralklappenstenose) von Obstruktionen im Ausflußbereich des linken Ventrikels (Aortenklappenstenose) unterschieden werden. Des Weiteren sind Obstruktionen im Verlauf des Aortenbogens (Aortenisthmusstenose) zu nennen. Eine Aortenklappenatresie kommt im Zusammenhang mit einem hypoplastischen Linksherz-Syndrom (HLHS) vor. Eine hypertrophe Kardiomyopathie kann ebenfalls zu einer Einengung des Ausflusstraktes führen.

Man unterteilt die Klappenstenosen in supravulväre, valvuläre und subvalvuläre, je nach Lokalisation der Stenose. Valvuläre Stenosen haben ihre Ursache meist in einer bicuspiden oder monocuspiden Klappenanlage. Das klinische Bild wird durch den Schweregrad der Einengung, sowie durch weitere assoziierte Herzfehler oder Begleiterkrankungen bestimmt.

Häufige Herzfehler des linksventrikulären Ausflusstraktes sind beispielsweise die valvuläre Aortenstenose des Kindes, die kritische valvuläre Aortenstenose des Säuglings, die isolierte Aortenisthmusstenose im Kindesalter, die kritische Aortenisthmusstenose bei Neugeborenen und Säuglingen sowie der unterbrochene Aortenbogen.

Bis auf den unterbrochenen Aortenbogen können alle diese Einengungen heute über eine perkutane Ballondilatation behandelt werden. Je nach vorliegenden anatomischen Gegebenheiten ist der Erfolg dabei unterschiedlich.

Zu 2) Obstruktionen des rechten Herzens

Im Bereich des Einflusstraktes kommen die Trikuspidalklappenstenose, die Trikuspidalatresie (Trat) und die Ebstein Anomalie vor. Bei einer Ebstein Anomalie kommt es je nach Schweregrad zu einem Rechts-Links-Shunt (RLS) über einen Vorhofseptumdefekt (ASD).

Das Ausmaß des RLS wird wiederum im Wesentlichen von der Größe des funktionellen rechten Ventrikel (RV) bestimmt. Bei einer Trikuspidalatresie hängt das Ausmaß der Hypoxie und Zyanose von der Lungenperfusion und der Position der großen Arterien ab.

Im Ausflussbereich des rechten Ventrikels bildet die Pulmonalklappenstenose oder -atresie das anatomische Korrelat für eine Obstruktion. Die Pulmonalklappenatresie tritt häufig in Kombination mit einem VSD auf. Sowohl operativ, als auch katheterinterventionell stellt dieser Herzfehler noch immer eine Herausforderung dar. Bei intaktem Ventrikelseptum überwiegt die isolierte Form der Pulmonalklappenstenose. Die subvalvuläre Form tritt häufig im Zusammenhang mit der Fallot-Tetralogie und der L-TGA auf, dann in Kombination mit einem Ventrikel-Septum-Defekt (VSD). Pulmonalklappenstenosen machen $\frac{1}{4}$ aller kardiovaskulären Fehlbildungen aus. Die klinische Symptomatik bei Patienten mit kritischer Pulmonalklappenstenose besteht infolge einer verminderten Lungendurchblutung u.a. aus Zyanose und Dyspnoe. Sie hängt stark vom Vorhandensein einer Rechts-Links-Verbindung, also eines VSD's, ASD's oder PDA's ab. Die katheterinterventionelle Therapie gilt bei der valvulären Pulmonalstenose heute als Therapie der Wahl. Bei kritischer PVS & intaktem Ventrikelseptum (IVS), sowie bei Trikuspidalatresie kann eine BAS die Situation der Kinder verbessern und somit ein Überleben bis zur angestrebten Operation ermöglichen.

Häufig assoziierte Herz- und Gefäßfehlbildungen, wie eine Hypoplasie des Lungengefäßsystems, eine Transposition der großen Arterien oder ein univentrikuläres Herz (UVH), können die Prognose im Einzelfall verschlechtern.

Zu 3) Shuntvitien

Bei Shuntvitien handelt es sich entweder um septale Defekte (ASD, VSD, AVSD) oder um vaskuläre Fehlverbindungen (PDA, aortopulmonales Fenster, arterio-venöse (AV)-Fistel), die zu einem Kurzschluss zwischen Lungen-und Systemkreislauf führen. Meist entsteht, aufgrund des höheren systemischen Druckes, bzw. in Abhängigkeit der systemischen und pulmonalarteriellen Widerstände sowie der Compliance des rechten Ventrikels, ein Links-Rechts-Shunt (LRS). Das vermehrte Volumen im pulmonalen Kreislauf bewirkt primär eine Volumenbelastung der betroffenen Herzkammern. Sekundär, kann sich ein pulmonaler Hochdruck entwickeln, wodurch die Entstehung einer Hypertrophie des rechten Ventrikels begünstigt wird. Daher gilt es, die betroffenen Kinder möglichst frühzeitig einer adäquaten Behandlung zuzuführen. Vorhofseptumdefekte werden nach ihrer Topographie eingeteilt.

Bei dem seltenen Sinus-Venosus-Defekt handelt es sich um einen „hochsitzenden“ Defekt. Er liegt zwischen der Einmündung der oberen Hohlvene und dem Foramen ovale, im hinteren,

oberen Anteil des Septums. Der Ostium-primum-Defekt (ASD I) ist ein atrioventrikulärer Defekt. Das persistierende Foramen ovale (PFO) entsteht, wenn postnatal keine vollständige Verwachsung zwischen Septum primum und Septum secundum geschieht.

Den häufigsten Vorhofseptumdefekt stellt der Ostium secundum Defekt (ASD II) dar.

Er ist definiert als ein im mittleren Teil des Septums lokalisierter Defekt. Therapeutisch besteht die Möglichkeit des kathetervermittelten Schirmverschlusses. Dieser ist allerdings nur beim ASD II und beim PFO möglich.

Der persistierende Ductus arteriosus botalli stellt eine residuelle Gefäßverbindung zwischen Aorta und Arteria pulmonalis aus dem embryonalen Kreislauf dar. Normalerweise verschließt er sich innerhalb der ersten 48 Stunden nach der Geburt. Das Offenbleiben eines Ductus ist bei Frühgeborenen häufig und kann deren klinische Situation zusätzlich komplizieren. Ein großer Shunt über den Ductus kann die zerebrale Durchblutung, sowie die Durchblutung anderer Organe herabsetzen. Gelegentlich kann ein großer Shunt auch zur Herzinsuffizienz führen. Des Weiteren besteht bei persistierendem Ductus ein erhöhtes Endokarditisrisiko, welches den interventionellen oder chirurgischen Verschluss rechtfertigt.

Zu 4) Komplexe kardiovaskuläre Fehlbildungen mit Ursprungsanomalien der großen Arterien

Hierzu gehören die Transposition der großen Arterien, die Malposition der großen Arterien (MGA), der Truncus arteriosus communis und das univentrikuläre Herz .

Am häufigsten ist die komplette TGA. Aorta und Arteria pulmonalis nehmen ihren Ursprung aus den ihnen morphologisch nicht zugehörigen Ventrikeln (ventriculoarterielle Diskordanz). Pulmonal- und Systemkreislauf sind parallel, und nicht, wie es physiologisch wäre, in Serie geschaltet. Ein Überleben ist nur durch Vorhandensein einer Querverbindung, wie eines offenen Ductus arteriosus, eines Vorhof- oder Ventrikelseptumdefektes möglich. Es existiert auch eine angeborene korrigierte Form, bei welcher eine Ventrikelinversion besteht, so dass der rechte Ventrikel aus dem linken Atrium versorgt wird. In diesen Fällen gleicht eine atrioventrikuläre Diskordanz die ventrikuloarterielle Diskordanz aus.

Bei einer MGA herrscht ventrikuloarterielle Konkordanz, nur die anatomische Lagebeziehung der beiden großen Arterien ist gestört. Auch hier werden wieder zwei Formen unterteilt, eine atrioventrikulär konkordante und eine atrioventrikulär diskordante Form.

Geht die anatomische Lageabweichung soweit, dass beide Arterien zu mehr als 50 % aus einem Ventrikel entspringen, so spricht man von einem DOV (engl. = double outlet

ventricle). Die zweite Kammer hat in diesem Fall nur über einen eventuell vorhandenen VSD eine Abflußmöglichkeit. Meist ist sie nur rudimentär angelegt.

Die großen Arterien können sowohl aus dem linken (DOLV), als auch aus dem rechten (DORV) Ventrikel entspringen. Der eigentliche singuläre Ventrikel (DIV, engl. = double inlet ventricle) zeichnet sich durch ein nicht vorhandenes Ventrikelseptum aus, so dass nur eine große, Mischblut enthaltende Kammer vorhanden ist, in welche beide Vorhöfe einmünden. Hierbei spricht man auch von einem univentrikulären Herzen, viele komplexe Malformationen weisen diese Gemeinsamkeit eines singulären Ventrikels auf.

Bei einer D-TGA gilt heute die arterielle Switch-Operation als Therapie der Wahl. Eine Durchmischung des Blutes der primär zyanotischen Neugeborenen wird durch eine Ballonatrioseptostomie gewährleistet. Diese Notfallmaßnahme hilft, zusammen mit der Zufuhr von Prostaglandinen, die Patienten bis zur Operation zu stabilisieren.

Bei der korrigierten Form der TGA mit Pulmonalklappenstenose kann eine BVP die Lungenperfusion verbessern.

Beim hypoplastischen Linksherz Syndrom besteht ein stark unterentwickelter linker Ventrikel, atretische oder hochgradig stenotische Aorten- und Mitralklappen, sowie eine ebenfalls hypoplastische Aorta ascendens und ein hypoplastischer Aortenbogen. Der systemische Blutfluß kann nur über einen PDA gewährleistet werden.

Bei diesen Patienten kommt es typischerweise Stunden bis Tage nach der Geburt, mit dem physiologischen Verschluss des PDA zu einem relativ rasch eintretenden kardiovaskulären Kollaps. Dieser ist akut nur durch das Offenhalten des Ductus durch Prostaglandingabe oder eine Herzkatheterintervention, genauer eine BAS, zu verhindern. Diese palliative Maßnahme ermöglicht auch hier den Kindern das Überleben bis zu einer Operation.

Bei der Fallot'schen Tetralogie (TOF) handelt es sich um einen weiteren komplexen Herzfehler, bestehend aus einem VSD, einer Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflußtraktes (valvulär und subvalvulär) und einer daraus resultierenden rechtsventrikulären Hypertrophie. Dieser Herzfehler führt zu periodisch auftretenden Zyanoseanfällen, welche für dieses Krankheitsbild charakteristisch sind. Die operativen Möglichkeiten weisen exzellente Ergebnisse auf, eine Ballondilatation der Pulmonalklappe wird gelegentlich zur Verbesserung des Lungendurchflusses und damit auch des Gefäßwachstums der Pulmonalarterien vorgenommen.

1.4. Möglichkeiten herzkatheterinterventioneller Behandlungen

In den letzten Jahren hat sich das Indikationsspektrum für herzkathetervermittelte Therapien in der Pädiatrie ständig erweitert. Einige der im Folgenden dargestellten Verfahren werden bereits als Therapie der Wahl angesehen, bei anderen sind noch Langzeitstudien abzuwarten. Dank der Verbesserungen der Systeme, durch Verkleinerung oder Erleichterungen der Handhabung, ist es heute möglich, eine noch immer wachsende Anzahl von angeborenen oder erworbenen Herzfehlern, sowie auch Probleme nach Operationen, herzkatheterinterventionell anzugehen.

Einige Verfahren führen zu einer vollständigen „Heilung“, sind also kurativ, andere sind von vornherein als palliative Maßnahme anzusehen, mit deren Hilfe es den Patienten beispielsweise ermöglicht wird, das für eine Operation optimale Alter zu erreichen.

Therapie von Klappenstenosen / Ballonvalvuloplastie (BVP):

1) BVP der Pulmonalklappenstenose (PVS)

Eine Valvulotomie mittels Ballonkatheter wurde erstmals 1979 von Semb

und Kollegen beschrieben, die erste Ballonvalvuloplastie einer PVS geht auf J.S. Kan 1982 zurück. [85,128]. Als Indikationen gelten heute ein Druckgradient über der stenotischen Klappe von über 50 mmHg (echokardiographische Dopplermessung), sowie die kritische PVS, unabhängig vom Gradienten. Fraglich ist die Indikation bei einer dysplastischen Pulmonalklappe, bei welcher die Dilatationsergebnisse unbefriedigend sind.

Laut H.D.Allen [4] scheint auch bei Kindern mit komplexen Pulmonalklappenstenosen, d.h. im Rahmen anderer assoziierter Herzfehler, eine BVP sinnvoll.

Bei zyanotischen Herzfehlern bildet die BVP eine effektive Methode zur Verbesserung der Oxygenierung und Induktion des Wachstums der Pulmonalarterien.

Als Kontraindikation für die BVP wird die infundibuläre PVS angesehen.

2) BVP der Aortenklappenstenose (AVS)

Lababidi et al waren die Ersten, die 1983 eine BVP einer Aortenstenose durchführten. [92] Als Indikation gilt heute ein Druckgradient der stenotischen Klappe von über 70 mmHg (echokardiografische Dopplermessung). Bei gleichzeitig vorhandenen Ischämiezeichen im EKG ist der Gradient zur Indikationsstellung nicht relevant. [136]

Kontraindiziert bzw. wenig effektiv ist die Behandlung bei vorbestehender signifikanter Aortenklappeninsuffizienz, bei supravalvulärer AVS, bei fibromuskulärer Subaortenstenose und subaortaler Obstruktion bei hypertropher Kardiomyopathie.[135] Als Komplikation ist vor allem die postinterventionelle Klappeninsuffizienz zu nennen.

3) BVP von Mitralstenosen

Die Indikation besteht überwiegend im Erwachsenenalter. Es handelt sich um eine, bei kongenitaler Mitralstenose auch im Kindesalter mögliche, technisch aber schwierigere Methode. Aufgrund der Seltenheit einer Mitralstenose im pädiatrischen Patientengut in Deutschland bzw. allen Industriestaaten, wird diese Indikation im Rahmen der vorliegenden Arbeit nicht evaluiert.

Therapie von Gefäßstenosen / Ballonangioplastie (BAP)

Die Indikation zur BAP kann sich bei Stenosen verschiedenster Gefäße ergeben. Im pädiatrischen Bereich sind dies insbesondere Stenosen der beiden großen Arterien, der Pulmonalarterienäste, der großen und kleinen Venen und der physiologischen oder chirurgisch angelegten Shuntverbindungen.

1) BAP der Koarktation der Aorta (CoA)

Die Durchführbarkeit der transkutanen Ballonangioplastie bei Aortenistmusstenosen bewiesen Sos et al 1979. Als einer der ersten Anwender gilt wiederum Lababidi, der seine Erfahrungen von 1982-84, nach einer Studie mit 27 Patienten, publizierte. [94]

Als Indikationen zur BAP einer CoA gelten die systemische Hypertension, ein Druckgradient über der Stenose von über 20 mmHg, eine extreme Stenose mit vielen Kollateralen , sowie das linksventrikuläre Versagen.

Als wichtige Komplikationen seien die Bildung von Aneurysmen und Gefäßläsionen genannt.

2) BAP von Pulmonalarterienaststenosen (PAST's)

Die Indikationen zur Dilatation von Pulmonalarterienaststenosen beruhen auf der Klinik dieses Krankheitsbildes, mit folgenden Symptomen:

- rechtsventrikulärer Hochdruck

- progrediente Pulmonalklappeninsuffizienz
- herabgesetzter pulmonaler Blutfluss

Die chirurgische Therapie gestaltet sich, aufgrund der anatomischen Gegebenheiten, häufig extrem schwierig, weswegen die BAP eine oft genutzte Therapieoption darstellt.

Die BAP wird inzwischen häufig durch eine Stent-Implantation erweitert bzw. ergänzt, da die PAST's bei alleiniger BAP häufig zu Rezidiven neigen. [4]

Als Komplikation sind vor allem die Dislokation des eingebrachten Stents, sowie, bei alleiniger BAP, die Restenosierung anzuführen.

Der Erfolg ist definiert als 50 %-ige Stenosenaufweitung und 20 %-ige Drucksenkung im rechten Ventrikel. [4]

3) BAP von venösen Stenosen

Auch die BAP systemischer venöser Stenosen, mit oder ohne Stent-Implantation, hat sich als praktikable und effektive Methode herausgestellt.

Die Erfahrungen mit pulmonalvenösen Stenosen sind dagegen nicht Erfolg versprechend. [135] Es kommt regelmäßig zu Restenosen.

4) BAP aortopulmonaler Shuntverbindungen

Sowohl künstlich geschaffene, wie z.B. ein Blalock-Taussig-Shunt, als auch physiologische Shuntverbindungen zwischen dem venösen und arteriellen System, wie der persistierende Ductus arteriosus, stellen Indikationen für eine BAP dar.

Die BAP des PDA wird heute häufig durch eine Stentimplantation ersetzt, die Indikationen sind dieselben und werden an entsprechender Stelle aufgeführt.

Zusammenfassend gilt heute eine BAP als indiziert bei Re-Koarktationen verschiedener Gefäße, systemischen Venenstenosen und pulmonalarteriellen Stenosen.

Im Einzelfall indiziert und effizient, jedoch nach offiziellen Empfehlungen nicht mit übereinstimmend positiver Bewertung, gelten die Ballonangioplastie stenotischer aortopulmonaler Shunts, nativer Aortenisthmusstenosen und des PDA.

Therapie von Shuntvitien:

1) Perkutaner ASD-Verschluss

Nachdem es King et al 1976 erstmals gelang, einen ASD mit einem Doppelschirm-System zu verschließen, etablierte sich das Verfahren rasch.

Bei rund 7 % aller angeborenen Herzfehler handelt es sich um einen ASD, meist

vom Secundum-Typ.

Im Uniklinikum Gießen fand, von 1996 bis einschließlich 1998, das selbst zentrierende Doppel-Discus-System der Firma Angel-Wings der Firma Microvena Verwendung.

Die Indikation zum Verschluss ergab sich bei Patienten mit ASD II oder PFO und folgenden Kriterien:

- ASD-Diameter bis zu 20mm
- ausreichend Gewebe in unmittelbarer Defektumgebung (5mm)
- Links-Rechts-Shunt
- vorhandener R-L-Shunt mit Hypoxämie
- gefensterter Fontan-Tunnel

Als Kontraindikationen gelten:

- Sinus venosus ASD
- ASD I

Zu nennende Komplikationen sind die Dislokation des eingebrachten Systems, ein Restshunt, thrombotische Auflagerungen auf dem Okkluder, sowie die Arrosion des Herzens durch die Schirme.

2) Perkutaner VSD-Verschluss

Mit diesem Verfahren ist es möglich sowohl muskuläre, als auch membranöse VSD's zu verschließen.

Zur Verfügung stehen das Doppelschirm-System von Rashkind, das Clamshell-System und Scheibensysteme.

In der Gießener Kinderkardiologie wurde das Verfahren erst im Anschluss an den von mir analysierten Zeitraum angewendet.

3) Perkutaner PDA-Verschluss

Erstmals wurde ein perkutaner Ductusverschluss von Porstmann im Jahre 1967 mit Ivalon-Plugs durchgeführt.

1979 wurde das System von Rashkind durch die Entwicklung eines hakenförmigen Schirmverschlusses verbessert.

Später wurde daraus ein nicht länger hakenförmiger Doppelschirm entwickelt, der bis zum Jahr 1999 Verwendung fand. Er war in zwei Größen erhältlich, in 12 und 17 mm.

Seit 1992 ermöglichen sogenannte Coils, Spiralsysteme aus rostfreiem Stahl, einen relativ unkomplizierten, effektiven und kostengünstigen Verschluss.

Coils sind mit Dacron-Fasern ausgestattet, welche eine hohe Thrombogenität aufweisen, mit deren Hilfe es, 5-10 Minuten nach Implantation, zum Verschluss kommt.

Indikationen:

- symptomatische Patienten mit PDA
- asymptomatische Patienten mit kontinuierlichem Geräusch
- asymptomatische Patienten mit echokardiographisch gestellter Indikation (= sog. „stillter Ductus“)

Eine Kontraindikation besteht bei einem PDA mit zusätzlicher irreversibler, obstruktiver Lungengefäßkrankheit und Shuntumkehr.

Mit Hilfe von Coils sind, abgesehen von kleinen PDA's, auch andere Gefäße, wie aorto-pulmonale Kollateralen, chirurgisch hergestellte Verbindungen, arteriovenöse Fisteln und veno-venöse Konnektionen der Embolisation zugänglich.

Therapie komplexer Herzfehler:

Perkutane künstliche Eröffnung des Vorhofseptums

Ballonatrioseptostomie (BAS)

Dieses Verfahren stellt eine seit 1966 angewendete palliative Maßnahme dar. Sie kommt für folgende zyanotische Vitien in Betracht:

- TGA
- TAPVC ohne ASD
- Tricuspidalatresie ohne ASD
- Mitralatresie
- Pulmonalatresie ohne VSD
- HLHS

Durch die künstlich hergestellte Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen wird die Sauerstoffsättigung bzw. die Herz-Kreislauffunktion der Kinder soweit verbessert, dass das Überleben bis zu einer korrigierenden oder palliativen Operation gewährleistet ist.

Eventuell auftretende Komplikationen sind Rhythmusstörungen, Perforationen und akute Kreislaufinstabilität.

Als relative Kontraindikation gilt die unterbrochene VCI. Kinder im Alter von über 2 Monaten sind einer BAS nicht mehr zugänglich, da das Septum in diesem Alter, für diese Behandlung, bereits zu dick ist. Eine Ballondilatation, Blade-Atrioseptostomie, Ballondilatation mit einem Cutting-Ballon oder die Stentimplantation stellen in diesem Fall Alternativen dar.

Blade Atrioseptostomie

Für diese Behandlungsmethode gilt weitgehend das eben für die Ballonatrioseptostomie Beschriebene. Die Indikation besteht bei Kindern über dem 2. Lebensmonat.

Hierbei findet anstelle des Ballonkatheters ein mit Messer bestückter Katheter Verwendung, mit welchem sich auch dickere Septen perforieren lassen.

Als zusätzlich mögliche Komplikationen sind hierbei zu nennen:

- Perforationen (im rechten Atrium oder Ventrikel)
- Luftembolisationen
- Retraktionsschwierigkeiten des Katheters

Auch hierbei gelten Kinder mit unterbrochener VCI als kontraindiziert.

2. Zielsetzung / Hypothese:

Stellenwert der therapeutischen Herzkatheterinterventionen
bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern in den Jahren 1996-1998
am Kinderherzzentrum Gießen.

Interventionelle Herzkathetertherapien stellen ein wachsendes Feld in der Kinderkardiologie dar. Je nach Herzfehler, Zusatzerkrankungen und Vor-Operationen der Kinder werden Indikationsstellung, Art der Durchführung und Ergebnisse der meisten hier untersuchten Herzkatheterinterventionen noch immer kontrovers diskutiert.

Diese Arbeit untersucht sämtliche am Kinderherzzentrum in Gießen im Zeitraum zwischen 1996 und 1998 durchgeführten therapeutischen Herzkatheterinterventionen.

Anhand der retrospektiv erfassten Daten dieses Patientenkollektivs sollen die Ergebnisse dargestellt und ein Vergleich mit den Ergebnissen in der Literatur durchgeführt werden.

3.1. Methodik

3.1.1. Interventionelle Herzkatheteruntersuchung allgemein

Die katheterinterventionelle Therapie kongenitaler Herzfehler wird bei Kindern seit 1966 durchgeführt.

Um das Risiko eines Eingriffs möglichst gering zu halten, ist ein adäquates Monitoring, mit Überwachung der Parameter wie Atmung, Sauerstoffsättigung, Blutdruck, Herzfrequenz, EKG und Ausscheidung unerlässlich. Ebenfalls muss die Bereitschaft zu eventuell notwendig werdenden intensivmedizinischen Akutmaßnahmen gewährleistet sein.

Einzelne Eingriffe erfolgen in Abwägung des Risikos in OP-Bereitschaft.

Nach einer Prämedikation mit Pethidin (1mg/kgKG, repetitio), alternativ Midazolam (0,1mg/kgKG) oder Diazepam (0,2mg/kgKG), können die meisten diagnostischen und therapeutischen Herzkatheteruntersuchungen in Analgosedierung mit Diazepam (0,2mg/kgKG) und Ketamin (1-2mg/kgKG, repetitio) durchgeführt werden. Bei größeren Kindern genügt die alleinige Gabe von 0,1mg/kg Midazolam bei zusätzlicher Lokalanästhesie. Die Patienten bleiben zuvor 6 Stunden nüchtern.

Bei jeder Herzkatheteruntersuchung erhalten die Patienten 50-100 IE Heparin/kgKG, sowie eine antibiotische Endokarditisprophylaxe mit Cefuroxim (100mg/kgKG).

Die Gefäßkanalisierung nach Seldinger-Technik wird je nach Indikation venös oder arteriell vorgenommen.

Für Sondierungen mit dem Blutstrom nutzt man Einschwemmkatheter, über die sowohl Druckmessungen, als auch Angiographien durchgeführt werden können.

Zur morphologischen Darstellung erfolgt die Gabe von Kontrastmittel in die entsprechenden Herzhöhlen oder Gefäßabschnitte. Nach Möglichkeit sollte dies erst nach Ermittlung der Hämodynamik geschehen, da die gemessenen Werte andernfalls verfälscht sein können.

Als Kontrastmittel finden wasserlösliche, nicht-ionische Verbindungen (z.B. Ultravist) Verwendung. Die Gesamtdosis sollte 5ml/kgKG nicht überschreiten. [161]

Die Injektionen erfolgen über für den Katheter spezifische Flußgeschwindigkeiten. Endständig geschlossene Katheter, bzw. seitliche Löcher, helfen Perforationen durch den Injektionsstrahl zu vermeiden. Die Aufzeichnung erfolgt in 2 Ebenen auf Cinedokumenten.

Im Anschluss an die Behandlung erfolgt eine angemessene Überwachung der Atmungs- und Kreislaufparameter auf der kardiologischen Station. Die Mehrzahl der Patienten kann nach einer Intervention am Folgetag entlassen werden.

Kontrolluntersuchungen finden am Tag nach der Untersuchung und im weiteren in der Regel alle 3 Monate statt. Die Kinder werden hierbei klinisch sowie mittels Echokardiographie und EKG beurteilt. Kinder, die ASD-Verschlüsse oder Stents erhalten haben, werden in der Regel noch ½ - 1 Jahr nach Implantation mit einem Thrombozytenaggregationshemmer behandelt. Eine 3-monatige Antikoagulation mit Cumarin ist nur in speziellen Fällen indiziert, wie beispielsweise nach Stenteinsatz in venösen Niederstromgebieten. Die Methodik der einzelnen Herzkatheterinterventionen wird im Folgenden jeweils gesondert beschrieben.

3.1.2. Katheterinterventionelle Behandlung ohne Implantate

3.1.2.1. Ballonvalvuloplastie (BVP)

Mittels BVP können grundsätzlich alle Herzklappenstenosen aufgeweitet werden. Man erreicht einen verbesserten Durchfluss und entlastet damit die jeweils vorgeschaltete Herzkammer. Die häufigsten Indikationen in der Pädiatrie stellen Pulmonal- und Aortenklappenstenosen dar. Eine Indikationserweiterung der letzten Jahre bildet die Pulmonalklappenatresie, welche, nach vorheriger Sondierung mittels Drahttechnik oder Hochfrequenzperforation, dilatiert werden kann. In den Industrieländern ist die Mitralstenose im Kindesalter selten, während sie in Entwicklungsländern als Komplikation des rheumatischen Fiebers die häufigste erworbene Klappenstenose darstellt.

Die therapiebedürftige oder interventionell therapierbare Trikuspidalstenose findet sich im kindlichen Patientengut fast nie.

Die stenotische Klappe wird mit einem Führungsdraht sondiert. Anschließend wird ein Ballonkatheter in der zuvor angiographisch dargestellten Klappe plaziert. Unter fluoroskopischer Kontrolle erfolgt die Inflation des Ballons mit Kontrastmittel (Verdünnung 1:3) bis zum, für diesen Ballon maximalen empfohlenen Arbeitsdruck.

Es stehen verschiedene Ballons in unterschiedlicher Größe und Compliance zur Verfügung. Die Ballongröße richtet sich nach dem zuvor angiographisch und echokardiographisch ermittelten Klappenringdurchmesser. Um eine dosierte Ballonfüllung zu ermöglichen, erfolgt diese über eine Druckspritze, die an die Ballonzufuhr angeschlossen wird (2-20 bar). Die Dauer der Ballonfüllung beträgt zwischen 5 und 15 Sekunden. Nach vollständiger Deflation des Ballons durch Abziehen des Kontrastmittels, wird dieser über den liegenden Draht aus dem Herzen zurückgezogen und über die Einfuhrschleuse entfernt. Eine anschließende Druckmessung vor und hinter der Klappe zeigt den eventuell vorhandenen Restgradienten.

Bei unzureichendem Dilatationsergebnis wird ein weiterer Versuch mit einem größeren Ballon unternommen. Abschließend erfolgt eine angiographische Darstellung zur Erfassung einer möglicherweise durch die Intervention bedingten Klappeninsuffizienz.

BVP der Pulmonalklappenstenose (PVS)

Über einen venösen Zugang wird ein Katheter in den rechten Vorhof und weiter in den rechten Ventrikel vorgeschoben.

Zunächst erfolgen Druckmessungen im rechten Ventrikel, sowie die Bestimmung des Stenosegradienten und die Ausmessung des Pulmonalklappenringes.



Bild 1: Angiographische Darstellung des rechten Ventrikels eines Patienten im seitlichen Strahlengang. Die stenotische Pulmonalklappe ist gut zu erkennen.

Zu diesem Zweck wird die Klappe mit einem Führungsdraht sondiert, welcher bis in eine der peripheren Pulmonalarterien vorgeschoben wird.

Zur Dilatation wird üblicherweise ein Ballon verwendet, der voll dilatiert, in seiner Größe etwa 130 % der Größe des Klappenringes entspricht. [133]

Dieses Größenverhältnis garantiert die größte Erfolgsrate.

Nach genauer Positionierung des Ballons innerhalb des Klappenringes wird zumeist mehrmals graduell dilatiert.

Die zu Beginn meist noch erkennbare Einschnürung des Ballons verschwindet bei effektiver Dilatation vollständig.

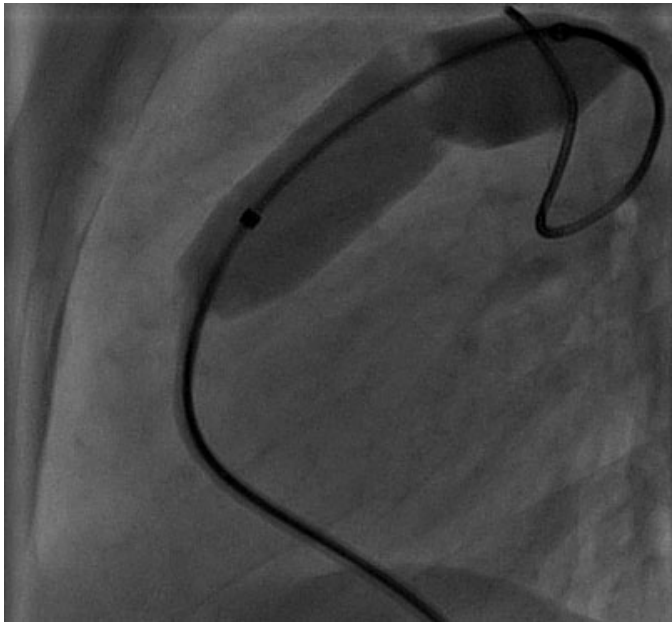


Bild 2a: Der Kontrastmittel gefüllte Ballonkatheter liegt zentral im Klappenniveau. Auch bei kompletter Inflation des Ballons, bleibt eine Taillierung in der Klappenebene sichtbar. Seitlicher Strahlengang.

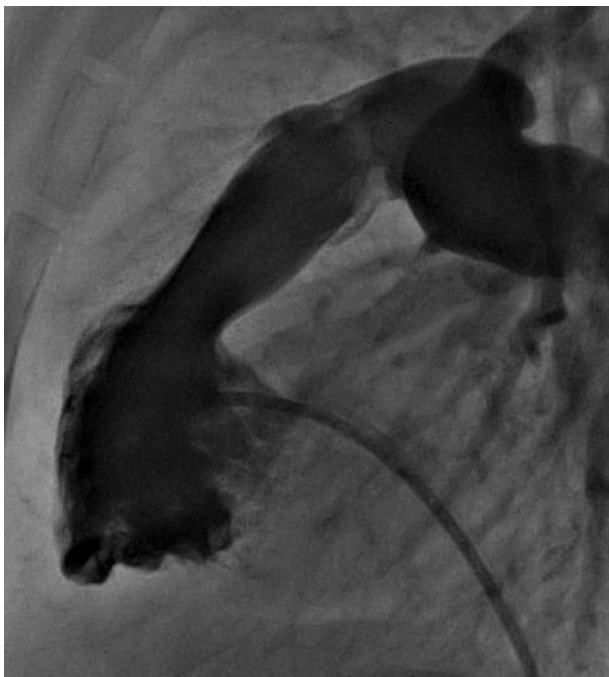


Bild 2b: Seitlicher Strahlengang nach derselben Intervention. Die Pulmonalklappe ist im Vergleich zum Vorbefund deutlich aufgeweitet.

BVP der Pulmonalklappenatresie

Bei der Eröffnung der Pulmonalklappenatresie, wird entweder ein Führungsdraht (0,14-0,18 inch), oder ein Hochfrequenzkatheter exakt an der Klappe positioniert. Bei Klappenkontakt erfolgt im Falle des Ablationskatheters die Abgabe von Hochfrequenzenergie (2-5 Watt) in kurzen Impulsen. Nach Perforation kann wiederum ein Ballonkatheter bis in eine Pulmonalarterie vorgeschoben werden und eine BVP der neu geschaffenen Öffnung, wie oben beschrieben, durchgeführt werden. Hierbei erfolgt eine graduelle Dilatation mit aufsteigendem Ballondurchmesser.

BVP der Aortenklappenstenose (AVS)

Die Vorgehensweise entspricht prinzipiell der für die PVS beschriebenen.

Der Zugang wird hierbei meist arteriell gewählt, um auf retrogradem Weg den linken Ventrikel zu erreichen. Es erfolgen ebenfalls Druckmessungen zur Ermittlung des vorherrschenden Ventrikeldruckes und des Stenosegradienten. Die Weite des Klappenringes wird entweder über eine linksventrikuläre Angiographie oder eine Aortographie bei maximaler Klappenöffnung ermittelt. Im Unterschied zur Dilatation der Pulmonalklappe, sollte der Ballon den Klappenringdurchmesser bei der Dilatation der Aortenklappe nicht überschreiten. Die Gefahr einer resultierenden Insuffizienz wäre andernfalls zu hoch. [135]
Meist wird eine Ratio Ballondurchmesser zu Klappendurchmesser von 0,8-0,9 gewählt.

3.1.2.2. Ballonangioplastie (BAP)

Stenosen der unterschiedlichsten Gefäße sind mittels Ballondilatation einer perkutanen Therapie zugänglich. Sowohl pulmonal- und systemarterielle Stenosen, als auch venöse Gefäßverengungen können mittels Ballonangioplastie behandelt werden. Eine Sonderstellung nehmen Pulmonalvenenstenosen ein, da sie chirurgisch, wie auch katheterinterventionell nur sehr schwer angebar sind. Eine BAP in diesem Bereich ist meist nur kurzfristig wirksam und ist als Indikation nicht anerkannt.

Der stenotische Ductus arteriosus botalli kann, bei ductusabhängigen Vitien, zu einer akuten Verschlechterung der Kreislagsituation führen. Hierbei stellt die Ballondilatation bei Versagen der medikamentösen Therapie mit Prostaglandinen eine lebensrettende Maßnahme dar. Nach angiographischer Darstellung wird die hämodynamisch wirksame Stenose mit einem Führungsdraht sondiert. Ein entsprechend dem Stenosedurchmesser ausgewählter Ballonkatheter wird über den Draht bis in die verengte Region vorgebracht und durch

Kontrastmittelfüllung (Verdünnung 1:3) inflatiert. Der Ballondurchmesser beträgt hier meist das 1,2 bis 1,5-fache des Stenosedurchmessers.

Nach Deflation und Entfernung des Ballons werden abschließende Druckmessungen, sowie Angiographien durchgeführt. Gelegentlich kann bei unzureichendem Erfolg die Implantation eines Stents erforderlich sein.

BAP der Aortenisthmusstenose

Über einen meist arteriell gewählten Zugang, wird nach vorangegangenen Druckmessungen im Aortenstromgebiet, prä- und poststenotisch, ein Ballonkatheter mittig innerhalb der Stenose platziert. Als Anhaltspunkt für den maximalen Ballondurchmesser kann der Durchmesser des Aortenbogens, sowie die Aortenweite auf Zwerchfellhöhe verwendet werden, welche, um Dissektionen zu vermeiden, nicht überschritten werden sollte. Es sind meist mehrfache Dilatationen nötig, bis die Einschnürung des Ballons verschwindet. Bei mäßigem bis schlechtem Erfolg kann auch hier, je nach Alter des Kindes, eine Stentimplantation erwogen werden.

BAP der Pulmonalarterienäste

Auch hier gilt es, vor der eigentlichen Therapie, die hämodynamische, morphologische und oxymetrische Situation zu erfassen und zu dokumentieren, woran sich die Dilatation, in oben beschriebener Weise, anschließen kann.

BAP anderer Gefäße bzw. Stents oder operativ angelegter Shunts

Eine spezielle kinderkardiologische Indikation besteht bei operativ angelegten Shuntverbindungen, beispielsweise dem Blalock-Taussig-Shunt, wobei die Engstellen meist im Anastomosenbereich entstehen.

Je nach Lokalisation der Stenose wird ein arterieller oder venöser Zugang gewählt, worüber Führungsdraht und Katheter in den zu dilatierenden Bereich vorgeschoben werden können. Die graduelle Dilatation schließt sich in oben beschriebener Weise an.

3.1.2.3. Ballonatrioseptostomie (BAS)

Eine Ballonatrioseptostomie wird entweder über eine Femoral- oder über eine Umbilikalvene durchgeführt und geschieht, wenn möglich, unter Röntgen-Kontrolle, alternativ unter echokardiographischer Führung. Ein Ballonkatheter wird über einen meist bestehenden Restdefekt vom rechten in den linken Vorhof vorgeschoben und dort entfaltet. Der mit

Kontrastmittel gefüllte Ballon wird anschließend ruckartig zurück in den rechten Vorhof gezogen. Dabei reißt das Septum ein mit dem Resultat einer Erweiterung der bestehenden Vorhoflücke.

Ist dies nicht mehr möglich, so kann ein Dilatationsversuch des Defektes unternommen werden. Führt auch das nicht zum gewünschten Erfolg, so kann mittels Blade-Technik interveniert werden.

3.1.3. Katheterinterventionelle Behandlung mit Implantaten

3.1.3.1. Implantation von Stents / Offenhalten von Gefäßen

Zur dauerhaften Gefäßerweiterung werden meist ballonexpandierbare metallische Stents verschiedener Hersteller verwendet. Die heute verwendeten Stents bestehen überwiegend aus rostfreiem Stahl und sind in verschiedenen Größen, Längen und Stärken erhältlich.

Die Stents mit einer Länge zwischen 9 und 30 mm wurden während des Beobachtungszeitraumes per Hand auf die Ballonkatheter montiert, inzwischen sind auch vormontierte Stents erhältlich. Nach der, in Abschnitt „Ballonangioplastie“ beschriebenen Vorgehensweise, wurde eine lange Mullins-Einführ-Schleuse distal der Stenose platziert und die Ballon-Stent-Einheit anschließend bis zur Stenose vorgeschoben.

Bei Rückzug der Schleuse kommt der Stent frei in der Stenose zu liegen und kann durch Balloninflation expandiert werden. Dies erfolgt unter fluoroskopischer Kontrolle bis zum maximalen Arbeitsdruck des jeweiligen Ballons. Eine Nachdilatation zu einem späteren Zeitpunkt ist bis zum maximalen Stentdurchmesser mit dem Wachstum des Kindes oder bei Restenosen möglich. In einigen Fällen wird auf eine Schleuse verzichtet und der Stent nur mittels Führungsdraht platziert. Bei sehr engen Stenosen ist vor der Stentimplantation eine Ballonangioplastie erforderlich. Diese kann darüber hinaus Auskunft über die „Dilatierbarkeit“ der Stenose geben und somit helfen, inkomplette Stentexpansionen zu verhindern.

PDA-Stents

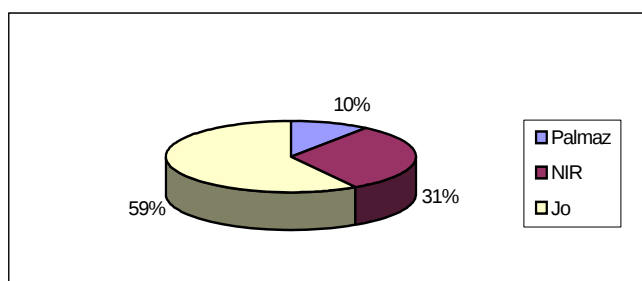
Die Stent-Implantation wird, wenn möglich in tiefer Sedierung durchgeführt, da eine mechanische Beatmung die Hämodynamik der Patienten meist verschlechtert.

Bei Patienten mit Pulmonalatresie ohne VSD oder anderen Vitien mit ductusabhängiger Pulmonalperfusion wird retrograd über die Aorta implantiert.

Bei ductusabhängiger Systemperfusion erfolgt eine angiographische Darstellung des Ductus nach antegrader Sondierung über die Pulmonalarterie.

Die Weite pulmonal und aortal, sowie auch die Länge des Ductus, werden gemessen und dokumentiert. Anschließend, nach Wechsel auf einen Führungsdraht, kann die Stentimplantation erfolgen. Bei besonders engem Ductus muss vor Implantation vordilatiert werden. Als Stents fanden Palmaz-™, NIR-™ und Jo-™ Stents Verwendung. Entscheidend für die Auswahl waren die vorliegenden Ductusabmessungen bzw. die gewünschte endgültige Weite, entsprechend der Verwendung zur Aufrechterhaltung der System- oder Lungenperfusion. Die folgende Abbildung gibt einen Überblick über die verwendeten Stents.

Abb. 1: Verwendete Stenttypen



Ein wichtiges Ziel liegt darin, die Gesamtlänge des Ductus mit einem oder mehreren Stents abzudecken. Im Einzelfall sind dazu mehrere Stents nötig. Eine abschließende Angiographie dient der Dokumentation der Position und eventuell vorhandener Reststenosen. Bei persistierender Stenose kann ein zweiter Stent nötig werden.

Stents in anderen Lokalisationen

Die Indikation zur Stentimplantation kann primär durch jedes stenosierte Gefäß gegeben sein. In der Kinderkardiologie stellen die Pulmonalarterienstenosen und Stenosen im Anastomosenbereich von operativ angelegten Shuntverbindungen die Hauptindikationen dar. Stentimplantationen in eine Aortenisthmusstenose gewinnen immer mehr Bedeutung insbesondere bei mehrfach voroperierten Kindern. Die Stentimplantation in den PDA ist nicht allgemein akzeptiert, stellt jedoch bei prostaglandinrefraktärer Ductusstenose eine effektive Notfalltherapie dar. Die Stents werden überwiegend nach Vordilatation, wie bereits beschrieben, implantiert.

Verschlüsse von Gefäßen und Shuntvitien

Der perkutane Verschluss verschiedenster pathologischer Gefäße oder Shuntverbindungen ist

heute mit einer Vielzahl von Materialien durchführbar. Für Gefäßverschlüsse haben sich insbesondere Metallspiral (Coils) bewährt. Des Weiteren stehen „Pfropfen“ (Plugs) und Rashkind-Schirme, sowie verschiedene Verschlusssysteme für den perkutanen ASD-Verschluss, zur Verfügung.

3.1.3.2. Verschluss des persistierenden Ductus arteriosus botalli

Für den interventionellen Verschluss des persistierenden Ductus arteriosus botalli wurden im Beobachtungszeitraum zwei verschiedene Systeme verwendet.

Hierbei handelt es sich zum einen, um das Doppel-Schirmsystem von Rashkind und zum anderen, um Coils. Die Rashkind-Schirme bestehen aus einem Polyurethangewebe, welches durch distale Platinarms gehalten wird. Die proximalen, formgebenden Arme bestehen aus rostfreiem Stahl. Die Implantate liegen in einer Größe von 12 und 17 mm vor, was dem Durchmesser des Polyurethangewebes entspricht.

Die 17 mm großen Schirme werden für PDAs mit einem Durchmesser von mehr als 4 mm verwendet, die 12 mm messenden Verschlusssysteme kommen bei Ductus zwischen 3 und 4 mm Durchmesser zum Einsatz. [25,87] Diese Systeme werden inzwischen nicht mehr verwendet. Coils haben ihr Anwendungsgebiet bei Ductus mit einem Durchmesser unter 3,5 mm. Es handelt sich um Spiralen aus rostfreiem Stahl, deren Thrombogenität durch ihnen angeheftete Baumwollfasern erhöht wurde.

Rashkind-Schirme

Beim Ductusverschluss mit Rashkind-Okkludern wird der Ductus antegrad via rechten Vorhof, rechten Ventrikel und Pulmonalarterie sondiert.

Hierbei findet ein Cobrakatheter (4F, Cordis) Verwendung. Darüber wird ein Führungsdraht (0,035 inch), über den Ductus in der Aorta descendens platziert.

Nach Wechsel auf eine 7-9 French große Mullins Schleuse (Cook), welche mit der Spitze in der Aorta platziert wird, wird der Draht entfernt und die Schleuse kontinuierlich mit 0,9 % iger NaCl-Lösung gespült (3ml/h). Im Kinderherzzentrum Gießen wird die Frontloading-Technik genutzt. Hierbei wird die Kunststoffummantelung des Implantationskatheters entfernt. Der Okkluder (12 oder 17mm) wird mit einem Haltemechanismus am Implantationskatheter fixiert und in die Einführhülse gezogen. Zuvor wird der Okkluder in physiologischer NaCl-Lösung gewässert, um Lufteinschlüsse aus dem Polyurethanschaum zu entfernen. Die Einführhülse wird in das Ventil der langen Schleuse eingeführt und der Haltedraht des Einführbestecks nach vorn geschoben bis der Okkluder das Ende der Schleuse

erreicht hat. Durch weiteres Vorschieben entfaltet sich der Okkluder in der Aorta. Nun werden Schleuse und Implantationskatheter zurückgezogen, bis der distale Schirmanteil in der Ductusampulle zu liegen kommt. Nach erneuter angiographischer Kontrolle wird nun die Schleuse in die Pulmonalarterie zurückgezogen und es entfaltet sich auch der proximale Schirmanteil. Noch immer wird der Schirm vom Implantationskabel gehalten. Durch Lösen der Arretierung wird der Haltemechanismus freigesetzt und der Schirm vom Kabel abgelöst. Implantationskatheter, wie auch lange Schleuse werden entfernt. Es folgt eine abschließende Angiographie. Alternativ kann die Implantation retrograd über die Aorta erfolgen. Bild 3 und 4 zeigen das Vorgehen der bei transvenösen Implantation.

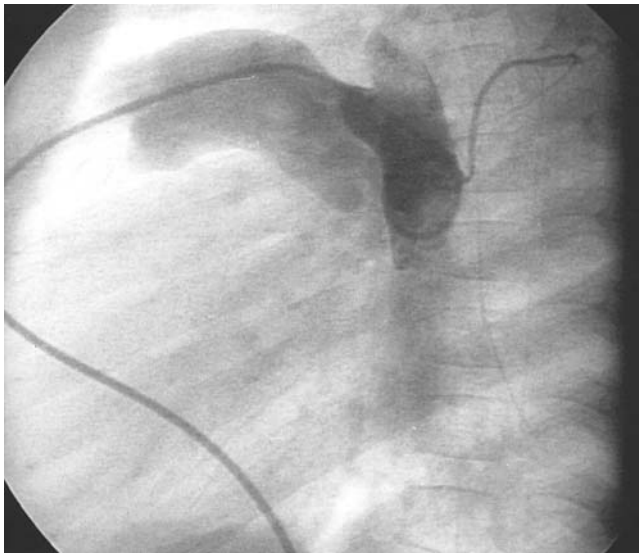


Bild 3: Angiographische Darstellung eines großen persistierenden Ductus arteriosus durch Kontrastmittelinjektion in die Aorta. Kräftiger Shunt in die Pulmonalarterie.

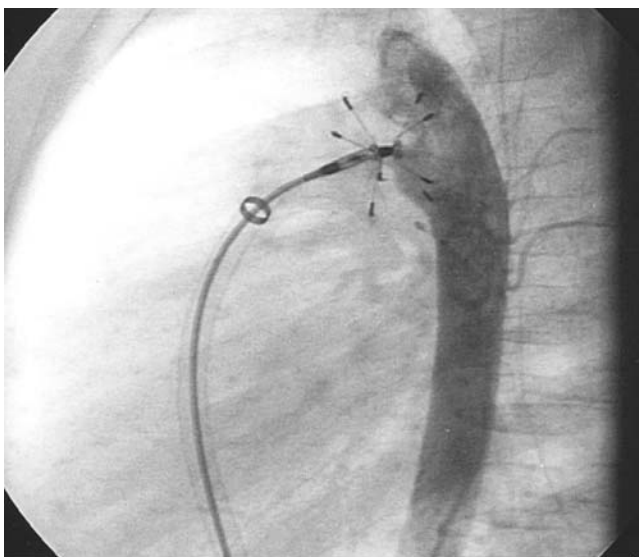


Bild 4: Kontrollangiographie nach Entfaltung des Rashkind-Schirmes, wobei die distalen Anteile in der Aorta und die proximalen Anteile pulmonalarteriell zu liegen kommen.

Coils

Bei Coils handelt es sich um 0,038 inch dicke Stahlspiralen, die mit Baumwollfäden armiert sind, um die Thrombogenität zu erhöhen. In ihrer Führungshülse befinden sie sich in gestrecktem Zustand, doch haben sie die Eigenschaft, Spiralförmigkeit anzunehmen, sobald sie aus der Hülse geschoben werden und ein innerer Führungsdraht entfernt wird. Durch eine gegenläufige Verschraubung werden sie am Implantationskabel fixiert und durch einen 0,014 inch großen Innendraht bis zur Implantation gestreckt gehalten.

Der Duktusverschluss mittels Coils erfolgt meist retrograd über die Aorta, seltener antegrad über den oben beschriebenen Weg. Zunächst wird die Duktusmorphologie mittels einer juxtaduktalen Aortographie dargestellt und sowohl das aortale, wie auch das pulmonale Ende in seiner Weite gemessen. Ebenso erfolgt eine Längenmessung. Mit einem 4-5 French Cobra-Glidekatheter mit einem Innenlumen von 0,041 inch wird der Duktus daraufhin sondiert und ein Führungsdraht (0,018-0,035 inch) in der Pulmonalarterie platziert. Über diesen Draht wird der Katheter in die Pulmonalarterie vorgeschoben. Je nach Duktusgröße werden Coils mit 3-5 Windungen und einem Windungsdurchmesser von 5-8 mm verwendet.

Der Coil wird über den Führungskatheter bis in die Pulmonalarterie vorgeschoben. Durch Rückzug des Innendrahtes konfiguriert man $\frac{1}{2}$ -1 Schlinge im Pulmonalarterienstamm. Anschließend werden der Cobra-Katheter und das Implantationskabel gemeinsam an das pulmonale Ende des Duktus herangezogen. Durch Weiteres Zurückziehen kommt der Coil dann am Duktus zu liegen. Die Entfernung des Innendrahtes lässt die restlichen Windungen der Spirale entstehen, welche im Duktus bzw. in der Duktusampulle am aortalen Ende positioniert werden. Bei optimaler Platzierung kann der Coil direkt durch gegenläufiges Abdrehen vom Implantationskabel gelöst werden. Bei unbefriedigender Position ist es möglich, den Coil, mit Hilfe des Innendrahtes, erneut zu strecken und komplett zu entfernen. Die antegrade Platzierung der Coils erfolgt entsprechend, mit jeweils $\frac{1}{2}$ -1 Windung pulmonalarteriell. Im Falle eines inkompletten Verschlusses können weitere Coils nachgelegt werden. Das Implantationsergebnis wird 10 Minuten nach Verschluss angiographisch dokumentiert.

3.1.3.3. Verschluss von Vorhofseptumdefekten

Im Beobachtungszeitraum konnten Vorhofseptumdefekte vom Sekundumtyp, von einer Größe < 20 mm, alternativ zum chirurgischen Verschluss, interventionell verschlossen werden. Seit 1990 stellt dies ein zunehmend genutztes Verfahren dar. Von den verschiedenen, zur Verfügung stehenden Doppelschirmsystemen, kamen, im Kinderherzzentrum Gießen, im

Untersuchungszeitraum das Angel-Wing-System und der Rashkind-Okkluder zur Anwendung. Die Implantation erfolgte in beiden Fällen in Vollnarkose, unter fluoroskopischer und transoesophagealer echokardiographischer Kontrolle.

Die Patienten waren voll heparinisiert und erhielten eine antibiotische Prophylaxe mit Cefuroxim (100 mg/kgKG). Nach durchgeführter Routine-Diagnostik, sowie Ermittlung der hämodynamischen Relevanz und Größe des ASD's, wurde der gedehnte Defektdurchmesser durch „Ballonsizing“ bestimmt. Hierbei wird ein mit Kontrastmittel gefüllter Sizingballon am Vorhofseptum im Bereich des Septumdefektes positioniert, in den Defekt hineingezogen und damit verschlossen. Das Ballonvolumen wird dabei graduell verkleinert, bis der Ballon gerade noch nicht hindurch zu ziehen ist. Der so ermittelte gedehnte Defektdurchmesser bestimmte die zu verwendende Okkludergröße. Bei Vorhofseptumdefekten mit Rechts-Links-Shunt wurde immer zunächst ein ballonvermittelter Test auf Erfolg, im Sinne eines Sauerstoff-Anstiegs, sowie stabiler übriger Kreislaufparameter, bei Verschluss, vorgenommen. Die Indikation zum Verschluss besteht bei signifikantem Links-Rechts-Shunt, d.h. $Q_p:Q_s > 1,5$ und Zeichen der Rechtsherzbelastung.

Angel-Wing-Okkluder

Es handelt sich hierbei um ein aus 2 quadratischen Nitinolrahmen bestehendes, inzwischen vom Markt genommenes, System. Die Rahmen sind an jeder Ecke mit röntgendichten Markierungen versehen und in Polyesterergewebe eingenäht. Sie sind aus einem Stück gefertigt und in einer Weise gebogen, dass sowohl in jeder Ecke, als auch in der Mitte jeder Seite, eine Öse entsteht, welche dem System extreme Beweglichkeit verleihen.

Angel-Wing-Okkluder waren in Standardgrößen von 18, 22, 25 und 33 mm erhältlich.

Abb. 2 zeigt eine schematische Übersicht des AW-Device.

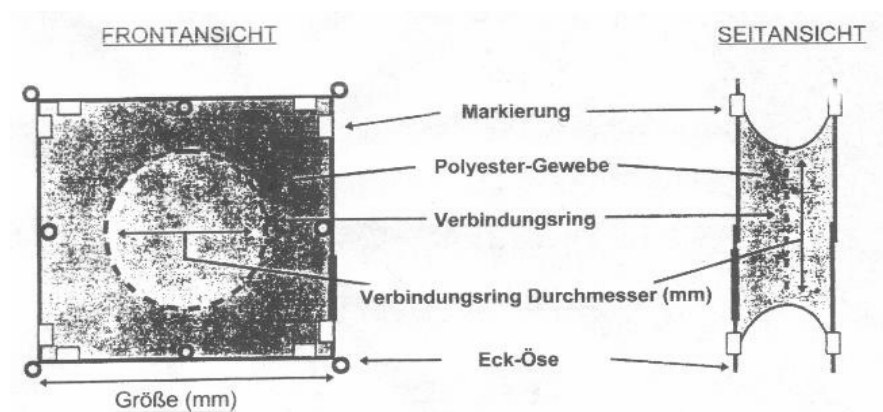


Abb.2: Das Polyestergewebe beider Rahmen ist in der Mitte kreisförmig zusammengeñäht. Die Ösen dienen als Gelenke und ermöglichen ein komplettes Zusammenfallen und damit ein Einführen durch Schleusen einer Größe von 12 und 13 French. Die Implantation erfolgt transvenös. Beim Herausschieben aus der Schleuse wird der distale Anteil im linken Atrium zuerst entfaltet, beim weiteren Rückzug der Schleuse entfaltet sich der rechtsatriale Anteil. Durch die mittige Verbindung zentriert sich das System von selbst und kann nachfolgend vom Implantationskatheter abgelöst werden.

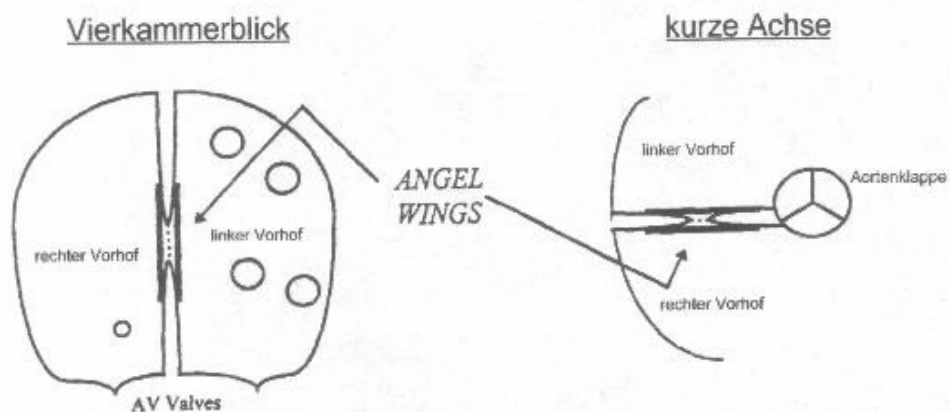


Abb.3: Schematische Darstellung des Angel-Wing Okkluders im Bereich des Vorhofseptumdefektes in seiner Relation zu den angrenzenden Strukturen entsprechend der echokardiographischen Standardansichten Vierkammerblick und parasternale kurze Achse.

Rashkind-Okkluder

Das System wurde bereits in Kapitel „PDA-Verschlässe“ beschrieben. Die Implantation erfolgt analog dem dort dargelegten Vorgehen, nun im Bereich des interatrialen Septums. Der Zugang wird wiederum venös gewählt, das System antegrad über den rechten Vorhof und ASD in den linken Vorhof vorgeschoben. Die Entfaltung des distalen Schirmanteils erfolgt im linken Vorhof, der proximale Anteil wird, nach Rückzug der Schleuse, im rechten Vorhof freigesetzt. Das Rashkind-Verschlussssystem wurde auch zum Verschluss interatrialer Fenestrierungen verwendet.

3.1.3.4. Verschluss anderer Gefäße / Coilembolisation

Grundsätzlich ist es möglich, Gefäße und Shuntverbindungen verschiedenster Art, mittels Coils zu verschließen. Die zu verschließenden Gefäße werden angiographisch dargestellt und mit einem Cobra Glidekatheter (Innenlumen 0,041 inch) sondiert. Die Vorbereitung und

Plazierung erfolgt entsprechend der in Absatz „PDA-Verschlüsse“ unter Methodik (Coils) dargestellten Vorgehensweise.

Anzahl und Größe der verwendeten Coils richtet sich nach der Größe des Zielgefäßes. Es werden immer zunächst größere Coils vorgelegt und, je nach Notwendigkeit, kleinere nachgeschoben. Die Beurteilung des Ergebnisses erfolgt auch hier angiographisch.

Die Gefäßzugänge werden je nach Zielgebiet gewählt.

Nach der üblichen Standard-Angiographie und der Darstellung der Morphologie des Zielgebietes wird ein Führungsdraht (Multipurpose oder Pigtail) in das Zielgefäß eingeführt.

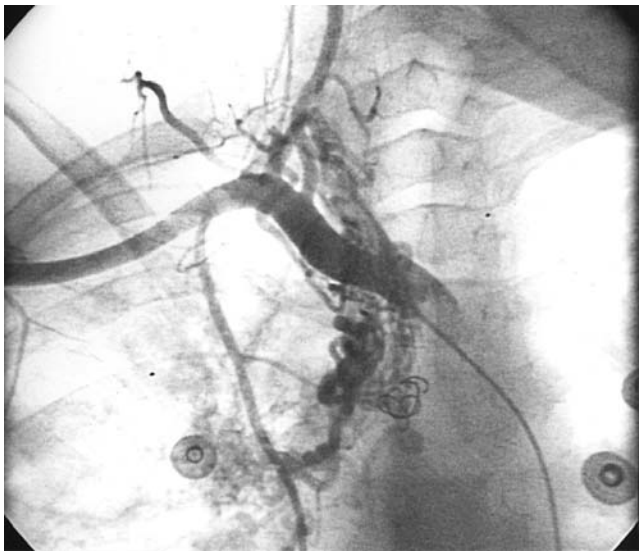


Bild 5a: Coilverschluss multipler aorto-pulmonaler Fisteln und Kollateralen aus dem Abstromgebiet des rechten truncus brachiocephalicus. Man sieht ein verzweigtes Netz von Kollateralgefäßen zum rechten Lungenoberlappen.

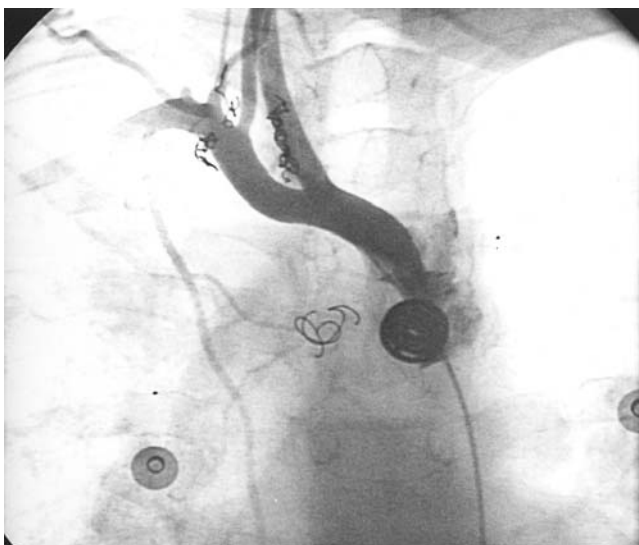


Bild 5b: Position der eingebrachten Coils mit Komplettverschluss der Gefäße.

Die ausgewählten Coils werden 10 bis 15 % größer, als das zu verschließende Gefäß, gewählt. Existiert anschließend noch ein Restshunt, können kleinere Coils nachgelegt werden.

In Gießen werden Coils der Firmen Cook, Target und Balt verwendet, welche unterschiedliche Vorzüge aufweisen.

Cook-Coils bieten den Vorteil replazierbar zu sein, was einen Rückzug eines partiell implantierten Coils in den einbringenden Katheter erlaubt.

Target-Coils sind aufgrund ihrer helikalen Form für bestimmte Lokalisationen besonders geeignet und aufgrund ihrer geringen Größe durch besonders kleine Katheter einführbar.

3.2. Patienten

Die Gesamtheit der im Beobachtungszeitraum mittels Herzkatheter durchgeführten Interventionen beträgt 594. Tabelle 1 gibt einen detaillierten Überblick. Nicht alle Interventionen sind Gegenstand dieser Dr.-Arbeit, die unter „Sonstige Interventionen“ aufgeführten Interventionen sind der Vollständigkeit halber dennoch aufgeführt.

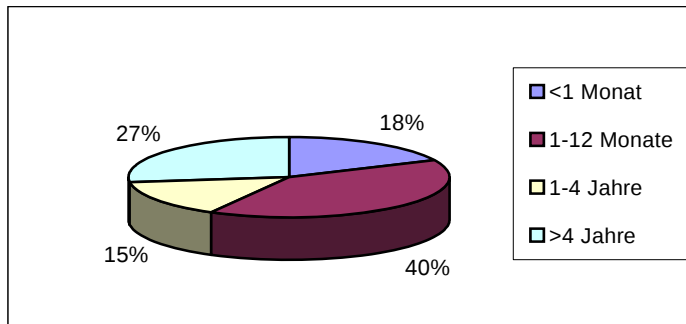
Tabelle 1:

<u>Intervention</u>	<u>Anzahl (n)</u>
<u>Ballonvalvuloplastien:</u>	103
Pulmonalklappenstenose	66
Aortenklappenstenose	37
<u>Ballonangioplastien:</u>	199
Aortenisthmusstenose	79
Pulmonalarterienaststenosen	32
sonstige	40
<u>Ballonatrioseptostomie</u>	48
<u>Stentimplantationen:</u>	40
PDA	29
sonstige	11
<u>Verschlüsse:</u>	125
PDA	80
ASD II	27
Sonstige Gefäße	18
<u>Sonstige Interventionen:</u>	127
Myokardbiopsien	88
Elektrophysiol. Untersuchungen	27
Brockenbrough	5
Medikamententestungen	3
Schrittmachertestungen	2
Broviac-Katheter	2

3.2.1. Pulmonalklappenstenose (PVS)

Im genannten Zeitraum wurden 66 BVP der PV durchgeführt. Das Alter der Patienten lag zwischen 1 Tag und fast 21 Jahren. Abb. 4 zeigt die Altersverteilung der Patienten.

Abb. 4: Altersverteilung



18 % der Patienten waren zum Zeitpunkt der Behandlung unter einem Monat alt. 40 % waren über einem Monat und unter einem Jahr, 15 % zwischen einem und 4 Jahren und 27 % waren älter als 4 Jahre. 12 Patienten waren voroperiert, 2 davon mit Z. n. Homograftimplantation. Bei 6 Patienten handelte es sich um einen Zweiteingriff. Vier von ihnen wurden während des Beobachtungszeitraums zweimalig einer BVP zugeführt, ein Patient sogar 3 Mal. Bei zwei Patienten war schon vor dem Beobachtungszeitraum mittels BVP interveniert worden.

Das Gewicht der Patienten variierte zwischen 1,7 und 80 kg, im Mittel lag es bei 12 kg. Die Diagnosen lauteten 28 mal solitäre Pulmonalstenose (43 %), in 33 Fällen lag eine komplexe Fehlbildung vor (51 %) und bei 5 Patienten lag eine Pulmonalatresie vor (7,5 %). Zwei der Patienten hatten eine subvalvuläre Stenose und jeweils ein Patient litt an einer supralvalvulären Stenose und einer dysplastischen Klappe.

Als komplexe Pulmonalstenosen werden hier solche bezeichnet, bei denen die Klappenstenose Teil eines komplexen Herzfehlers war.

Bei den am häufigsten assoziierten Herzfehlern handelte es sich um die ToF, einen VSD, DORV oder ASD und Pulmonalarterienaststenosen. Die Häufigkeit des Vorkommens der einzelnen Vitien stellt Abb. 5 dar.

Abb. 5: Häufigkeiten assoziierter Herzfehler

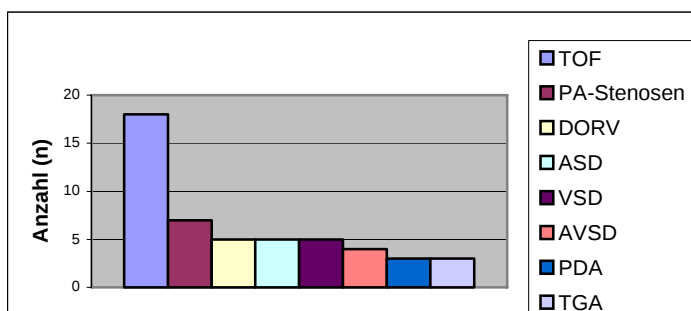
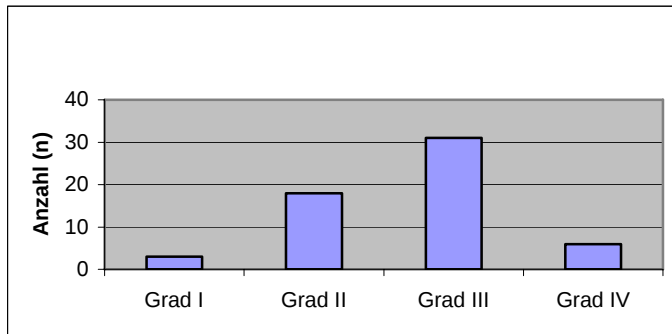


Abb. 6 zeigt die vor der Intervention vorhandenen Stenosegradienten, eingeteilt in vier Schweregrade. Des Weiteren ist die Häufigkeit des präinterventionellen Vorkommens der jeweiligen Schweregrade abzulesen.

Abb. 6: Schweregrade der Stenosegradienten, präinterventionell



Hierbei stehen die Gradeinteilungen für folgende Druckbereiche:

Grad I = < 25 mmHg (trivial), Grad II = 25-50 mmHg (mild), Grad III = 50 –79 mmHg (moderat), Grad IV = > 79 mmHg (schwer). [67]

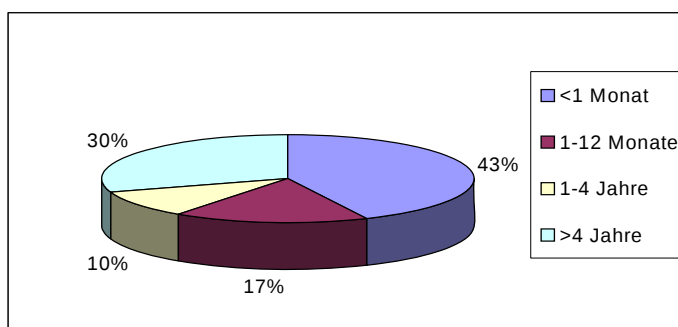
3.2.2. Aortenklappenstenose (AVS)

Im untersuchten Zeitraum wurden 37 Patienten mit AVS einer interventionellen Behandlung zugeführt. Das Gewicht variierte zwischen 1,5 und 74,5 kg, im Mittel lag es bei 14,4 kg.

Das Alter lag zwischen 1 Tag und 19 Jahren.

Abb. 7 zeigt die Altersverteilung in dieser Patientengruppe.

Abb. 7: Altersverteilung

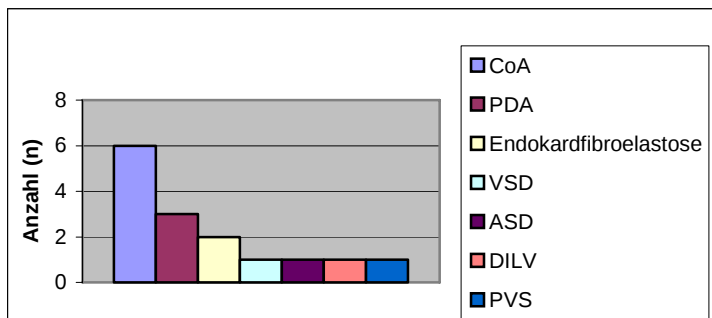


Von den 15 Patienten im Alter von unter einem Monat wiesen zwei eine kritische AVS auf. Insgesamt litten 2 der behandelten Patienten an einer subvalvulären AVS, 2 Patienten hatten eine bicuspide Klappe.

Insgesamt hatten 25 (68 %) der Patienten eine solitäre AVS, wogegen 12 Patienten (32 %) an einer komplexen AVS litten. Bei den assoziierten Herzfehlern handelte es sich um Aortenisthmusstenosen, PDA's, begleitende Endokardfibroelastosen, einen ASD, einen VSD, einen DILV und eine PVS.

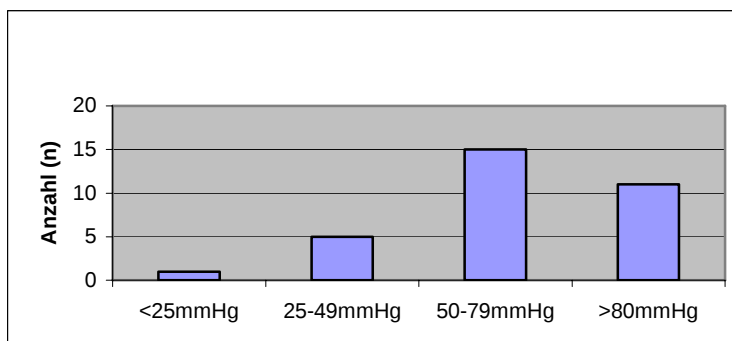
4 dieser Patienten waren voroperiert. Abb. 8 gibt einen differenzierteren Überblick.

Abb. 8: Häufigkeit assoziierter Herzfehler



Die präinterventionell vorhandenen Stenosegradienten, eingeteilt nach Schweregrad, in Ihrer Häufigkeit, zeigt Abb. 9.

Abb. 9: Schweregrade der Stenosegradienten, präinterventionell



Die Gradienten waren vor Dilatation trivial (<25 mmHg), mild (25-50 mmHg), moderat (50-79 mmHg) oder schwer (> 80 mmHg).

Der Stenosedurchmesser lag präinterventionell zwischen 4,2 und 30 mm.

Die für die Dilatation verwendeten Ballonkatheter lagen bis auf 4 Fälle, in denen man sich an den echokardiografisch gemessenen Klappendurchmessern orientierte, mit ihren Durchmessern unter denen des gemessenen Klappenringes.

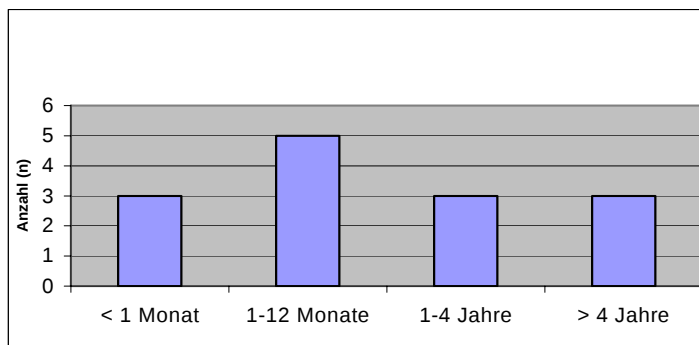
3.2.3. Pulmonalarterienaststenosen (PAST)

Ballondilatation

Es wurden 14 Interventionen bei 13 Patienten durchgeführt. Das Alter der Patienten lag zwischen 1 Tag und 17 Jahren. Nur 3 Patienten waren zum Zeitpunkt der Intervention unter einem Monat alt.

Die genauere Altersverteilung ergibt sich aus Abb. 10.

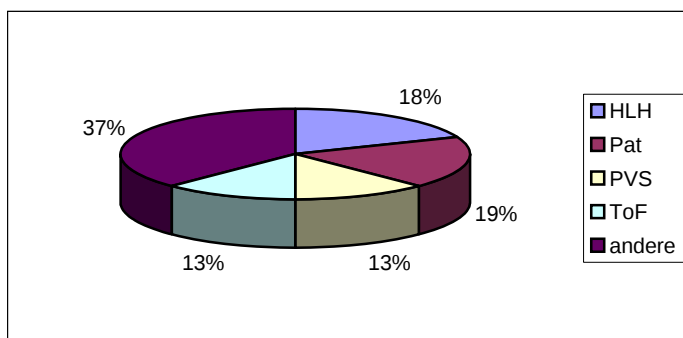
Abb 10: Altersverteilung



Das Gewicht lag zwischen 2 und 55 kg, im Mittel bei 14 kg.

Die Hälfte der Patienten hatte eine isolierte PA-Stenosen, die andere Hälfte wies die Stenosen in Rahmen von komplexen Herzfehlern auf. Die assoziierten Herzfehler sind in ihrem prozentualen Anteil in Abb. 11 aufgeführt.

Abb. 11: Assoziierte Herzfehler



Stentimplantation

Die 18 Patienten, bei denen eine Stentimplantation in die Pulmonalarterie erfolgte, waren zwischen 6 Monaten und 17 Jahren alt, im Mittel 5 Jahre. Ihr Gewicht lag zwischen 4,2 und 62 kg, im Mittel bei 19,2 kg. Abb. 12 zeigt die Altersverteilung.

Abb. 12: Altersverteilung

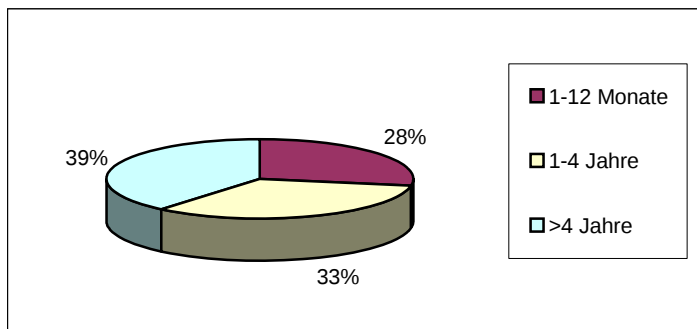
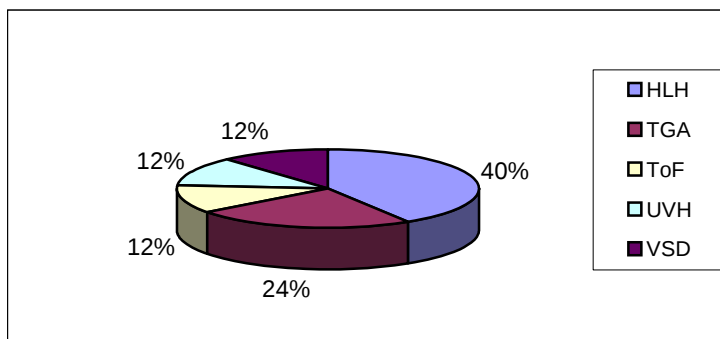


Abb. 13 zeigt die prozentuale Verteilung der assoziierten Diagnosen.

Abb. 13: Assoziierte Herzfehler



15 der 18 Patienten waren voroperiert, bei zweien wurde dabei u.a. ein Banding der Pulmonalarterien unternommen. Bei einem Patienten war ein Jahr vor der Intervention operativ eine Pulmonalarterienplastik versucht worden.

Tabelle 2 stellt die Diagnosen und die dementsprechend vorgenommenen Operationen dar.

Tabelle 2:

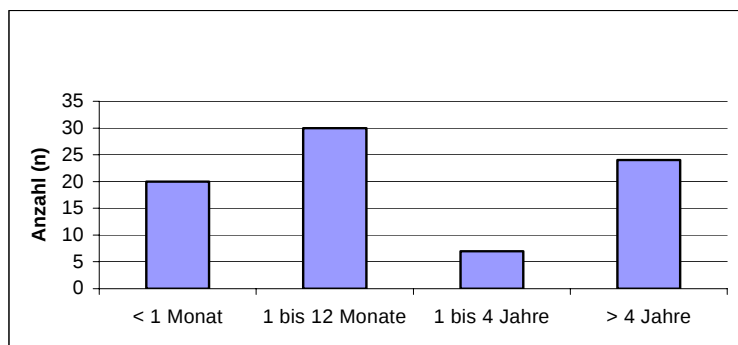
Anzahl	Diagnosen	Operationen
1	HLH	Norwood I
3	HLH	Norwood II
2	HLH	Norwood I & II
1	DILV	Norwood II
1	HLH	Glenn
1	UVH	Glenn & AP-Shunt
1	Tricuspidalatresie	Glenn & AP-Shunt
1	UVH	Glenn & PA-Banding
1	VSD	PA-Banding
1	TGA,PVS	Switch
1	ToF	AP-Shunt, LPA-Plastik
1	ToF	AP-Shunt
3	Sol. PA-Stenose	keine

3.2.4. Aortenisthmusstenosen (CoA)

In den 3 beobachteten Jahren wurden 74 Patienten durch 79 Interventionen behandelt. Bei 11 Interventionen wurden die Patienten primär mit einem Stent versorgt.

Das Alter der Patienten lag zwischen 5 Tagen und 15,6 Jahren, im Mittel bei 3,5 Jahren. Abb. 14 stellt die genaue Verteilung graphisch dar.

Abb. 14: Altersverteilung

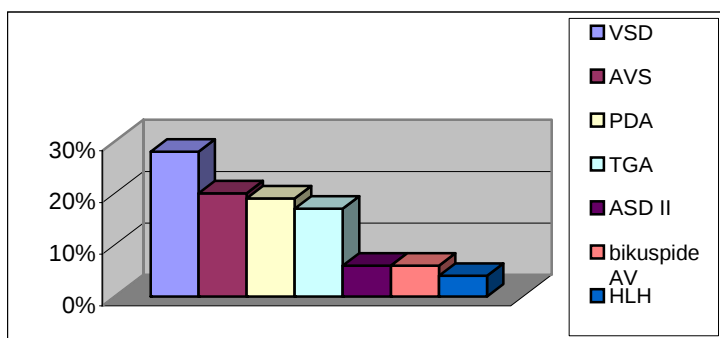


Das Gewicht lag zwischen 1,5 kg und 67,2 kg, im Mittel bei 14,4 kg.

Es wurden 53 männliche und 21 weibliche Kinder behandelt. Die Diagnose lautete in 35 Fällen isolierte CoA, in 5 Fällen war die Stenose mit hypoplastischen Aortenbogen assoziiert, und in 39 Fällen handelte es sich um ein komplexes Krankheitsbild.

Die nachfolgende Abbildung stellt die assoziierten Herzfehler in ihrem prozentualen Anteil dar.

Abb. 15: Assoziierte Herzfehler



(von links nach rechts = Diagnosenangabe von oben nach unten)

Eine präinterventionell bestehende Hypertonie unterschiedlichen Schweregrades führte bei den meisten Patienten mit zur Indikationsstellung der Dilatation. Bei 23 der behandelten Patienten wurden prä- und postinterventionelle Daten hierzu dokumentiert. Hierbei war der

Hochdruck präinterventionell in 13 Fällen schwer, 6 Mal moderat und in 4 Fällen mild. Diese Einteilung wurde gemäß der Empfehlungen der Task Force 1996 vorgenommen. Abbildung 16 a und b stellen die prä- und postinterventionellen Hochdrucke, sofern vorhanden, eingeteilt nach Schweregrad in ihrer Häufigkeit, dar.

Abb. 16 a: Arterieller Hochdruck präinterventionell

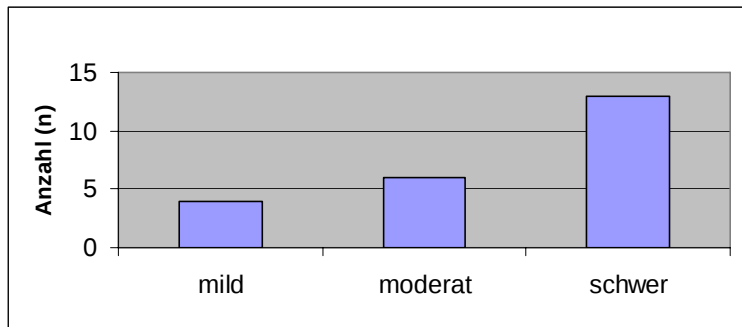
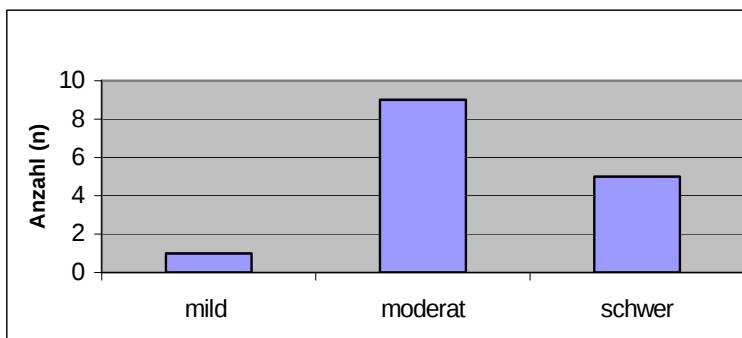


Abb. 16 b: Arterieller Hochdruck postinterventionell



3.2.5. Persistierender Ductus arteriosus botalli (PDA)

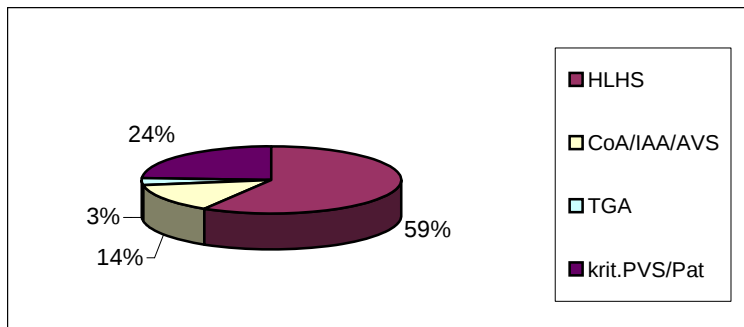
3.2.5.1. Offenhalten / Stenting

Bei 29 Patienten wurde zwischen Januar 1996 und Dezember 1998 einen Stent in den Ductus arteriosus botalli implantiert.

Die Indikation ergab sich entweder aus einer kritischen klinischen Situation heraus, wobei das Offenhalten des obliterierenden Ductus für die Patienten lebensrettend war, im Folgenden als Ductusstenose bezeichnet, oder palliativ, zur Verbesserung der klinischen Situation, bis zu einer geplanten Operation. Einmal wurde ein Patient aufgrund einer Hypoplasie des rechten Ventrikels sowie der Pulmonalarterie mittels Ductus-Stent behandelt.

Abbildung 17 gibt einen Überblick über die häufigsten Diagnosen.

Abb. 17: Diagnosen



Der Anteil der Patienten, bei denen das Stenting des Ductus als Akutintervention, also bei Ductusstenose, erfolgte, lag bei 59.

Die überwiegende Mehrheit der Patienten mit einer Ductusstenose, bei denen die Intervention aus einer akut lebensbedrohlichen Situation heraus erfolgte, litt an einem HLHS.

Bei den übrigen Patienten erfolgte die Stentimplantation elektiv im Rahmen eines innovativen Konzepts einer kombiniert chirurgisch-interventionellen Versorgung.

Tabelle 3 gibt einen detaillierten Überblick über Diagnosen und Interventionsindikationen.

Tabelle 3:

	Indikationen	
<i>Diagnosen</i>	Ductusstenose	Elektiv
HLHS	11	6
TGA	/	2
Krit. PVS	4	1
Krit. AVS	2	2
PA-u. RV-Hypoplasie		1

Das Alter der Patienten lag zwischen 0,5 und 53 Tagen, im Mittel bei 29 Tagen.

Es wurden 21 Jungen und 8 Mädchen behandelt. Ihr Gewicht lag zwischen 2,4 und 4 kg, im Mittel bei 3,2 kg. Alle Patienten wurden primär mit PGE vorbehandelt. Voroperiert waren 9 Patienten. Die Ductus-Durchmesser lagen zwischen 1,7 und 7,3 mm, im Mittel bei 3,9 mm.

3.2.5.2. Verschlüsse

In den 3 beobachteten Jahren wurde bei 80 Patienten ein PDA-Verschluss durchgeführt. Bei

einer Patientin erfolgte dieser als Reintervention bei Restshunt. 6 Patienten wurden mit einem Rashkind-Schirm (ROS) versorgt, 2 nach nicht geglücktem Versuch einer Coil-Embolisation. Die anderen Patienten wurden mittels Coils (Cook & PFM) versorgt. Das Alter der Patienten lag zwischen 2 Monaten und 30 Jahren, im Mittel bei 4 Jahren. Das Gewicht variierte zwischen 2,9 und 57 kg, im Mittel lag es bei 12,7 kg. Die verschlossenen Ductus hatten einen mittleren pulmonalen Diameter von 2,07 und eine mittlere Länge von 5,7 mm.

Tabelle 4 gibt einen detaillierteren Überblick.

Tabelle 4:

	Gewicht (kg)	PDA-Diameter (mm)	PDA-Länge (mm)	Morphe
Coils	12,2 (2,9-57)	1,96 (1-10)	5,5 (3-20)	Tr, tub, w
ROS	18,05 (5-55)	3,8 (2-9,8)	8 (3-16)	Tr, tub
gesamt	12,7 (2,9-57)	2,07 (1-10)	5,7 (3-20)	Tr, tub, w

Tr: trunkal, tub: tubulär, w: window

Bei Gewicht, PDA-Diameter und PDA-Länge sind die Mittelwerte sowie Minimum und Maximum angegeben.

Aus der Tabelle lässt sich beispielsweise ersehen, dass bei den mit ROS behandelten Patienten sowohl Gewicht als auch PDA-Länge und –Weite im Mittel größer waren, als bei den mittels Coils behandelten Patienten.

Einen vorangegangenen chirurgischen oder interventionellen Ductusverschluss mit therapiebedürftigem Restshunt hatten insgesamt 11 Patienten. Eine Patientin wurde, wie oben erwähnt innerhalb des Beobachtungszeitraums 2 Mal interventionell behandelt, 8 Patienten waren in den Jahren 1994 und 1995 mit einem ROS versorgt worden, 2 Patienten mit Coils und ein Patient mittels chirurgischer Ligatur.

Als Nebendiagnosen traten bei 5 Patienten VSD's auf, bei 3 AVSD's, je 2 Patienten hatten einen ASD, einen M. Down, eine pulmonale Hypertonie und eine Isthia. Je einmal kamen die Diagnosen einer Mitralklappeninsuffizienz, einer Pulmonalklappenstenose und eines Rubinstein-Taybi-Syndroms vor.

Die mittels ROS behandelten Patienten hatten keine assoziierten Herzfehler.

3.2.6. Vorhofseptumdefekte (ASD)

Bis auf eine Patientin im Alter von 65 Jahren, lag das Alter der 27 Patienten zwischen 3,5 und 16 Jahren, im Mittel bei 11 Jahren. Das Gewicht variierte zwischen 15 und 67 kg, im Mittel lag es bei 33,2 kg. Es wurden 11 männliche und 16 weibliche Patienten behandelt. Die

Diagnose lautete 21 Mal ASD II und 2 Mal ASD und PVS kombiniert, sowie 4 Mal atriale Fenestration bei funktionell univentrikulären Herzen. (DILV, DORV oder HLH)

Tabelle 5 gibt einen Überblick über die Patientendaten.

Tabelle 5:

Diagnose	Anzahl (n)	Alter(Jahre)	Gewicht(kg)	Qp:Qs	DLZ(min)
ASD II	21	10,7	35,6	1,86	18,9
ASD II&PVS	2	14,5	54,5	1,59	15,5
IAF (Z. n. TCPC)	4	5,5	29	1	8,6

IAF, intraatriale Fenestration; DLZ, Durchleuchtungszeit

Alter, Gewicht, Qp:Qs und DLZ sind im Mittel angegeben.

Die Defektgröße schwankte bei diesen Patienten zwischen 4 und 27 mm. Behandelbar waren aber nur Defekte, deren interventionell gemessene Größe 20 mm nicht überstieg.

Das Verhältnis von Qp:Qs lag zwischen 1,0 und 3,37 : 1, im Durchschnitt bei 1,75 : 1.

Eine weitere Indikation für den nichtchirurgischen Verschluss interatrialer Defekte, stellen residuelle Defekte nach Totaler Cavopulmonaler Anastomose (TCPC) dar. Aus dieser Gruppe wurden 4 Patienten, im Alter von 3, 5, 7 und 14 Jahren behandelt. Bei ihnen wurden Rashkind-Schirme implantiert. Es handelte sich um 2 männliche und 2 weibliche Patienten.

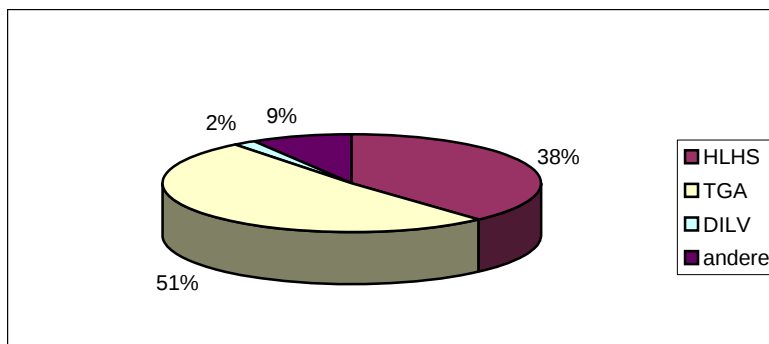
3.2.7. Komplexe Vitien und extrakardiale Gefäßstenosen

3.2.7.1. Ballonatrioseptostomie (BAS)

Insgesamt wurden 48 Interventionen bei 41 Patienten durchgeführt.

Das Alter der Patienten lag zwischen 1 und 78 Tagen. 39 Patienten waren zum Zeitpunkt der Intervention unter 1 Monat alt. Daraus ergibt sich eine Altersverteilung von 80 % < 1 Monat und 20 % zwischen einem Monat und einem Jahr. Das Gewicht lag zwischen 2,2 und 4,7 kg, im Mittel bei 4,3 kg. Unter den Patienten waren 22 mit TGA und 15 mit HLHS. 7 Patienten hatten andere komplexe Herzfehler. Siehe auch Abbildung 18.

Abb. 18: Diagnosen bei Patienten, bei denen eine BAS erfolgte



3.2.7.2 Gefäßembolisationen

18 Embolisationen in verschiedenen Lokalisationen wurden im untersuchten Zeitraum an insgesamt 13 Patienten durchgeführt.

Verschlüsse von Kollateralen oder anderen pathologischen Gefäßen bei komplexen Herzvitien oder pulmonalen Grunderkrankungen wurden zur Reduktion von Shuntvolumina, zur Verringerung von Blutungskomplikationen oder zur Verbesserung einer bestehenden Zyanose beispielsweise nach Fontan-ähnlichen Operationen, durchgeführt.

Es handelte sich um Patienten im Alter zwischen 7 Tagen und 19 ½ Jahren, ihr Gewicht lag zwischen 2,5 und 57 kg. Es wurden 8 Jungen und 5 Mädchen behandelt, wobei bei 3 Patienten mehrmalige Interventionen nötig waren. Nach Verschluss eines pathologischen Gefäßes hatten sich weitere Gefäße eröffnet. Tabelle 6 gibt eine Übersicht über die Grunderkrankungen der Patienten, sowie über die jeweils verschlossenen Gefäße.

Tabelle 6: Diagnosen & verschlossene Gefäße:

<u>Verschlossene Gefäße / Diagnosen</u>	MAP CA	Bronchial-kollaterale	Kollateralen A.mamaria	Kollateralen A.hepatica	Kollateralen A.axillaris/subclavia	AV-Fistel	LPOHV
Pulmonalatresien/ Schwere Pulmonalstenosen	6						
Atrium commune	1						
Mukoviszidose		1					
Hämangiom			1		2		
Trikuspid.atresie							1
AV-Fistel (intrahep.)				2			
AV-Fistel						1	
DORV	1						1
TGA	1						

3.2.7.3 Ballonangioplastie (BAP) verschiedener Indikationen

Verschiedenste Indikationen führten innerhalb der beobachteten Zeitspanne zu 40 anderweitigen Gefäßdilatationen. Die Indikationen stellten in 10 Fällen Shunt-dilatationen nach Operationen dar, in 9 Fällen wurden bereits liegende Stents dilatiert. (die doppelt behandelten Patienten der größeren Interventionsgruppen, wie beispielsweise Patienten mit Stents in den Pulmonalarterie oder PDA-Stents, sind hier ausgenommen)

In weiteren 5 Fällen wurden systemvenöse Obstruktionen behandelt, in 2 Fällen waren es pulmonalvenöse Obstruktionen, 3 Mal bildeten Nierenarterienstenosen die Ursache für eine interventionelle BAP. Die restlichen Indikationen bildeten Dilatationen der Koronararterien, anderer peripherer Arterien, einer MAPCA, eines Vorhofbaffle's, einer Conduitenge, eines Pulmonal-Bandings und eines Ductus. Das Alter der Patienten lag zwischen 22 Tagen und 24 Jahren. Das Gewicht lag zwischen 3,3 und 109 kg, im Mittel bei 24,6 kg.

Die meisten Patienten dieser Gruppe wiesen komplexe Herzvitien auf. Eine der häufigsten Hauptdiagnosen stellte die TGA dar. Besonders häufig waren auch Shunt-Dilatationen nach Operationen.

Bei den Stenosen einzelner Arterien handelte es sich in 4 Fällen um solitäre Arterienstenosen, nur in einem Fall war diese mit einer Takayasu-Arteriitis assoziiert. Ein Patient wurde im Beobachtungszeitraum zweimal behandelt. Tabelle 7 gibt einen Überblick über die häufigsten Hauptdiagnosen und damit einhergehende Interventionen.

Tabelle 7:

Hauptdiagnose	Patienten (n)	Interventionslokalisation
Pat & AVSD	1	Shunt
Pat & VSD	3	MAPCA's
TGA	2	Koronarien
HLHS	1	Pulmonalarterien
Dextrokardie + Pat	2	AP-Shunt
unterbr. Aortenbogen	1	AP-Shunt
Truncus art. com.	1	Conduitenge
VCS-Stenose	3	VCS
Nierenarterienstenose	2	Nierenarterienstenose

3.2.7.4 Stentimplantation in verschiedene Gefäße

Im untersuchten Zeitraum wurden, abgesehen von den sekundär, nach geplanter solitärer Ballondilatation, eingesetzten Stents in verschiedensten Bereichen, weitere 11 Patienten mit verschiedensten Diagnosen und Indikationen, primär mit Stents versorgt. Zwei Patienten

erhielten in gleicher Sitzung 2 Stents in unterschiedlicher Lokalisation.

Lokalisationen der primär geplanten Stentimplantationen waren, mit 5 Fällen die Vena cava, in 2 Fällen MAPCA's und in je einem Fall eine Pulmonalvene, der RVOT, eine Stenose der Pulmonalklappe und ein TCPC-Tunnel.

3.2.7.5 Andere Interventionen im Beobachtungszeitraum

Andere invasive diagnostische und therapeutische Untersuchungen wie z.B. Myokardbiopsien (n=88), Elektrophysiologische Untersuchungen (n=27), Brockenbrough-Manöver (n=5), Medikamententestungen (n=3), Schrittmachertestungen (n=2), Broviac-Katheter (n=2) wurden in dieser Arbeit nicht ausgewertet.

3.3. Ergebnisse

3.3.1. Ballonvalvuloplastie (BVP)

3.3.1.1. Pulmonalklappenstenose (PVS)

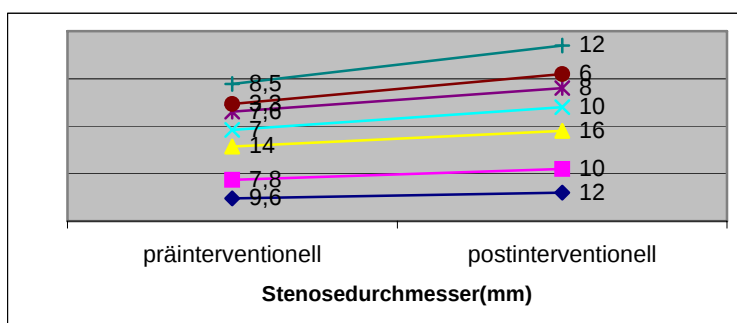
Im Beobachtungszeitraum wurden, wie im Abschnitt 3.2. bereits erwähnt, 66 Patienten mit Pulmonalklappenstenose mittels BVP behandelt. Die Eingriffe wurden in 55 Fällen in Sedierung und in 11 Fällen in Allgemeinnarkose durchgeführt.

Üblicherweise (n=65) wurde der Zugang über die V. femoralis und einmal über die V. jugularis interna gewählt. Die Größen der verwendeten Schleusen lagen zwischen 5 und 10 French. Unter einem Druck von 2 bis 20 bar, im Mittel 7,9 bar, wurden Ballons zwischen 2 und 25 mm Durchmesser zur Dilatation verwendet. Hieraus ergab sich eine Ratio Ballondurchmesser:Stenosedurchmesser von 1,31 im Mittel. Der Median lag bei 1,25. Das Verhältnis lag nie unter 1, in einem Fall über 2. Der Ballon wurde 3-4 Mal bis zum maximalen Arbeitsdruck inflatiert. Die Durchleuchtungszeit lag zwischen 3 und 73 min, im Mittel bei 26 min. Bei 6 Patienten handelte es sich um eine Re-Intervention, bei 4 dieser Patienten fanden beide Interventionen im Untersuchungszeitraum statt.

Der Erfolg der Interventionen wurde an verschiedenen Parametern gemessen. Bei Patienten mit vergleichender Messung des Stenosedurchmessers bzw. der Klappenöffnung lag dieser vor Behandlung im Mittel bei 8,8 mm, und war postinterventionem auf 12 mm aufgeweitet.

Die Einzelwerte (in mm) sind in Abbildung 19 dargestellt.

Abbildung 19: Vergrößerung der Klappenöffnung durch die Intervention



Dies entspricht einer mittleren Aufweitung um 27 %.

Bei Patienten, die an einer kritischen Pulmonalklappenstenose litten, wie sie auch bei der TOF vorkommt, konnte eine Erhöhung der Sauerstoffsättigung erreicht werden. Im Mittel wurde eine Erhöhung von 77,4 % (SD: 15,77) vor, auf 97,75 % (SD: 1,71) nach der Intervention erreicht.

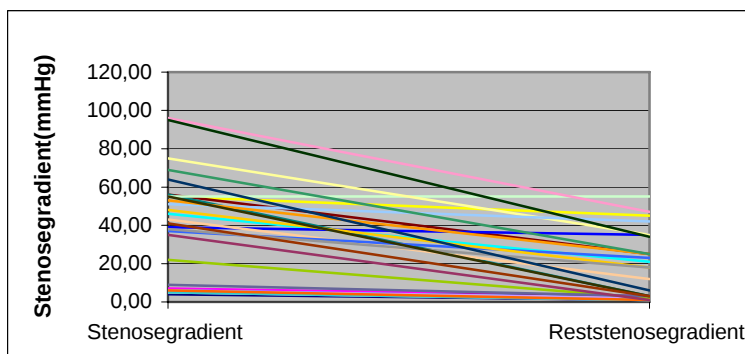
Auch bei den 5 Patienten mit Pulmonalatresie erbrachte die Intervention zumindest eine Druckentlastung des rechten Ventrikels. In Abhängigkeit von der Größe und Funktion des rechten Ventrikels konnte durch die Intervention eine „interventionelle Korrektur“ erzielt werden bzw. wurde eine Verbesserung der pulmonalen Perfusion erreicht, welche im Anschluß eine palliative operative Kreislauftrennung möglich machte. Bei der einzigen Patientin, welche in unserem Patientengut eine dysplastische Klappe aufwies, konnte allerdings durch die Intervention keine Verbesserung der klinischen Situation erzielt werden. Eine Patientin mit subvalvulärer Stenose profitierte gut von der Intervention, ein anderer Patient profitierte nur initial, er musste im Verlauf einer Reintervention durchgeführt werden. Bei dem Patienten mit der supralvalvulären Stenose zeigte die Intervention nur mäßigen Erfolg. Zwar konnte die Klappenöffnung von 7 auf 10 mm aufgeweitet werden, aber der Druckgradient belief sich auch nach Intervention noch auf 60 mmHg.

Die Absenkung des Stenosegradienten lag bei 44 Patienten (66 %) bei über 50 %. Bei 10 Patienten konnte der Stenosegradient sogar um mehr als 75 % gesenkt werden.

Gradienten über 50 mmHg direkt postinterventionem, was einer Indikation zur Reintervention entspräche, gab es nur in 4 Fällen. In zwei Fällen handelte es sich dabei um Patienten mit einer Fallot'schen Tetralogie, bei der aufgrund des großen VSD keine weitere Absenkung des rechtsventrikulären Druckes möglich ist. Im dritten Fall handelte es sich um eine kombinierte valvuläre und supralvalvuläre Stenose. Im vierten Fall hatte der Patient einen Ausgangsstenosegradienten von 100 mmHg, welcher sich immerhin um 20 mmHg senken ließ. In 95,5 % konnte eine Gradientensenkung auf einen Wert unter 50 mmHg erreicht werden. Der mittlere Stenosegradient lag vor Intervention bei 54,7 mmHg (Median 53), postinterventionell lag er bei 27,65 mmHg (Median 25)

Dies veranschaulichen die Abbildungen 20, 21 und 22.

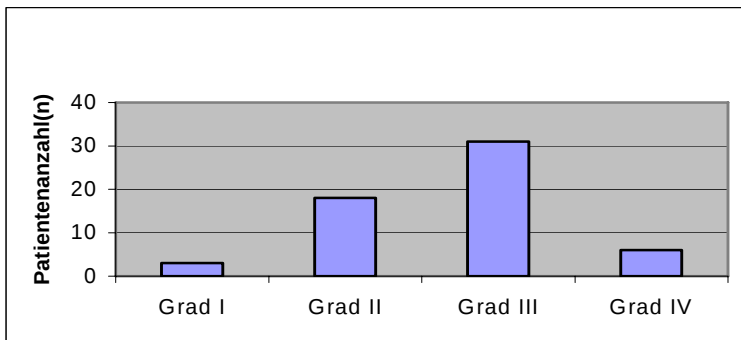
Abbildung 20: Absenkung der Stenosegradienten



Teilt man die Stenosegradienten in Grade ein, so ergibt sich das im Folgenden dargestellte Bild (Abbildungen 21 und 22).

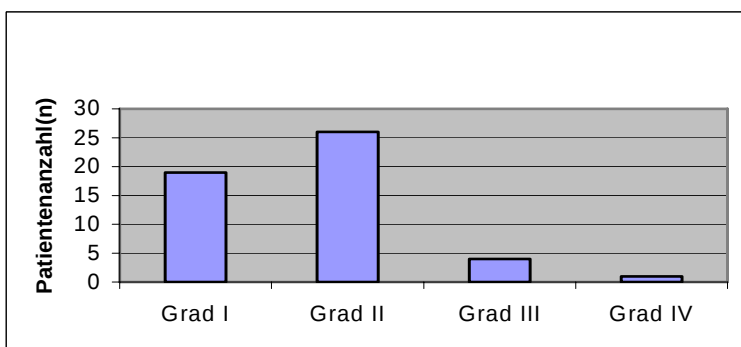
Gezeigt sind die prä- und postinterventionellen Stenosegradienten, eingeteilt nach Schweregrad und aufgeführt nach ihrer Häufigkeit.

Abb. 21: Schweregrade der Stenosegradienten präinterventionem



Grad I= < 25 mmHg (trivial), Grad II = 25-49 mmHg (mild), Grad III= 50-79 mmHg (moderat), Grad IV= > 79 mmHg (schwer). [67]

Abb. 22: Schweregrade der Stenosegradienten postinterventionem



Grad I= < 25 mmHg (trivial), Grad II = 25-49 mmHg (mild), Grad III= 50-79 mmHg (moderat), Grad IV= > 79 mmHg (schwer). [67]

Abb. 22 zeigt die Häufigkeitsverteilung der postinterventionellen Stenosegradienten, eingeteilt nach Schweregrad.

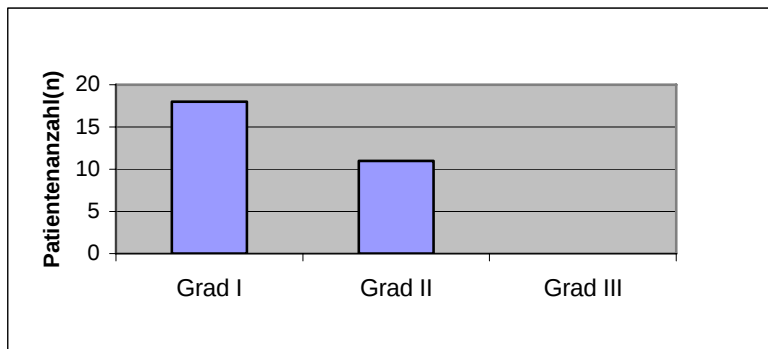
Entsprechend dieser Schweregradeinteilung hatten die meisten Patienten vor der Intervention moderate bis schwere Stenosen. Nach Intervention konnte das Gleichgewicht zu Gunsten der klinisch unbedeutenderen Stenosegradienten Grad I und II verschoben werden.

Zu Klappeninsuffizienzen kam es in 29 von 66 Fällen.

Der überwiegende Teil dieser Insuffizienzen war allerdings leichtgradig, also mild bis moderat. Schwere und damit therapiebedürftige Insuffizienzen traten nicht auf.

Abb. 23 zeigt die Häufigkeit des Auftretens von Klappeninsuffizienzen nach Ballondilatation, eingeteilt nach Schweregraden.

Abb. 23: Klappeninsuffizienzen



Grad I: leicht, Grad II: mild, Grad III: moderat.

Als Komplikationen traten in 6 Fällen vorübergehende Arrhythmien, darunter in 5 Fällen AV-Blockierungen auf, in 2 Fällen traten Apnoen (unter Sedierung) auf, in einem Fall kam es zu einer Asystolie mit Kammerflimmern. Gravierende Komplikationen stellen dabei die Asystolie und die Apnoen dar. Alle genannten Komplikationen waren passager und mittels Maskenbeatmung bzw. Adrenalinboli gut beherrschbar.

Bis auf einen 5-jährigen Patienten, bei welchem ein AV-Block auftrat, traten alle Komplikationen bei Patienten im Alter von weniger als einem Jahr auf, davon eine bei einem Patient im Alter von unter einem Monat. Dies entspricht in dem Alter der unter Einjährigen einer Komplikationsrate von 23 %. Insgesamt lag die Komplikationsrate bei 15 %. ($p=0,03$)

Der Unterschied zwischen den Komplikationsraten in den unterschiedlichen Altersstufen ist somit signifikant. Zweiteingriffe im Beobachtungszeitraum waren, wie erwähnt, in 4 Fällen notwendig. Dies war teilweise trotz initial gutem Interventionsergebnis der Fall.

Die Nachbeobachtungszeit lag zwischen 1 und 36 Monaten.

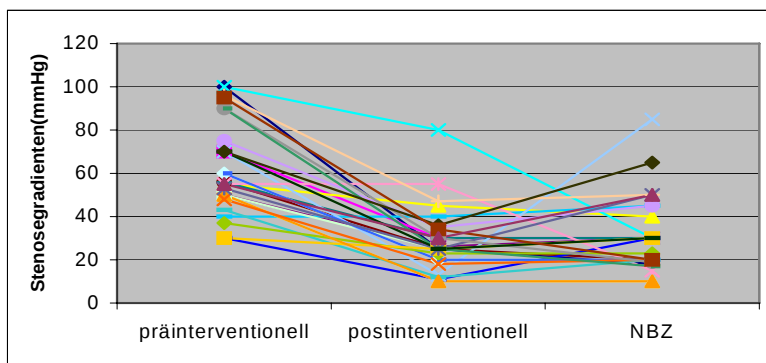
Bei der letzten Kontrolle konnte bei fast allen Patienten ein gutes Dilatationsergebnis mit Stenosegradienten unter 50mmHg und guter rechtsventrikulärer Funktion bei höchstens milden Klappeninsuffizienzen festgestellt werden.

Bei 6 Patienten stellte sich bei der letzten Untersuchung ein Gradient $>50\text{mmHg}$ dar, dies aber bei guter RV-Funktion. Diese Fälle stellen Indikationen für eine Re-Intervention dar.

Unter Berücksichtigung der klinischen Gesamtsituation muß hier im Einzelfall die Entscheidung zugunsten einer chirurgischen oder erneuten interventionellen Therapie getroffen werden.

Abb. 24 zeigt, soweit aus den Patientenakten zu erfassen, den mittels Dopperechokardiographie gemessenen Stenosegradienten im NBZ-Zeitraum (bis zu 36 Monate) im Vergleich zu prä-und postinterventionellen Stenosegradienten, dargestellt in mmHg.

Abb. 24: Stenosegradienten im Verlauf



Es zeigen sich sehr unterschiedliche Ergebnisse: In den meisten Fällen ist der im NBZ gemessene Gradient deutlich geringer als der Gradient vor Behandlung, aber meist höher, als die initial erreichte Drucksenkung, was sich aus der Methodik der echokardiografischen Dopplermessung im Vergleich zur invasiven Druckmessung ergibt. Die Dopplermessung überschätzt den Gradienten im Allgemeinen, außerdem vergleicht man eine Messung bei einem wachen agilen Kind mit einer Messung eines tief sedierten Kindes, was die Bewertung etwas problematisch macht. Dennoch zeigt der Vergleich des präinterventionellem Gradienten zu dem in der NBZ gemessenen in allen bis auf einen Fall eine dauerhafte Senkung.

3.3.1.2. Aortenklappenstenose(AVS)

Wie bereits im Abschnitt 3.2. erwähnt, wurde bei 37 Patienten innerhalb des Beobachtungszeitraums eine BVP der Aortenklappe durchgeführt.

Der Eingriff erfolgte zu 72 % in Analgosedierung, zu 28 % in Allgemeinnarkose.

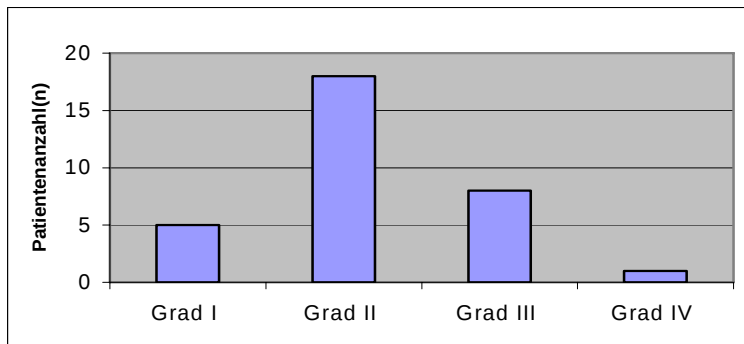
Der Eingriff erfolgte überwiegend über einen retrograden Zugangsweg, d.h. über die A. femoralis dextra. Bei 12 Patienten war es möglich, einen venösen bzw. antegraden Zugangsweg über einen ASD oder ein PFO zu nutzen. Die Einführschleusen variierten in der Größe zwischen 4 und 11 French. Die Durchmesser der verwendeten Ballons lagen zwischen 5 und 25 mm. Hieraus ergab sich ein Verhältnis von Ballongröße zu Stenosenweite zwischen 0,5 und 1,5, im Mittel lag es bei 0,9. Der aufgewendete Inflationsdruck lag zwischen 1 und 12 bar. 4 Kinder wurden im Untersuchungszeitraum mehrfach behandelt.

Die Durchleuchtungszeit lag zwischen 1,5 und 57,7 min, im Mittel bei 26,8 min.

Der Erfolg der Interventionen wurde vor allem anhand der erreichten Senkung der Stenosegradienten festgemacht. Die Gradienten konnten bis auf einen Fall, in welchem der Gradient gleich blieb, in allen Fällen gesenkt werden.

Abb. 25 zeigt die präinterventionellen Stenosegradienten, eingeteilt nach Schweregrad, in ihrer jeweiligen Häufigkeit.

Abb. 25: Schweregrade der Stenosegradienten präinterventionem

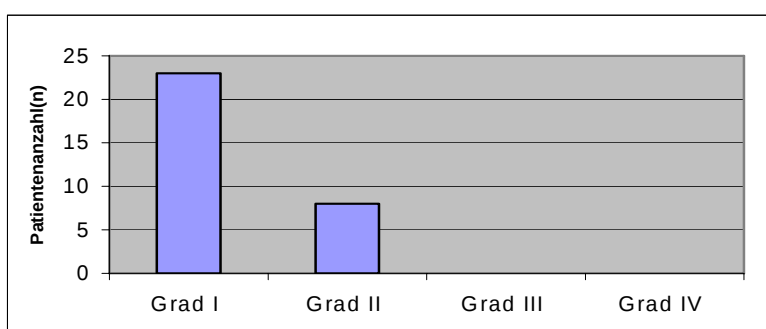


Grad I: <40mmHg, Grad II: 41-80mmHg, Grad III: 81-120mmHg,
Grad IV: >120mmHg [67]

Das Verhältnis zwischen initialem und postinterventionellem Stenosegradient variierte zwischen 1 und 14, im Mittel lag es bei 2,3.

Nach P.S. Rao [135] gilt eine Senkung um 50 % als Erfolg, was einem Gradientenverhältnis von 2 entspricht und in unserem Patientengut in 59,4 % der dokumentierten Fälle erreicht wurde. In 6 dieser Fälle (16 % insgesamt) konnte der Gradient sogar um über 75 % gesenkt werden. Abb. 26 stellt den Erfolg der Interventionen graphisch dar.

Abb. 26: Schweregrade der Stenosegradienten postinterventionem



Grad I: <40mmHg, Grad II: 41-80mmHg, Grad III: 81-120mmHg,
Grad IV: >120mmHg [67]

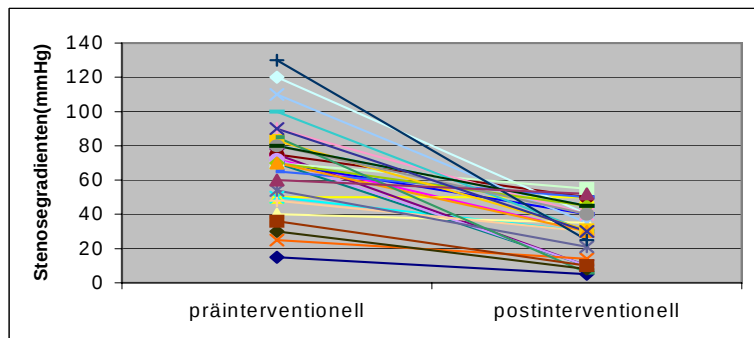
Post interventionem wies kein Patient einen Stenosegradienten über 70 mmHg auf.

Der höchste Restgradient lag bei 55 mmHg. Präinterventionell wies der entsprechende Patient einen Gradienten von 70 mmHg auf.

Dies, sowie Abb. 27 veranschaulichen, dass hohen Restgradienten nicht unbedingt besonders hohe präinterventionelle Stenosegradienten vorausgehen müssen.

Ebenfalls festzustellen war die extrem große Variabilität in der erreichten Gradientensenkung.

Abb. 27: Stenosegradientensenkung

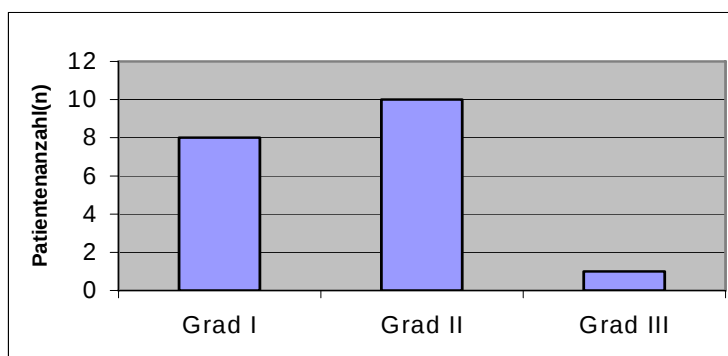


Bei der Auswertung nach Altersgruppen fiel auf, dass die Gradientensenkung im Alter von unter einem Jahr stärker ausgeprägt war, als bei älteren Kindern. Der Mittelwert des Gradientenverhältnisses vorher zu nachher lag hier bei 3,78, während er bei Patienten über einem Jahr bei 2,5 lag. ($p=0,14$)

Dieser Zusammenhang erreicht zwar keine statistische Signifikanz, ist jedoch eine interessante Beobachtung.

Zu einer postinterventionellen Klappeninsuffizienz kam es in 19 Fällen, in 2 Fällen hatte diese schon präinterventionell bestanden. Auch hier waren die meisten leicht- bis mittelgradig. Abb. 28 gibt einen Überblick über Anzahl und Schwere.

Abb. 28: Klappeninsuffizienzen



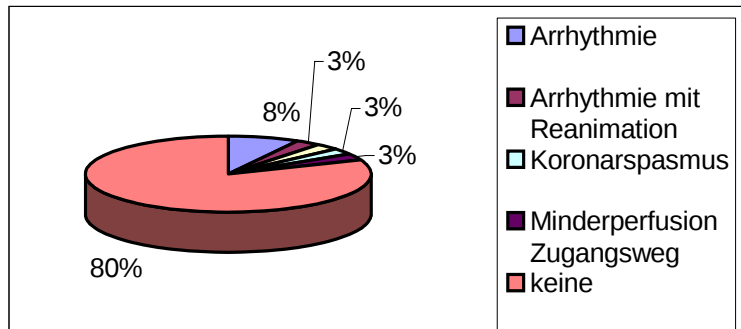
Grad I: leicht, Grad II: mittel, Grad III: moderat

Insgesamt lag die Rate der Klappeninsuffizienzen bei 43 %. Zählt man nur die höhergradigen, also klinisch relevanten Insuffizienzen, so lag sie bei 26,7 %.

Zu einer schweren und damit akut therapiebedürftigen Klappeninsuffizienz kam es nur bei einem Patienten. Bei 7 von 37 Patienten (18,9 %) traten Komplikationen auf.

Diese zeigt Abb. 29.

Abb. 29: Komplikationen



Gravierende Komplikationen stellen dabei die Asystolie und die Arrhythmie mit Reanimationsnotwendigkeit sowie der Koronarspasmus dar. Es gab keine tödlichen Komplikationen. 3 der von den Komplikationen betroffenen Patienten waren unter einem Jahr alt. Da 60 % der Patienten aus dieser Altersgruppe stammen, ist dieser Anteil eher niedrig.

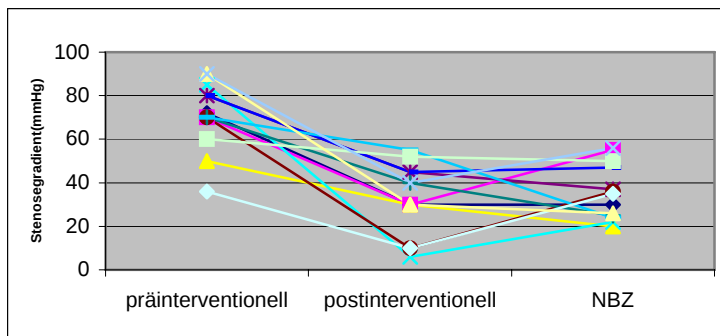
Innerhalb des Nachbeobachtungszeitraums, welcher zwischen 1 und 32 Monaten lag, war keine Re-Intervention nötig. Bei einem Patienten war die baldige Notwendigkeit einer solchen allerdings abzusehen. Einer Operation sollten im weiteren Verlauf 2 Patienten zugeführt werden. Bei einer Patientin hatte die Dilatation keinen ausreichenden Erfolg erbracht, sodass ein Klappenersatz operativ geplant wurde, im anderen Fall war die Aortenklappeninsuffizienz so ausgeprägt, dass eine Ross-Operation angestrebt wurde.

Die restlichen Patienten wiesen bis dato ein gutes postinterventionelles Ergebnis auf. Die LV-Funktion war in den Nachkontrollen bis auf einen Fall gut, die bestehenden Insuffizienzen verschlechterten sich nicht. Die Stenosegradienten lagen in 3 Fällen bei 50 mmHg und mehr. In einem dieser Fälle entsprach das dem postinterventionellen Ergebnis.

Kein Gradient lag über 70 mmHg.

Abb. 30 zeigt die dokumentierten Stenosegradienten im NBZ-Zeitraum im Vergleich zu prä- und postinterventionell gemessenen Gradienten.

Abb. 30: Stenosegradienten im Verlauf



Es zeigt sich, dass einige Stenosegradienten während des Nachbeobachtungszeitraumes noch weiter abgesunken sind, einige wenige aber auch wieder angestiegen sind. In einem Fall wurde sogar der ursprüngliche Stenosegradient wieder erreicht, welcher allerdings weit unter einem Wert von 50 mmHg blieb.

Überstiegen wurde der Ausgangsgradient während der Nachbeobachtungszeit nie.

Des Weiteren ist auch hier, wie schon oben im Kapitel Pulmonalklappenstenosen darauf hinzuweisen, dass es sich bei den im Nachbeobachtungszeitraum gemessenen Stenosegradienten um echokardiografisch gemessene Werte handelt, welche grundsätzlich höher ausfallen, als die interventionell gemessenen Druckgradienten.

Insofern zeigten die durchgeführten Interventionen auch in der Nachbeobachtungszeit ein anhaltend sehr gutes Ergebnis.

3.3.2. Ballonangioplastie(BAP)

3.3.2.1. Pulmonalarterienaststenosen(PAST)

Insgesamt wurden im Beobachtungszeitraum 32 Eingriffe bei 31 Patienten mit Stenosen der Pulmonalarterien, mit alleiniger Dilatation (n=13), oder zusätzlicher Stentimplantation (n=18), interventionell behandelt. 8 dieser Patienten mussten in Allgemeinnarkose behandelt werden. Die Durchleuchtungszeit lag insgesamt zwischen 1,4 und 83,3 min, im Mittel bei 25 min. Bei den Stentimplantationen lag sie im Mittel bei 27,4 min, variierend zwischen 1,4 und 83,3 min. Bei den alleinigen Dilatationen, ohne Stentimplantation, lag der Mittelwert bei 22,7, bei Werten zwischen 7 und 46,8 min. Von den 18 mit Stent versorgten Patienten, wurden 7 Patienten vordilatiert. In der Mehrzahl der Implantationen kam nur 1 Stent zum Einsatz.

In 3 Fällen wurden 2 Stents verwendet, in 2 Fällen waren es 3 und in einem Fall wurden 4 Stents implantiert.

Alleinige Ballondilatation

Bei den mittels Dilatation behandelten Patienten wurden zwischen 2 und 9 Dilatationen benötigt. Der dabei aufgewendete Druck lag zwischen 6 und 14 bar.

Es ist zu erwähnen, dass bei 2 dieser Patienten bereits zuvor implantierte Stents dilatiert wurden sowie, dass bei einem Patient der Versuch einer Stentimplantation unternommen wurde, es aber bei der alleinigen Dilatation blieb.

Die Ergebnisse wurden anhand der Gefäßaufweitung, dem verbesserten pulmonalen Fluss, bzw. der verbesserten Sauerstoffsättigung beurteilt. Die Stenosen konnten um 0,4 bis 6,2 mm aufgeweitet werden, was einer Aufweitung um 33 bis >100 % entspricht. In 66 % der Fälle ist eine über 50 %ige Aufweitung dokumentiert worden.

Bei einem Teil der Patienten erfolgte die Ballonangioplastie mit dem Ziel einer verbesserten Oxygenierung, was auch erzielt wurde, die Datenlage (Dokumentation) reicht zur statistischen Auswertung jedoch nicht aus. Postinterventionell konnte außerdem in nahezu allen Fällen angiographisch ein verbesserter Fluss nachgewiesen werden.

Bei 2 Patienten erbrachte die Intervention keine Verbesserung. An Komplikationen trat bei einem Patient ein AV-Block nach passagerer Hypoxie auf, bei einem weiteren Patienten kam es postinterventionell zu einer Thrombose der punktierten V. femoralis dextra, welche mittels Lysetherapie behandelt wurde.

Zu schwereren Komplikationen, wie Blutungen, Perforationen oder Lungenödemen kam es nicht. Auch gab es keine Todesfälle. Die Komplikationsrate lag bei 15,3 %.

Während der Nachbeobachtungszeit, zwischen einem und 33 Monaten, kam es bei einem Patient (7 %) zu einer erneuten Stenosierung der Pulmonalarterie.

Alle übrigen Fälle zeigten auch in der Nachbeobachtungszeit stabile Befunde.

Stentimplantationen

Die Ergebnisse, gemessen an der erreichten Stenoseaufweitung, waren sehr unterschiedlich.

Die erreichte Aufweitung der Stenosen variierte zwischen 0,8 und 10,9 mm, im Mittel lag sie bei 4,4 mm.

Die Aufweitung der Gefäßdurchmesser war damit deutlich höher, als bei alleiniger Ballonangioplastie. Je nach hämodynamischer Situation ist bei einigen Patienten außerdem die prozentuale Aufweitung des Gefäßes alleine nicht entscheidend, da insbesondere bei atemabhängigem Pulmonalfluss, wie nach palliativer Kreislauftrennung auch eine geringe Augmentation der Pulmonalarterie zu einer deutlich verbesserten Perfusion der nachgestellten

Lungenabschnitte führt. Insbesondere bei elastischem Recoil der Gefäßstenose war die Stentimplantation der alleinigen Dilatation überlegen.

In Bild 10a und 10b wird anhand von 2 Angiographien beispielhaft der interventionelle Erfolg durch Stentimplantation dargestellt.



Bild 10a: Pulmonalarterienangiographie im p.a.-Strahlengang mit 30 Grad RAO-Angulation: Darstellung einer rechtsseitigen proximalen Pulmonalarterienaststenose.

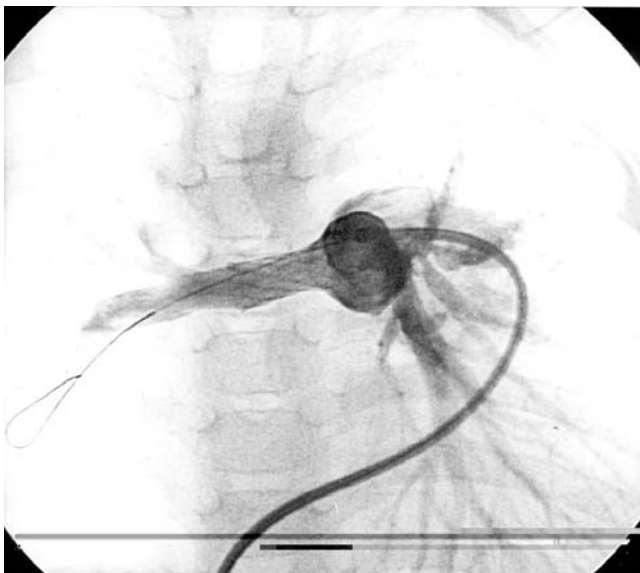


Bild 10b: Ergebnis nach Stentimplantation mit deutlich aufgeweitetem Gefäßdurchmesser und ohne Reststenose.

An Komplikationen traten bei 3 Patienten Stentdislokationen auf. Zusätzlich kam es im Verlauf der Nachbeobachtungszeit bei einer Patientin zu einem thrombotischen Verschluss

des Pulmonalarterienastes, so dass eine Lysetherapie notwendig wurde.

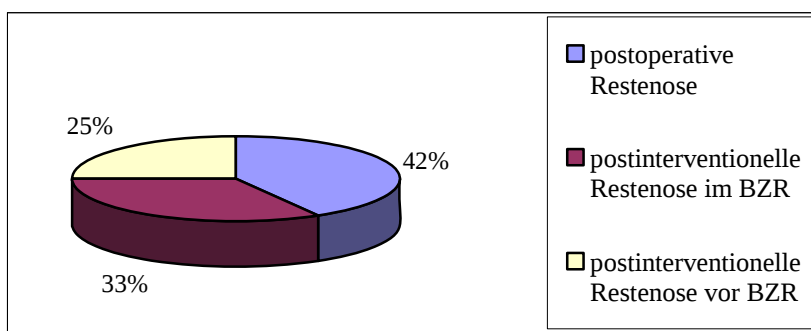
Während der Nachbeobachtungszeit, welche zwischen einem und 33 Monaten lag, kam es in 7 Fällen (43,5 %) zu einer Restenose. Diese wurde in 3 Fällen noch innerhalb des Beobachtungszeitraumes, einer Reintervention, in Form einer Nachdilatation, zugeführt. Bei einem dieser Patienten wurde zu einem späteren Zeitpunkt ein zweiter Stent implantiert. Zwei weitere Patienten wurden primär mittels zweizeitiger Stentimplantation therapiert.

3.3.2.2. Aortenisthmusstenosen(CoA)

Insgesamt erfolgten 79 Eingriffe bei 74 Patienten im Alter zwischen 5 Tagen und 15 Jahren. 49 Eingriffe erfolgten bei Patienten im Alter von unter einem Jahr, 20 Patienten wurden innerhalb des ersten Lebensmonats behandelt.

Bei 24 der Kinder handelte es sich um eine Restenose, wobei die Patienten entweder chirurgisch oder mittels BAP vorbehandelt waren. Abb. 31 gibt einen Überblick.

Abb. 31: Ursachen der Reinterventionen



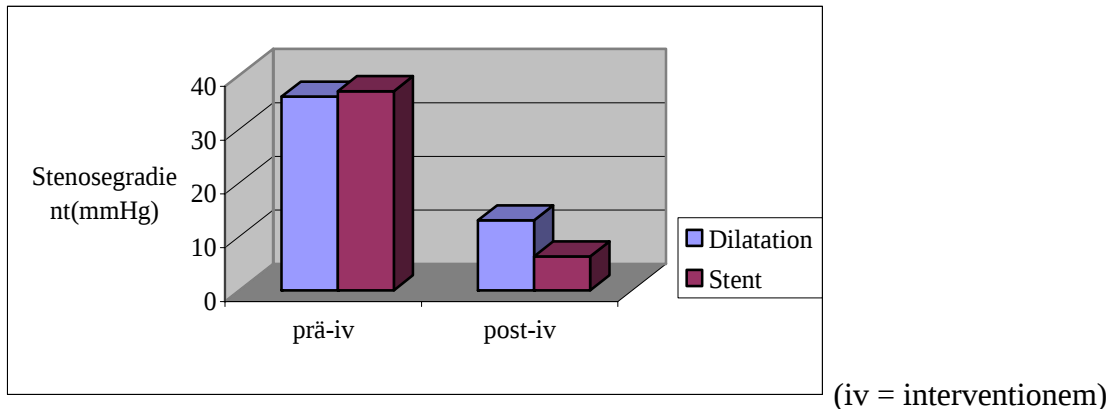
Der systolische Gradient über der Stenose lag präinterventionell zwischen 8 und 88 mmHg, im Mittel bei 40 mmHg. Die Stenosenweite variierte zwischen 1,2 und 14 mm, im Mittel lag sie bei 4,8 mm. Bei insgesamt 11 Patienten wurde in gleicher Sitzung ein Stent implantiert. Das Alter dieser Patienten lag bei 5 Patienten unter 1 Monat, bei 2 Patienten zwischen 1 Monat und 1 Jahr und bei 4 Patienten zwischen 1 und 4 Jahren.

Der Erfolg der Interventionen wurde unter anderem an der erreichten Gradientensenkung gemessen. In 68 von 72 dokumentierten Fällen war es möglich den Gradienten über der Stenose zu senken. Bei den alleinigen Dilatationen konnte der Gradient im Mittel von 36 mmHg auf 12,9 mmHg gesenkt werden. Bei den Stentimplantationen konnte der Gradient im Mittel von 45 mmHg auf 4,2 mmHg gesenkt werden.

In 58 % der dilatierten Fälle war initial eine mindestens 50 %ige Senkung möglich. Bei den Stentimplantationen war dies in 100 % der dokumentierten Fälle der Fall.

Abb. 32 stellt zusätzlich noch einen Vergleich der dilatierten zu den primär mittels Stent behandelten Patienten dar.

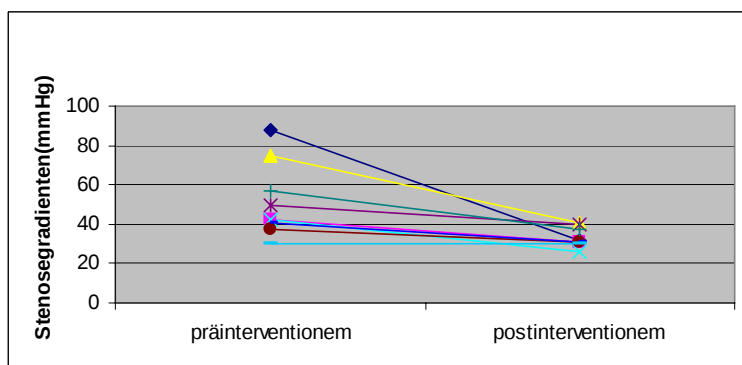
Abb. 32: Absenkung der Stenosegradienten bei Aortenisthmusstenosen mit und ohne Stent



Die Restgradienten variierten zwischen 0 und 41 mmHg. Hohe Restgradienten erklärten sich hier aus extrem hohen präinterventionellen Stenosegradienten.

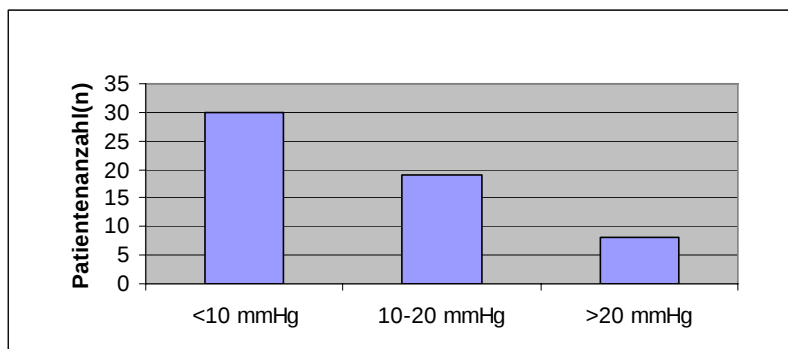
Abb. 33 zeigt die Absenkung der Stenosegradienten bei Patienten mit initial extremer Druckdifferenz über der Isthmusstenose.

Abb. 33: Absenkung der Druckgradienten bei Patienten mit initial hohen Stenosegradienten



Bei den Patienten mit deutlicher Reststenose bestanden initial Stenosegradienten zwischen 30 und 88 mmHg (Median 42). Die Restgradienten lagen zwischen 26 und 41 mmHg (Median 31). Die Restgradienten können anhand ihrer Senkung in sehr gute (< 10 mmHg), gute (11 bis 20 mmHg) und mittelmäßige (> 20 mmHg) Erfolge eingeteilt werden. [65] Abb. 34 gibt eine Übersicht.

Abb. 34: Ausmaß der Reststenosegradienten



Wie aus Abb. 34 zu ersehen ist, konnte bei einem Großteil der Interventionen, entsprechend 80 %, ein sehr gutes oder zumindest gutes Ergebnis erzielt werden, nur in 9 Fällen lag der Restgradient postinterventionell noch über 20 mmHg. Einer dieser Patienten war an der CoA voroperiert und bei 2 Patienten war bereits vor dem Beobachtungszeitraum ein Therapieversuch mittels BAP unternommen worden. Die meisten dieser Patienten (n=6) wurden noch im Beobachtungszeitraum oder kurze Zeit später operativ versorgt. Bei den anderen wurde ein weiterer Therapieversuch mittels BAP unternommen. Auch hier ist zu erwähnen, dass kein mittels Stent behandelter Patient postinterventionell einen Gradienten über 20 mmHg aufwies.

Betrachtet man das Alter der Patienten im Hinblick auf die erreichte Gradientensenkung, so fällt auf, dass der Altersmedian in der ersten Gruppe (< 10 mmHg) bei 3 ½ Monaten, in der zweiten Gruppe (10 – 20 mmHg) bei 14 Monaten und in der letzten Gruppe (> 20 mmHg) bei 2 ½ Monaten lag.

Bei Patienten mit Aortenbogenhypoplasie lag der Restgradient im Median bei 13,5 mmHg, bei Patienten mit isolierter CoA lag er bei 9,5 mmHg, was allerdings keinen signifikanten Unterschied darstellt. (p=0,87)

Bildet man aus Gradient und Restgradient einen Quotient, so lag dieser im Mittel bei 6,65, mit extremer Streubreite zwischen 1,17 im schlechtesten Fall und 37, im besten Fall.

Eine besonders ausgeprägte Absenkung der Stenosegradienten ließ sich bei solitärer Dilatation vor allem bei im Beobachtungszeitraum mehrfach behandelten Kindern beobachten.

Von 15 Kindern, mit präinterventioneller arterieller Hypertonie, wiesen diese postinterventionell noch 9 Patienten auf. Bei 8 dieser Kinder konnte aber die Intensität des Hypertonus durch die Intervention gemindert werden, eine vorher bestandene schwere Hypertonie konnte so beispielsweise in eine milde oder moderate umgewandelt werden.

Nur bei einem Patienten blieb die Hypertonie in gleicher Ausprägung bestehen.

6 Patienten wiesen postinterventionell keine Hypertonie mehr auf.

Einen Überblick über prä- und postinterventionell bestehenden arteriellen Hochdruck, eingeteilt in die 3 Schweregrade der Task Force, geben Abb. 35 und 36.

Abb. 35: Arterielle Hypertension, präinterventionell

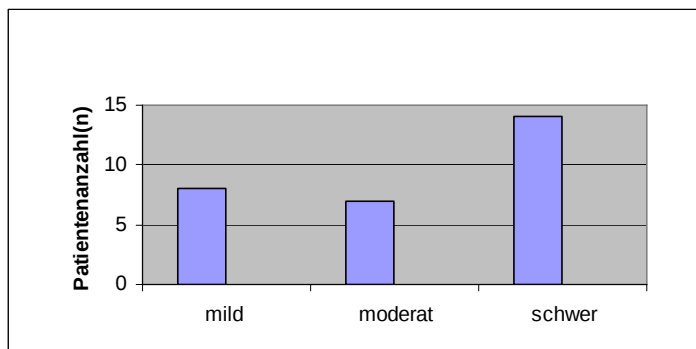
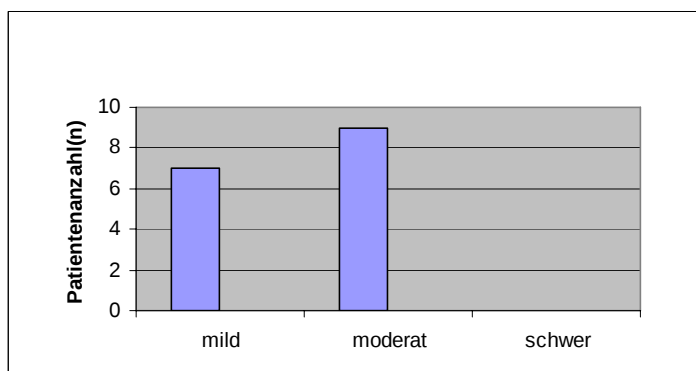


Abb. 36: Arterielle Hypertension, postinterventionell



Zugrunde gelegt wurde hier die von der Task Force 1996 festgelegte Einteilung des Bluthochdruckes bei Kindern.

Insgesamt konnte der Anteil schwer hypertensiver Patienten eindeutig verringert werden. Kein Patient wies bei den postinterventionellen Nachuntersuchungen noch eine schwere Hypertonie auf. Aneurysmata, welche eine wesentliche Komplikation operativer und katheterinterventioneller Verfahren darstellen, traten bei 11 Patienten auf.

In 9 der 11 Fälle (82 %) waren Kinder im Alter von unter einem Jahr betroffen, wobei der Anteil der unter Einjährigen im gesamten Patientenkollektiv nur bei 53 % lag.

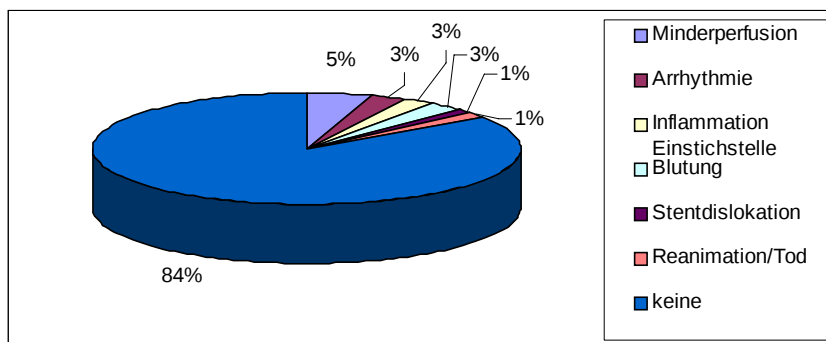
Ein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Auftreten von Aneurysmata und der verwendeten Ballongröße konnte in unserem Patientengut nicht nachgewiesen werden. Das Ballon-/Stenose-Ratio lag im Mittel bei 1,9, bei Aneurysmabildung lag es bei 1,93 und bei Interventionen ohne folgende Aneurysmabildung lag es bei 1,85. ($p=0,8$)

Einer der 11 Patienten, bei denen sich später ein Aneurysma ausbildete, wies einen hypoplastischen Aortenbogen auf.

Weitere aufgetretene Komplikationen waren Minderperfusion im Stromgebiet der punktierten A. femoralis (n=4), Entzündung der Einstichstelle (n=2), Blutung mit Transfusionsbedarf (n=2), passagere Arrhythmien (n=2) sowie Dislokation eines Stents (n=1).

Bei einer Patientin, mit einem vorbestehenden Williams-Beuren-Syndrom, kam es während des Eingriffes, bei welchem es sich um eine Reintervention handelte, bei der Angiographie zu einer plötzlichen Koronarischämie mit resultierender Asystolie. Die Patientin verstarb nach 65-minütiger erfolgloser Reanimation. Die Komplikationen sind in Abb. 37 dargestellt.

Abb. 37: Komplikationen



Betrachtet man die mittels Stentimplantation therapierten Patienten isoliert, so kommt man, im Vergleich zu den alleinigen BAP zu den folgenden Ergebnissen.

Insgesamt wurden, wie bereits erwähnt, 11 Patienten zusätzlich mit Stent versorgt.

Es zeigte sich, dass die Durchleuchtungszeit, mit im Mittel 12,9 min, in diesem Patientengut nicht höher war, als bei den Patienten, die mit alleiniger BAP behandelt wurden. Hier lag die mittlere Durchleuchtungszeit bei 13 min, stark variierend zwischen 3 und 41 Minuten.

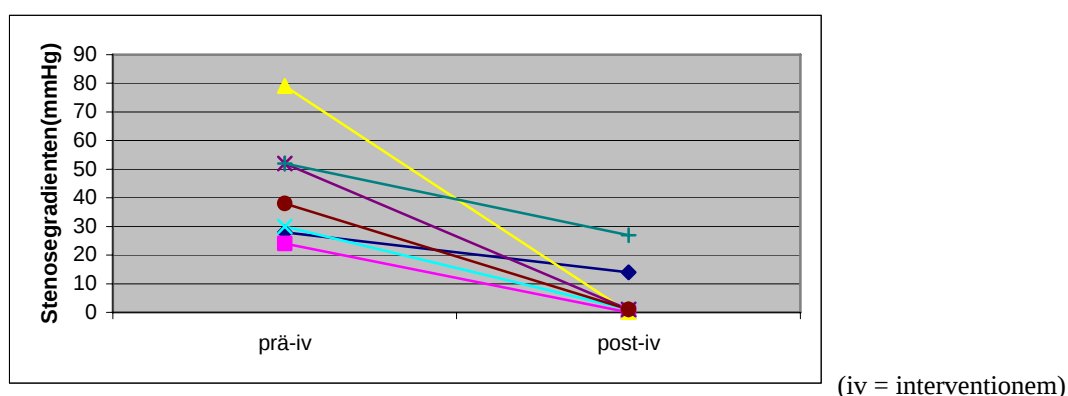
Allerdings traten 6 Komplikationen allein bei den mit Stent behandelten Patienten auf.

Die Absenkung der Stenosegradienten lag zwischen 29 und 76 mmHg, im Mittel bei 47,7 mmHg. Die Restgradienten waren insgesamt sehr niedrig, im Mittel lagen sie bei 4,2 mmHg. Der Unterschied zu den mit alleiniger Dilatation behandelten Stenosen ist damit statistisch signifikant. ($p=0,01$)

Das Verhältnis von Stenosegradient zu Restgradient schwankte zwischen 19 und 52 mmHg.

Abb. 38 gibt den Interventionserfolg bei den mittels Stentimplantation behandelten Patienten, anhand der Senkungen der Stenosegradienten, graphisch wieder.

Abb. 38: Absenkung des Stenosegradienten nach Stentimplantation



An Hochdruck litten nach Stentimplantation noch 3 Patienten, davon waren 2 mild und einer moderat. Der Vollständigkeit halber sei erwähnt, dass nur ein Stent in einen hypoplastischen Aortenbogen implantiert wurde.

Im Nachbehandlungszeitraum kam es bei insgesamt 20 Patienten zu einer Restenose, 3 dieser Patienten waren mit Stents behandelt worden. 6 der Patienten wurden im Beobachtungszeitraum erneut einer BAP zugeführt. Nicht für alle dieser Patienten lagen Datensätze zu den Druckmessungen vor und nach Reintervention vor.

Die Daten der Patienten mit vollständiger Dokumentation zeigt Tabelle 8.

Tabelle 8:

<u>Alter</u> <u>(Tage)</u>	<u>Sonstige Diagnosen</u>	<u>präinterventioneller</u> <u>Druckgradient (mmHg)</u>	<u>postinterventioneller</u> <u>Druckgradient (mmHg)</u>
23	VSD	26	17
39	PVS	48	3
41		54	8
64	PDA	36	6
7	PDA / VSD	42	31
25		46	3
5	AVS / VSD	45	11
48		41	10
1509		57	37
5195		18	14
13	VSD	24	10

Bei diesen Patienten konnte der Druckgradient im Mittel um 25,9 mmHg gesenkt werden, von einem mittleren präinterventionellen Wert von 40,6 mmHg auf einen mittleren postinterventionellen Wert von 14,4 mmHg.

Zur Veranschaulichung der in diesem Kapitel dargestellten Intervention zeigen Bild 11a und 11b auf dieser Seite einen wünschenswerten Verlauf anhand einer prä- und einer postinterventionellen Angiographie.



Bild 11a: Aortographie mit Darstellung einer kurzstreckigen hochgradigen Aortenisthmusstenose im p.a.-Strahlengang.



Bild 11b: Ergebnis nach Dilatation. Man erkennt ein im Vergleich zum Vorbild deutlich aufgeweitetes Gefäßlumen bei fortbestehendem Kalibersprung in der Isthmusregion.

3.3.2.3. Weitere Indikationen der Ballonangioplastie

Im Beobachtungszeitraum wurden 40 Patienten verschiedenen weiteren Gefäßdilatationen zugeführt. Am häufigsten wurden die Vena cava superior, chirurgisch angelegte Shunts und periphere Arterien, wie die A. renalis dilatiert. Die anderen Lokalisationen stellten der rechte oder linke Ausflusstrakt, Koronararterien, Stents, der Ductus arteriosus, MAPCA's, Pulmonalvenen, ein Pulmonalbanding, Conduitengen und ein Vorhofbaffle dar.

Die Interventionen wurden fast ausschließlich in Analgosedierung durchgeführt. In 5 Fällen

war eine Allgemeinnarkose nötig. Komplikationen gab es in Form eines AV-Blocks und einer Thrombose des punktierten Gefäßes. Ein Patient starb im Verlauf des Beobachtungszeitraums. Die Resultate waren sehr unterschiedlich, aber insgesamt gut. Nur bei dem Patient mit Vorhoffbaffle konnte lediglich eine geringe Verbesserung erreicht werden. Im NBZ war in 3 Fällen ein Zweiteingriff notwendig.

Zusammenfassend muss gesagt werden, dass die hier aufgeführten Interventionen zu heterogen sind, um die Ergebnisse statistisch auszuwerten. Des Weiteren würde es den Rahmen dieser Arbeit sprengen, sie im Einzelnen zu besprechen.

3.3.3. Ballonatrioseptostomie (BAS)

Die Indikation zur Ballonatrioseptostomie wurde echokardiographisch gestellt.

Die Mehrzahl der 48 Interventionen, an 41 Patienten, konnte in Analgosedierung durchgeführt werden, in 11 Fällen waren die Patienten beatmet.

Entsprechend zur Hauptdiagnose erfolgte die Erweiterung des Vorhofseptumdefektes zur Verbesserung des L-R- oder R-L-Shunts.

Die Diagnosen bzw. die erwünschte Shuntverbesserung sind in Tabelle 9 aufgeführt.

Tabelle 9: Basisdiagnosen bei Patienten mit BAS

R-L-Shunt	
Trikuspidalatresie	N=2
TAPVC	N=1
DILV, PS	N=1
L-R-Shunt	
TGA	N=23
Hypoplastisches Linksherzsyndrom	N=13

Bei 5 Patienten wurde, anstelle einer Ballonatrioseptostomie, eine Inzision, mittels „blade-Technik“ (siehe Kapitel Methodik, 3.1.2.3.) durchgeführt.

Bis auf wenige Ausnahmen wurden Rashkindkatheter verwendet, die über 4-6 F- Schleusen eingeführt werden konnten (93 %). Die BAS erfolgte mit einem Füllvolumen von 1-3 ml und wurde pro Patient meist 2-3 Mal repetitiv vorgenommen. Bei 3 Patienten erfolgte eine Dilatation des Vorhofseptums entsprechend einer Angio- oder Valvuloplastie.

Die Sauerstoffsättigung konnte im Mittel von präinterventionell 70 % (zwischen 60 und 80

%) auf postinterventionell 85 % (zwischen 70 und 99 %) angehoben werden.

In 89 % der Fälle führten die Interventionen zu guten Sofortserfolgen.

Es wurde eine Verbesserung der klinischen und hämodynamischen Situation z.B. durch Erhöhung der Sauerstoffsättigung oder Drucksenkung des jeweils gestauten Vorhofs erreicht.

Entsprechend der Hauptdiagnose wurden die Patienten einer operativen Korrektur oder Palliation zugeführt. Bei 6 Patienten musste die BAS ein zweites oder drittes Mal bis zur endgültigen operativen Maßnahme wiederholt werden. Komplikationen traten nur in 2 von 48 Fällen auf. Es handelte sich um eine supraventrikuläre Tachykardie (n=1) und einen AV-Block I. Grades (n=1). Nadelperforationen der Vorhofwände kamen, ebenso, wie Thrombosen, schwerwiegende Hypotension oder Todesfälle, nicht vor.

Die Nachbeobachtungszeit lag zwischen einem und 33 Monaten.

3.3.4. Stentimplantation

3.3.4.1. Ductus arteriosus

Im Beobachtungszeitraum wurden bei 29 Patienten insgesamt 34 Stents in den Ductus arteriosus botalli implantiert.

Die Durchleuchtungszeit betrug zwischen 6,4 bis 57 Minuten, im Mittel waren es 18 Minuten.

Die einzelnen Schritte einer Stentimplantation in den Ductus arteriosus sind exemplarisch durch die folgenden Angiographien dargestellt.

Bild 12a, 12b, 12c und 12d: Ductusstenting bei einem Patienten mit HLHS.



Bild 12a: Angiographie in den Ductus mit Darstellung des aortalen Abstroms sowie des Übergangs zur Pulmonalarterie.

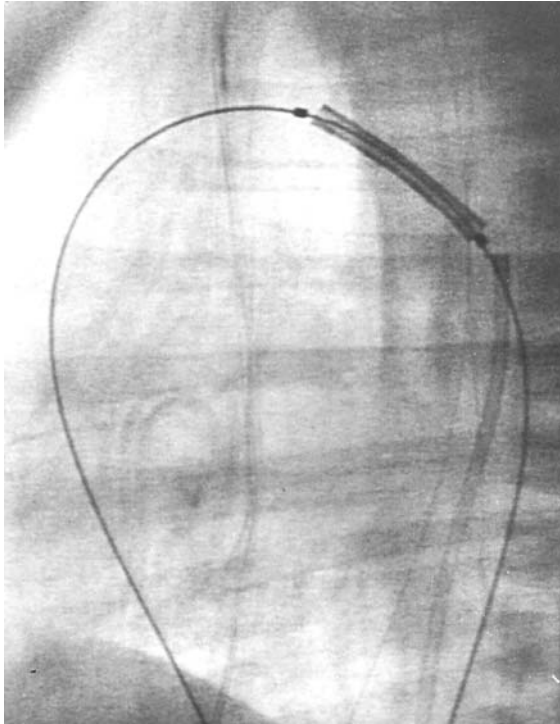


Bild 12b: Dokumentation der Ballon-Stent-Einheit im Ductus vor Inflation des Ballons. Drahtführung aus dem rechten Ventrikel über die Pulmonalarterie in den Ductus und die Aorta.

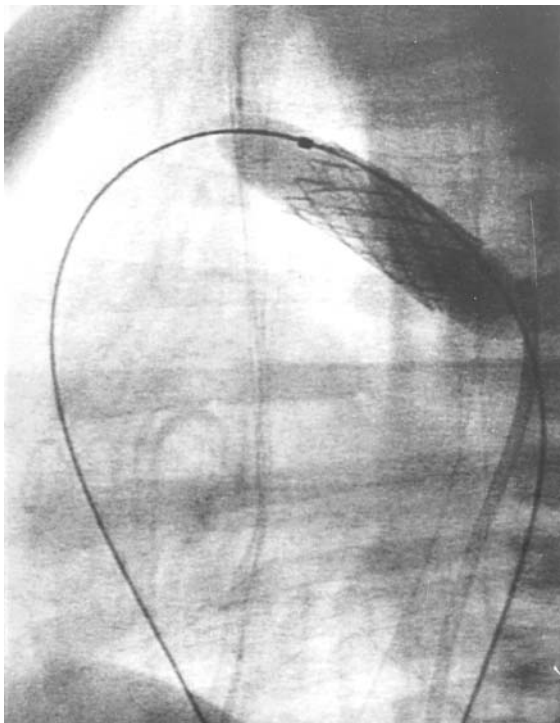


Bild 12c: Durch Inflation des Ballons expandiert der Stent und wird im Ductus fixiert.

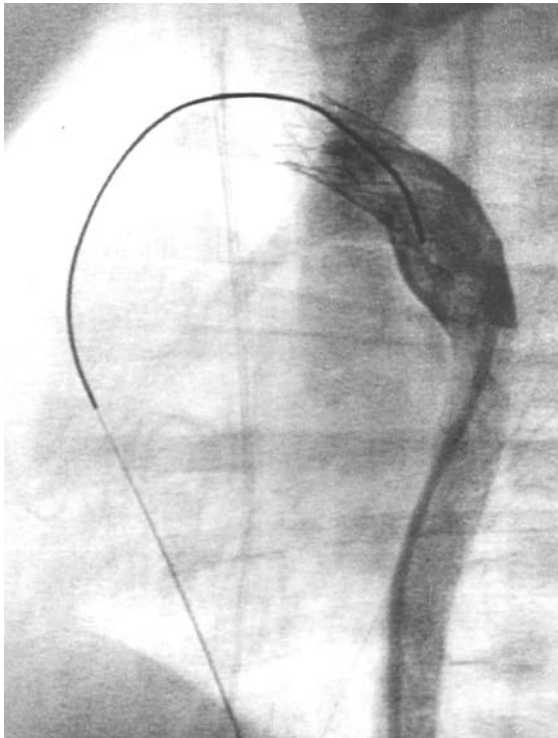


Bild 12d: Ergebnis nach Entfernung des Ballons aus dem Stent. Harmonischer Übergang des nicht gestenteten aortalen Ductusende in den mit Stent ausgekleideten Anteil. Durch KM-Inflation in die Aorta zeigt sich der erhaltene retrograde Fluß in die genuine hypoplastische Aorta.

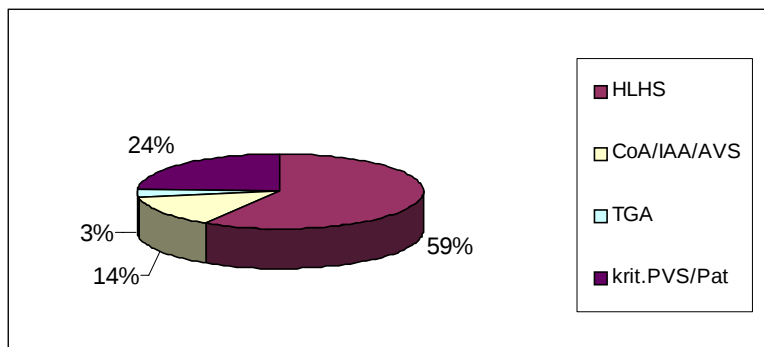
Die Indikation ergab sich entweder aus einer kritischen klinischen Situation heraus, im Folgenden als Ductusstenose bezeichnet, oder palliativ, zur Verbesserung der klinischen Situation bis zur geplanten Operation. In einem Fall wurde ein Patient mit Hypoplasie des rechten Ventrikels, sowie Hypoplasie der Pulmonalarterie mittels Ductus-Stenting versorgt.

Bei den Diagnosen handelte es sich in 17 Fällen um das HLHS, in 2 Fällen um eine TGA, in 6 Fällen um kritische PVS und in 4 Fällen um kritische AVS. Dies bedeutet, dass die Eingriffe in 21 Fällen zur Aufrechterhaltung der Systemperfusion, in 6 Fällen zur Aufrechterhaltung der Lungenperfusion und in den übrigen 2 Fällen zur Etablierung eines hintereinandergeschalteten Lungen-und Systemkreislaufes dienten.

Als Indikationen fanden sich 17 Mal eine Ductusstenose, also eine bereits lebensbedrohliche klinische Situation. In 11 Fällen wurde der Ductus palliativ gestentet. Hierbei wird deutlich, dass ein Großteil der Interventionen als lebensrettende Akutmaßnahme bei plötzlicher Ductusstenose durchgeführt wird.

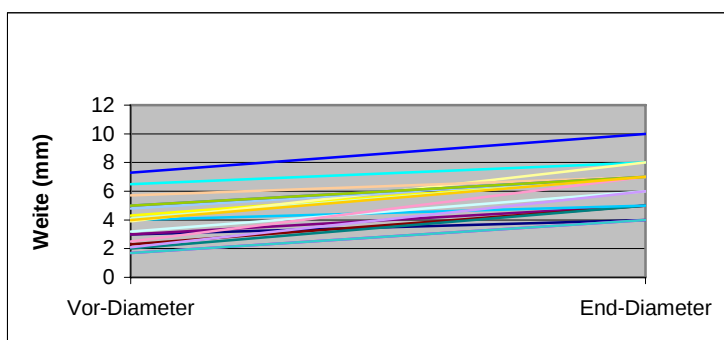
Abb. 39 stellt die verschiedenen Diagnosen, welche ein Offenhalten des Ductus nötig machten in ihrem prozentualen Anteil nochmals dar.

Abb 39: Diagnosen



Die engsten Diameter der Ductus lagen vor Behandlung bei 1,7 bis 7,3 mm. Im Mittel bei 3,9mm. Bei 22 Patienten wurde die Behandlung in tiefer Sedierung durchgeführt, bei 7 Patienten in Allgemeinnarkose. Die Stentimplantation erfolgte 21 Mal transvenös und 7 Mal transarteriell. 14 Patienten mit besonders engen oder stenosierten Ductus wurden im Rahmen der Intervention vordilatiert. Hierbei fanden Ballons mit Durchmessern von 3-5 mm Verwendung. Die für die Stentimplantation eingesetzten Implantationsballons hatten Durchmesser zwischen 4 und 8 mm und Längen von 20 bis 30 mm. Die postinterventionellen Diameter des Ductus lagen mit Werten zwischen 4 und 10 mm im Mittel bei 6,34 mm. Abb. 40 stellt die Aufweitung graphisch dar.

Abb. 40: Aufweitung des Ductus arteriosus mittels Stents



Die Ratio von End- zu Ausgangs-Diameter entsprach im Mittel 1,77. Es fiel auf, dass dieses Verhältnis in jenen Fällen kleiner war, in welchen Restenosen auftraten. Siehe auch nachfolgende Tabelle.

Tabelle 10: Ductusdurchmesser vor und nach Stentimplantation

	Ausgangs-Diameter	End-Diameter	Ratio
Re-Stenose	4,94	6,75	1,55
Keine Re-Stenose	3,39	6,19	1,89

Komplikationen kamen bei 7 Patienten vor. Es handelte sich je ein Mal um einen passageren AV-Block, eine Ballonruptur und eine Arteriotomie, drei Mal kam eine Stentdislokation vor und 4 Patienten mußten reanimiert werden.

Ein Patient verstarb während der Intervention an therapierefraktärem Herz-Kreislaufversagen.

Abb. 41 zeigt die aufgetretenen Komplikationen in ihrem prozentualen Anteil.

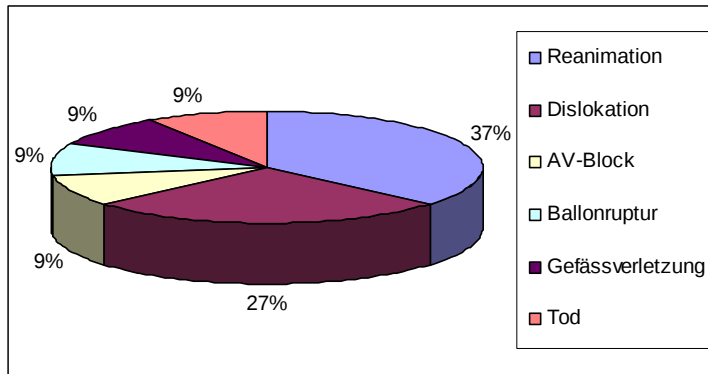


Abb. 41: Komplikationen beim Ductusstenting

In 8 Fällen traten Restenosen auf, davon wurden 3 mittels Nachdilatation therapiert und 2 mittels zweizeitiger Implantation eines weiteren Stents, hierbei handelte es sich, bis auf einen Fall, um Patienten mit HLHS, die eine frühe Reintervention verlangten.

Einer Herztransplantation wurden im Follow-up bis Ende 1998 acht Patienten zugeführt, anderen Operationen, wie arterielle Switch-OP, Norwood-OP, oder Glenn-OP wurden 9 Patienten zugeführt.

Die Gesamtmortalität lag innerhalb dieses Zeitraumes bei 11 Patienten. Die Ursachen waren sehr unterschiedlich. Es starben sowohl Kinder mit systemperfusionsabhängigen Vitien als auch Kinder bei denen die pulmonale Perfusion durch den offenen Ductus garantiert wurde.

3.3.4.2. Weitere Stentimplantationen

Lokalisationen der 11 primär geplanten Stentimplantationen waren, abgesehen von den unter speziellen Diagnosen aufgeführten in 5 Fällen die Vena cava superior, in weiteren 2 Fällen MAPCA's und in je einem Fall die Pulmonalvene, der RVOT, die Stentimplantation in eine PVS und ein TCPC-Tunnel. Die Implantationen konnten überwiegend in Analgosedierung durchgeführt werden. Das Alter der Patienten lag im Mittel bei 8,3 Jahren. Es wurden in 2 Fällen 3 Stents und in 3 Fällen 2 Stents verwendet. Bei den restlichen Patienten war ein Stent ausreichend. Komplikationen traten nur in einem Fall auf, in welchem der Stent nicht vollständig zu expandieren war.

Die primären Ergebnisse waren überwiegend gut bis zufriedenstellend. Im Verlauf mußte bei einem Patienten ein zweiter Stent implantiert werden, bei 4 Patienten wurde nachdilatiert. Bei den Nachdilatationen handelte es sich in 3 Fällen um Stentlokalisationen in der Vena cava superior. Aufgrund des heterogenen Patientenguts sowie der extrem heterogenen Diagnosen sprengen auch hier die Ergebnisse der Interventionen den Rahmen dieser Arbeit und sind nicht im Detail aufgeführt.

3.3.5. Verschlüsse

3.3.5.1. Verschluss des Ductus arteriosus

Es wurden insgesamt 80 Interventionen an 79 Patienten durchgeführt.

In 73 Fällen wurden Cook- oder PFM-Coils verwendet. In 7 Fällen kamen Rashkind-Schirme (ROS) zur Anwendung. Der Anteil an Ductusverschlüssen mittels Schirmtechnik beträgt damit nur 8,75 %.

Zur Morphologie: Die Ductuslänge der mittels Coil verschlossenen Ductus lag zwischen 0 und 20 mm, im Mittel bei 8,2 mm. Bei den mittels Schirm verschlossenen Ductus lag die Länge zwischen 6,5 und 13,9 mm, im Mittel bei 9,8 mm.

Auch die mittlere pulmonale und aortale Weite der Ductus, waren bei den mit Coils verschlossenen Ductus kleiner, als bei den mit Schirm verschlossenen.

Im Mittel lag der pulmonale Durchmesser bei den Coilverschlüssen bei 2,2 mm (zwischen 1 und 5,1 mm) und bei den Schirmverschlüssen bei 3,6 mm (zwischen 2,3 und 4,8 mm). Der aortale Durchmesser lag bei den Coilverschlüssen im Mittel bei 4,4 mm (zwischen 1 und 10 mm), bei den Schirmverschlüssen bei 6,3 mm (zwischen 4 und 9,8 mm).

Der Median des pulmonalen Durchmessers (in unserem Patientengut in 96 % der kleinere) lag bei Schirmverschlüssen bei 3,8 mm (SD: 0,75), bei Coilverschlüssen lag er bei 3,0 mm (SD: 0,55). Es wurden allerdings in 5 Fällen auch Ductus mit einem kleinsten Durchmesser über 3,5 mm mittels Coils verschlossen.

Die Morphe der zu verschließenden Ductus war bei 4 der mit Schirm verschlossenen Ductus trunkal, bei zweien handelte es sich um einen tubulären Ductus.

Bei den mittels Coils verschlossenen Ductus kamen in 6 % auch kurze, so genannte fensterförmige Ductus vor.

34 % waren tubulär und 60 % wiesen eine trunkale Form auf.

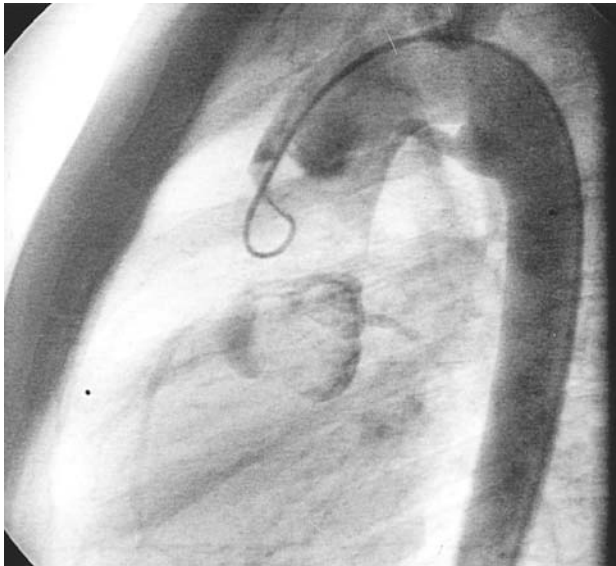


Bild 13a: Angiographische Darstellung eines tubulären Ductus in seitlichem Strahlengang. Deutliche Einengung am pulmonalen Ende des Ductus mit nur geringgradigem Kontrastmittelabstrom in die Pulmonalarterie.

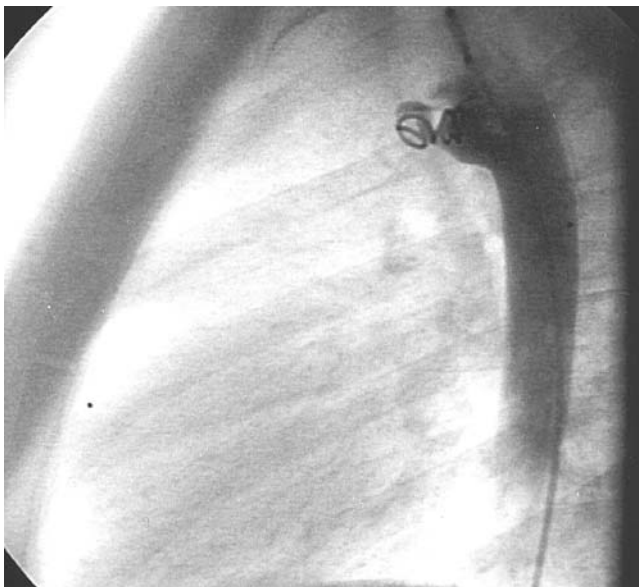


Bild 13b: Ergebnis nach Coilembolisation eines tubulären Ductus mit einer Cook-Spirale (5/5). 2 ½ Windungen liegen pulmonalarteriell, die übrigen aortal in der Ductusampulle. Ein Links-Rechts-Shunt ist nicht mehr darstellbar.

Coils

Die Mehrzahl der Patienten konnte in Analgosedierung behandelt werden, 5 Patienten wurden in Intubationsnarkose behandelt. Im untersuchten Patientengut wurde in 50 Fällen der retrograde Zugang über die A.fem.dex. gewählt, in 24 Fällen wurde der antegrade Zugangsweg über die V. fem.dex. genutzt. Die Schleusengröße lag zwischen 4 und 5 French.

Die Durchleuchtungszeit betrug zwischen 0,2 und 20,2 Minuten, im Mittel 6 Minuten. Der Median lag bei 11 Minuten.

Tabelle 11 zeigt die verwendeten Coils in Bezug auf die minimale Weite des Ductus.

Tabelle 11:

Minimale Ductusweite	Verwendete Coils	Anzahl der Coils
0,3 - 3,8 mm	5P3	27
0,3 - 5 mm	5P5	34
0,9 - 4 mm	8P5	6

Bei den verwendeten Coils steht die erste Ziffer für den Windungsdurchmesser und die zweite Ziffer für die Anzahl der Windungen.

Die Größe des ausgewählten Coils richtete sich nach der Ductusmorphie sowie dem kleinsten Ductusdurchmesser, welcher in 96 % der pulmonale war.

Das Verhältnis des Windungsdurchmessers des verwendeten Coils zur pulmonalen Weite der Ductusöffnung ließ sich mit 1,24 mitteln.

Die Mindestanzahl an Windungen der verwendeten Coils lag bei 3.

In 6 Fällen wurden 2 Coils implantiert, in einem Fall waren 3 nötig. In 2 Fällen kamen sowohl Coil als auch Schirm zur Anwendung.

Rashkind-Schirme

Alle Patienten wurden in Analgosedierung behandelt.

Wenn möglich wurde der Zugangsweg über die V.fem.dex., den rechten Vorhof, rechten Ventrikel und die Pulmonalarterie gewählt.

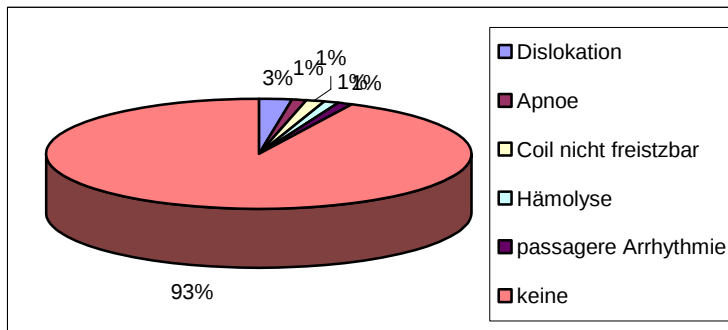
Die Durchleuchtungszeit variierte zwischen 6,9 und 36,4 Minuten, im Mittel lag sie bei 15,8 Minuten. Der Median lag bei 11,2 Minuten.

Komplikationen waren insgesamt selten (7,4 %). Insbesondere ereigneten sich keine neurologischen Komplikationen durch Thrombembolien, auch Perfusionsstörungen der punktierten Femoralgefäße traten nicht auf, ebenso keine Todesfälle. Große Ductus konnten genauso sicher verschlossen werden, wie kleine.

Bei einem Patienten ließ sich der Coil nicht vom Implantationskabel freisetzen und musste entfernt werden. Bei einem anderen Patienten kam es durch einen inkompletten Verschluss zur seltenen Komplikation einer Hämolyse, sodass am Folgetag weitere Coils implantiert wurden. Bei 3 Patienten, es handelte sich in 2 Fällen um Coils, in einem um einen Verschluss

mittels Schirmchen, kam es zunächst zu einer Dislokation des Implantates, welches aber in allen Fällen replaziert werden konnte. Abb. 42 zeigt die Komplikationen im Einzelnen.

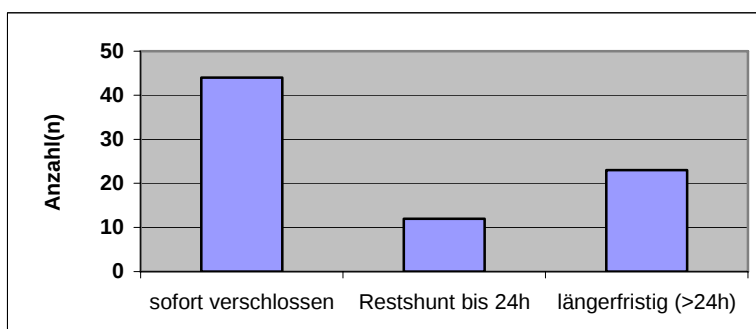
Abb.42: Komplikationen des PDA-Verschlusses



In 44 Fällen war der Ductus initial sofort verschlossen, in 12 Fällen innerhalb von 24 h nach der Intervention, hierbei handelte es sich in 2 Fällen um Schirmokklusionen. Bei 23 Patienten konnte postinterventionem auch nach Ablauf von 24 h noch ein Restshunt festgestellt werden. Hierunter fielen die restlichen 4 Schirmokklusionen, also entsprechend einem Anteil von 66 %. Die noch bestehenden Restshunts verschlossen sich aber erwartungsgemäß fast ausnahmslos im Laufe der nächsten Tage und Wochen. In wenigen Fällen dauerte es bis zum kompletten Verschluss mehrere Monate. In einer erneuten Intervention angegangen werden mussten davon im Beobachtungszeitraum 4 Patienten. Hierunter befanden sich 3 der mittels Schirmverschluss therapierten Patienten.

Abb. 43 zeigt die unmittelbaren postinterventionellen Ergebnisse.

Abb.43: initiale postinterventionelle Ergebnisse



Zu LPA-Stenosen durch in die linke Pulmonalarterie ragende Implantatanteile kam es bei 6 Patienten, bei 4 von ihnen war ein Coil, bei zweien ein Schirm implantiert worden. Insgesamt entspricht das einem prozentualen Anteil von 7,6 %.

Während des Nachbeobachtungszeitraums wurde bei 5 Patienten ein Zweiteingriff wegen noch vorhandenem Restshunt nötig. Einer davon fand noch im Beobachtungszeitraum statt. Dabei handelte es sich um einen mittels Schirm verschlossenen Ductus. Rekanalisationen sahen wir keine.

3.3.5.2. Verschluss des Vorhofseptumdefektes (ASD)

Von 27 untersuchten ASD's waren 23 einem Verschluss zugänglich. Die Ursache des, in 4 Fällen nicht möglichen interventionellen Verschlusses, war in 3 Fällen in einem zu großen Defekt und in einem Fall in mehreren Defekten, im Sinne eines multiperforierten Septums, begründet.

Die Bilder 14a, 14b und 14c: Sequenzielle Darstellung der Implantation eines AW-Okkluders.

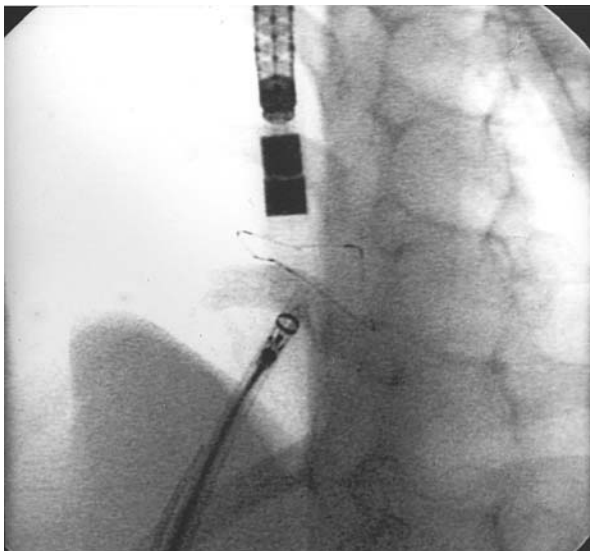


Bild 14a: Entfaltung des distalen Anteils eines AW-Okkluders mit „inner-eyelet“-Design im LAO- Strahlengang(30°). Man erkennt den bereits im linken Vorhof entfalteten Schirmanteil, der dem Septum flach anliegt.

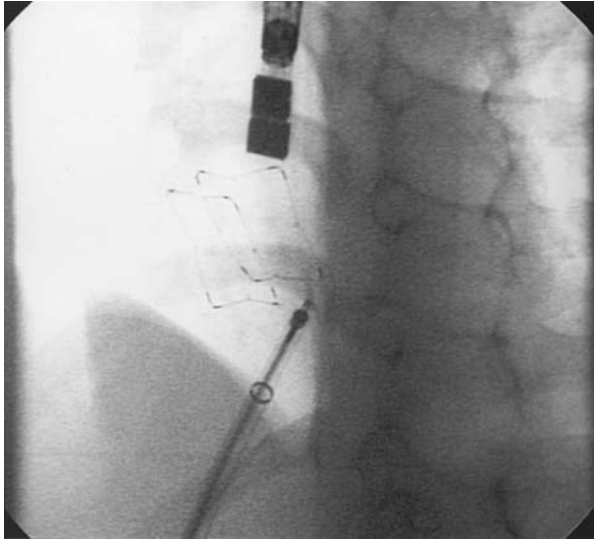


Bild 14b: Nach Entfaltung des rechtsatrialen Schirmanteils und Ablösung vom Implantationskatheter zentriert sich der Okkluder selbst im Defekt.

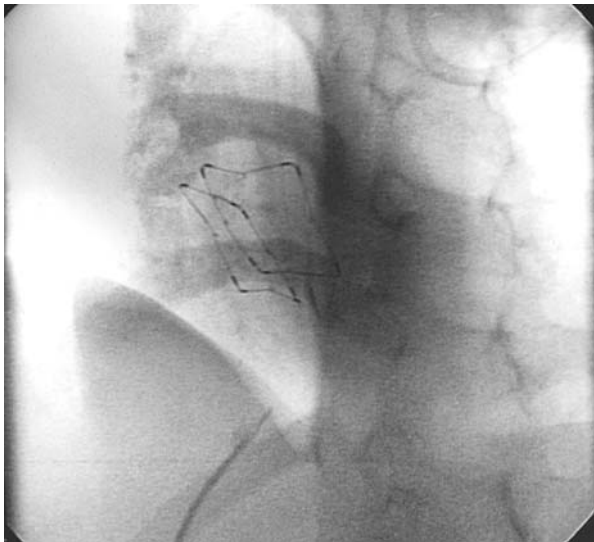


Bild 14c: Abschliessende Kontrolle der endgültigen Okkluderposition im LAO.-Strahlengang (30°) mit Darstellung der Position mittels Pulmonalarterienangiographie und Durchlaufangiographie zur Kontrastierung des linken Vorhofs.

Für die interventionell angehbaren Defekte wurden AW-Okkluder der Standardgrößen 18 bis 33 mm verwendet. Die verwendeten Rashkindschirme waren 12 und 17 mm groß.

Die Größe der Defekte variierte bei den AW-Okkludern zwischen 11 und 18 mm.

Das Verhältnis der Okkludergröße zur Defektgröße lag bei den AW-Okkludern zwischen 1,2 und 1,8, im Mittel lag es bei 1,54. Die hämodynamische Relevanz wurde durch den Lungendurchfluss im Verhältnis zum Systemdurchfluss ($Q_p:Q_s$) belegt.

Das Verhältnis von $Q_p:Q_s$ lag bei AW-Okklusionen zwischen 1 und 3,37 : 1, im Durchschnitt lag es bei 1,85 : 1.

Die Durchleuchtungszeit lag zwischen 12,3 und 47 Minuten, im Mittel bei 21,3.

Bei den Verschlüssen mittels Rashkind-Okkluder wurde die präinterventionelle Defektgröße nur einmal, mit einer Größe von 4 mm, angegeben. 22 Verschlüsse ließen sich problemlos durchführen. Nur einmal kam es zu einer Dislokation des Okkluders, welcher operativ entfernt werden musste. Als weitere Komplikationen traten bei 2 Patienten passagere Rhythmusstörungen im Sinne von SVES und einmal ein passagerer AV-Block III° auf. Insbesondere zerebrovaskuläre Zwischenfälle traten nicht auf.

Die Verschlussrate, im Sinne eines sofortigen Verschlusses, ohne Restshunt, lag insgesamt bei 47,8 %. Bei den AW-Okkludern ergab sich eine Rate von 52,7 %.

Direkt nach Implantation war noch bei 12 Patienten ein geringer Restshunt zu erkennen. Bei den Patienten, die mit AW-Okkluder behandelt wurden, waren es 9, entsprechend 47,3 %. Von den 4 mit Rashkindokkluder verschlossenen Defekten wiesen 3 unmittelbar nach Behandlung noch einen Restshunt auf. Dies ist nicht ungewöhnlich, da es bei allen Verschlussystemen erst nach vollständiger Endothelialisierung zum kompletten Defektverschluss kommt.

Bei allen Verschlüssen mittels Rashkindokkluder kam es zu einem sofortigen Sauerstoffsättigungsanstieg, da diese bei Patienten mit R-L-Shunt eingesetzt wurden.

In der Nachbeobachtungszeit, die zwischen 3 und 29 Monaten lag, kam es mit Ausnahme eines Patienten bei allen anderen zu einem kompletten Verschluss des Defektes.

Die zunächst bestandenen Restshunts verschlossen sich innerhalb der nächsten 3-6 Monate.

Keiner der Patienten musste einer operativen Revision zugeführt werden.

Bei dem einen Patienten mit noch geringem Restshunt zum Ende des Beobachtungszeitraumes, ist daher ebenfalls innerhalb der nächsten Monate von einem kompletten Verschluss auszugehen.

3.3.5.3. Weitere Gefäßembolisationen

Insgesamt wurden bei 18 weiteren Patienten verschiedene Gefäße durch Coils verschlossen.

Es wurden in 9 Fällen aortopulmonale Kollaterale im Rahmen angeborener Herzfehler verschlossen.

Des Weiteren wurden zwei Patienten mit Hämangiomen, durch Verschluss zuführender Arterien, behandelt.

Andere verschlossene Arterien waren die A. hepatica und die A. mammaria, welche einen bedeutsamen Kollateralfluss bei Patienten mit univentrikulärem Herzen aufwiesen.

Bei einem Patienten mit Mukoviszidose und starken Haemoptysen war die Embolisation eines Bronchialgefäßes indiziert.

Die Durchleuchtungszeit betrug zwischen 14 und 84 min, im Mittel 38 min.

Die Untersuchung konnte in 15 Fällen wie gewünscht, in Analgosedierung durchgeführt werden. Bei 3 Patienten war eine Vollnarkose nötig.

Bis auf einen vorübergehenden Gefäßspasmus bei einem Patienten verliefen alle Embolisationen komplikationslos.

Restshunts waren direkt nach Implantation noch in 8 Fällen vorhanden, schlossen sich aber alle durch komplette Embolisation, im Laufe der Nachbeobachtungszeit.

Es trat keine Rekanalisation auf.

Klinische „Restshunts“ beruhten auf weiteren Kollateralen, welche bei 6 Patienten innerhalb des Beobachtungszeitraums ebenfalls verschlossen wurden.

Hierdurch erklären sich die doppelt behandelten Patienten.

Weitere Interventionen im Beobachtungszeitraum

Abgesehen von den bisher beschriebenen Interventionen wurden während des Beobachtungszeitraumes wie erwähnt noch weitere diagnostische und therapeutische Eingriffe mittels Herzkatheter durchgeführt. Hierunter fallen Myokardbiopsien, Perikardpunktionen, elektrophysiologische Untersuchungen, Brockenbrough-Manöver und transösophageale Elektrokardiographien.

All diese durchgeführten katheterunterstützten Untersuchungen übersteigen aber in der genaueren Betrachtung den Rahmen dieser Dissertation.

4. Diskussion

Ballonvalvuloplastie

Die erstmals versuchsweise 1950 durchgeführte Ballonvalvuloplastie einer Pulmonal- und einer Mitralklappe durch Rubio-Alvarez und Limon-Lason, gehört heute zu den am besten etablierten interventionellen Prozeduren. [106,114]

In der Pädiatrie wird die interventionelle Klappendilatation, als primäre Maßnahme, aufgrund des großen Wachstumspotentials der anatomischen Strukturen, heute von einigen Autoren, wie z.B. Mandell weitgehend als die Therapie der Wahl angesehen. [106]

Klappenstenosen sind meist durch unterentwickelte, nicht vorhandene oder verklebte Kommissuren bedingt, welche zu einem oft exzentrisch liegenden sowie zu kleinen Klappenostium führen. Der Mechanismus der Klappendilatation beruht auf einer Sprengung dieser zuvor verklebten Klappenanteile, wobei diese nicht gezielt, wie bei der chirurgischen Kommissurotomie, angegangen werden können.

Pulmonalklappenstenose

Die BVP der Pulmonalklappe gilt heute bei isolierter Pulmonalklappenstenose als Therapie der Wahl. [4] Als Indikation gelten die gleichen Voraussetzungen wie für den chirurgischen Eingriff. [135]

Erstmals 1953 von R. Alvares mittels Urethrkatheter durchgeführt, wurde die BVP der Pulmonalklappenstenose 1982 von Kan für den klinischen Gebrauch wiederentdeckt. Aufgrund der guten Ergebnisse und des geringen Risikos, hat sie sich inzwischen zur Standardtherapie entwickelt. [26]

Die Entwicklung der katheterinterventionellen Therapie begann bei der isolierten Pulmonalstenose des Erwachsenen, bald folgte die Behandlung von Kindern, später erfolgte mit der interventionellen Behandlung der kritischen Pulmonalstenose, im Neugeborenenalter, die Ausweitung auf das Säuglingsalter. Es werden laut P.S. Rao inzwischen exzellente Ergebnisse erreicht, welche besser als die chirurgischen oder ihnen mindestens ebenbürtig sind. [135]

Im Vergleich zur Chirurgie fanden Hanley und Kollegen 1993 keine signifikanten Unterschiede. [61] Sie kamen abschließend zu dem Schluss, dass die BVP „den chirurgischen Verfahren, mit den besten Ergebnissen, mindestens ebenbürtig ist“, beide stellen danach optimale Verfahren dar.

C. Zabal gibt die Erfolgsrate der Ballonvalvuloplastie bei solitärer Pulmonalklappenstenose 1999 mit 94,6% an. Auch in Gießen lag die Erfolgsrate bei 95,5%. Initial- und

Kurzzeiterfolge sind unstreitbar gut, [26, 4] Langzeiterfolge benötigen noch weitere Studien zur Beurteilung, wobei P.M. Olley auch diese als generell gut bezeichnet. [119]

Auch supralvalvuläre Stenosen sind einer BVP heute gelegentlich zugänglich. [119] Subvalvuläre bzw. infundibuläre Stenosen dagegen, sind für eine Therapie mittels BVP ungeeignet. [135]

Die Empfehlung über den zu verwendenden Ballondurchmesser ist inzwischen standardisiert, dieser sollte dem 1,2- bis 1,4-fachen des Klappenringdurchmessers entsprechen. [135, 26] Dies garantiert neben dem besten Ergebnis auch die niedrigste Rate an provozierten Insuffizienzen. So lag das Verhältnis auch in Gießen im Mittel bei 1,3. Im Einzelfall kann aber auch ein überdimensionierter Ballon notwendig sein, um insbesondere dysplastische Klappen zu sprengen. Dies ist nicht zwingend mit der Entstehung einer signifikanten Klappeninsuffizienz verbunden. [189]

In den letzten Jahren wird mit zunehmender Häufigkeit, nach vorhergehender Perforation, auch die atretische Klappe dilatiert. [148] Diese Indikationserweiterung kann im Neugeborenenalter einen operativen Eingriff ersparen, der mit einer Letalität von 5 bis 10% einhergeht. [134, 63]

In Gießen gehörten 4 Patienten mit Atresie der Pulmonalklappe zum Patientenkollektiv. Bei allen wurden zufriedenstellende Ergebnisse ohne das Auftreten von Komplikationen erzielt.

Heute lassen sich durch die BVP häufig Palliativoperationen, wie beispielsweise die Anlage eines aortopulmonalen Shunts, vermeiden. [26, 32, 50, 62] Auch ist ein rasches Aufholwachstum des hypoplastischen Klappenringes nach Valvuloplastie beschrieben. Dieses wird möglicherweise durch den postinterventionell vermehrten Blutdurchfluss stimuliert. [26, 32] Die Eröffnung der Pulmonalklappe führt neben der Verbesserung der Lungenperfusion auch zu einer Drucksenkung im rechten Ventrikel. Hierdurch vermindert sich das Gesamtrisiko für die Patienten im Sinne einer Reduktion maligner Arrhythmien oder einer eingeschränkten Koronarperfusion. Damit verbessert sich die Prognose auch hinsichtlich des Überlebens dieser Patientengruppe, wie von T.M. Giglia et al bereits 1993 berichtet wurde. [50]

Weniger erfolgreich zu dilatieren sind dysplastische Klappen, welche u.a. häufig mit dem Noonan-Syndrom assoziiert sind. Die Ursache scheint hier in der Klappenmorphie zu liegen. Auch das Auftreten einer Restenose wird hier überproportional häufig angetroffen. [148]

H.D. Allen beschreibt hierbei, je nach morphologischen Voraussetzungen suboptimale Ergebnisse. [4]

Auch unter unseren Patienten konnte bei einem Patient mit dysplastischer Klappe interventionell keine Verbesserung erzielt werden. Dennoch scheint der Versuch, mittels BVP eine Verbesserung zu erreichen, aufgrund der extrem niedrigen Komplikationsrate, in nahezu jedem Fall gerechtfertigt. [4]

Ein weiterer Grund für ausbleibenden Erfolg kann, wie oben bereits erwähnt, in einer Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes liegen, einer sog. infundibulären Stenose, sowie auch in einem hypoplastischen Klappenring.

Ebenso bleiben bei der kritischen PVS einige Neugeborene, auch nach BVP, zyanotisch. In den meisten Fällen hat dies seine Ursache in einer Hypoplasie des rechten Ventrikels und der Pulmonalgefäße. Ob dies eher ein operatives Vorgehen, wie von Caspi [32] favorisiert, oder eine katheterinterventionelle Behandlung, wie von P.S. Rao vertreten, sinnvoll macht, muss zu diesem Zeitpunkt offen bleiben. P.S. Rao beschrieb die katheterinterventionelle Therapie der krit. PVS 1998 noch als eine Herausforderung der katheterinterventionellen Therapie. [135] Heute gewinnt die interventionelle Eröffnung und anschließende Ballondilatation einer Pulmonalatresie aufgrund der deutlich geringeren Invasivität und der Weiterentwicklung von Materialien und Techniken zunehmend an Bedeutung. [26]

Auch die Therapiemöglichkeiten bei Atresie der Pulmonalklappe hängen in großem Maße von der Entwicklung des rechten Ventrikels ab. Des Weiteren von der Entwicklung der meist hypoplastischen Pulmonalarterien. In beiden Fällen kann das Wachstum durch eine frühzeitige erfolgreiche Aufdehnung, und den damit verbundenen vermehrten Blutfluß, gefördert werden. Man beobachtet häufig ein überdurchschnittliches Aufholwachstum, welches beispielweise nach operativer Shuntanlage nicht beobachtet wird. [26, 32]

Die Möglichkeiten der interventionellen Eröffnung der Pulmonalatresie reichen heute von Hochfrequenzstrom- über Laser bis zur rein mechanischen Drahtperforation. Laserkatheter sind insgesamt gut geeignet, beherbergen aber bei zusätzlich infundibulärer Atresie ein relativ großes Perforationsrisiko. [134]

Die Hochfrequenzperforation ist ebenfalls gut geeignet und setzt nur extrem kleine Läsionen, sodass selbst bei Fehlperforationen, diese klinisch meist stumm bleiben. [134] In Gießen wurden Perforationen sowohl mittels Drahttechnik als auch mittels Hochfrequenzstromkatheter durchgeführt. Eine graduelle Dilatation der neu geschaffenen Verbindung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie durch eine zweizeitige Nachdilatation erlaubt für einige Patienten den vollständigen Verzicht auf eine chirurgische Maßnahme. Während des NBZ hatten auch die meisten unsere Patienten mit Pulmonalatresie ein gutes Outcome mit guter Klappenfunktion.

Momentan gibt es kein allgemein gültiges Behandlungskonzept bei Patienten mit Pulmonalatresie und IVS. Je nach morphologischer Voraussetzung bieten katheterinterventionell die Klappensprengung mit anschließender BVP oder das Duktusstenting zwei, das Therapieangebot erweiternde Behandlungsmöglichkeiten. Nach I. Michel-Behnke sollte Ersteres nur bei Patienten mit entsprechenden morphologischen Voraussetzungen vorgenommen werden. [111]

Bei der Fallot'schen Tetralogie oder anderen zyanotischen Herzfehlern mit einer PVS als Hauptkomponente, erreicht man heute ebenfalls gute Resultate.

Vom Einsatz der Valvuloplastie, bei der Tetralogie nach Fallot, erhofft man sich hauptsächlich eine Verbesserung der Oxygenierung sowie ein Wachstum der Lungengefäße und damit einen Zeitgewinn, bis zur Operation.

Die bei ToF häufig vorhandene subvalvuläre Stenose, verhindert meist eine signifikante Gradientensenkung. In diesem Fall ist dies aber von Vorteil, da andernfalls wiederum die Gefahr der Ausbildung einer pulmonalen Hypertonie bestünde. [26]

Die bisher beschriebenen Ergebnisse ermutigen dazu, Kinder mit TOF häufiger mittels BVP der PV zu behandeln. Gerade Patienten mit niedriger O₂-Sättigung und deutlicher valvulärer Komponente, profitieren in der Regel sehr davon. G. Buheitel et al empfehlen inzwischen ein routinemäßiges Durchführen einer BVP bei der Tetralogie nach Fallot. [26]

So konnte auch in Gießen, bei den 17 Patienten mit TOF eine durchschnittliche Erhöhung der O₂-Sättigung von 16 % erreicht werden, was einem sehr guten Sofortserfolg entspricht.

Die Komplikationsrate, wenn auch allgemein niedrig [4], bleibt bei vor allem im Neugeborenenalter bisher noch relativ hoch. Die in diesem Alter typischen Komplikationen, wie Herzbeuteltamponade, nekrotisierende Enterokolitis, oder Tod, kamen in unserem Patientengut glücklicherweise nicht vor. In 8 Fällen brachte der Eingriff allerdings nicht das gewünschte Ergebnis, die Obstruktion konnte nur in inadäquatem Maße verringert werden.

Unter diesen Patienten befanden sich 2 Kinder im Alter von unter 2 Monaten, sowie ein Patient mit ausgeprägt dysplastischer Klappe.

Was als unerwünschte Nebenwirkung dennoch, und vom Alter unabhängig, sehr häufig gesehen wird, ist die postinterventionelle Klappeninsuffizienz. In der Literatur wird sie mit bis zu 40 % angegeben. In Gießen lag sie, rechnet man die milde Form mit, bei insgesamt 44%. Bezieht man sich nur auf Insuffizienzen ab dem moderaten Stadium, so waren es 16,5 %. Relativierend erscheint hierbei die Tatsache, daß laut B.K. O'Conner eine chirurgische Vergleichsstudie von 1992 ergab, dass sowohl die Inzidenz, als auch die Schwere der

Insuffizienzen nach Operation noch gravierender ist. Des Weiteren ist die durch BVP induzierte Klappeninsuffizienz meist mild und wird überwiegend gut toleriert, da die Compliance des rechten Ventrikels in diesem Alter eine hämodynamische Wirksamkeit praktisch nicht zulässt. [4, 119]

Abschließend lässt sich sagen, daß es sich bei der BVP der PVS heute um eine der Operation mindestens gleichwertige, dabei aber schonendere und komplikationsärmere Methode handelt. Diese Eigenschaften haben sie, zumindest bei der Behandlung der solitären PVS zur Therapie der Wahl werden lassen.

Aortenklappenstenose

Die Ballonvalvuloplastie einer solitären Aortenklappenstenose stellt häufig die primäre Therapie betroffener Patienten dar. Es handelt sich um eine heute generell akzeptierte, initiale Therapiealternative zu einer chirurgischen Maßnahme.

Durch apparative Verbesserungen in den letzten Jahren ist sie heute laut H.S. Weber [186] in ihren Ergebnissen mit der Chirurgie vergleichbar. Die Indikation besteht bei einem Stenosegradienten von >70 mmHg, bzw. einem Gradienten von >50 mmHg bei zusätzlicher Symptomatik. (siehe „Methodik“) [135]

Die Kurzzeiterfolge sind vielversprechend, v.a. im Neugeborenenalter hat man gute Erfolge, wohingegen Operationen in diesem Alter mit einer hohen Mortalität behaftet sind. Insgesamt gelten die BVP und die Chirurgie, was den Erfolg betrifft, als vergleichbar. [147]

Auch wiederholte BVP, wie sie nach Ersteingriffen im Neugeborenenalter häufig sind, gelten als sicher und effektiv. [153] Voroperationen scheinen den Erfolg einer BVP nicht zu beeinflussen. [135] In unserem Patientengut waren 3 Patienten voroperiert. Und auch wir fanden keine dadurch bedingten Nachteile.

Jede interventionelle Behandlung einer kongenitalen AVS ist allerdings als Palliativeingriff anzusehen, die Patienten werden irgendwann einen Klappenersatz benötigen, da sich keine exakt dosierte Reduktion der Stenose erzielen lässt, ohne die Entstehung einer Klappeninsuffizienz zu riskieren. [153]

Der Erfolg der Interventionen wird vor allem anhand der erreichten Drucksenkung im linken Ventrikel und damit anhand der Reduktion des Stenosegradienten festgemacht.

Nach P.S. Rao gilt eine Senkung um 50% als Erfolg, was einem Gradientenverhältnis von 2 entspricht und in unserem Patientengut in 54,8% erreicht wurde. [135]

Bei der Auswertung nach Altersgruppen fiel auf, daß die Absenkung des Stenosegradienten im Alter unter einem Jahr stärker ausgeprägt war, als bei Kindern, die in höherem Alter

behandelt wurden. Es fiel außerdem auf, dass hohen postinterventionellen Gradienten nicht unbedingt hohe präinterventionelle Gradienten vorausgehen müssen. Eine Erklärung könnte in ausgeprägten Klappendysplasien zu suchen sein. Zum anderen sind bei kritischer AVS die Gradienten aufgrund der schlechten LV-Funktion niedrig, obwohl eine hochgradige Stenose vorliegt. Damit stellt die alleinige Reduktion des Druckgradienten nicht immer den primären Erfolgsparameter dar.

Komplikationen sind insgesamt eher selten, die wichtigsten stellen Gefäßverschlüsse der Zugangsgefäße sowie resultierende Klappeninsuffizienzen dar. [135] Selten treten während der Intervention Rhythmusstörungen auf. [177] In Gießen waren passagere Rhythmusstörungen in 3 Fällen zu beobachten, was einem Anteil von 8 % entspricht.

Gefäßverschlüsse treten nach P.S. Rao v.a. bei Nutzung des retrograden, also arteriellen Zugangsweges, auf. Er empfiehlt daher, den antegraden oder transumbilicalen Zugang zu nutzen. In Gießen wurde überwiegend der retrograde Zugangsweg genutzt, zu Minderperfusion kam es in 2 Fällen, entsprechend einem Anteil von 5,4 %.

Die Klappeninsuffizienz stellt damit die Hauptkomplikation dar. Die Rate klinisch relevanter Insuffizienzen wird heute mit etwa 5 % angegeben. [153] Bei uns lag sie bei 8 %.

Im NBZ kam es bei einem Patienten zu einer schweren Klappeninsuffizienz. Die Risikofaktoren für das Entwickeln einer Klappeninsuffizienz sind bisher präinterventionell kaum abschätzbar. Die Morphologie der Klappe, ob bicuspid oder tricuspid erlaubt keine grundsätzliche Prognose. Sowohl Einrisse außerhalb der Kommissuren, als auch Einrisse der Klappenregel abseits der Kommissuren können für die Entstehung einer Insuffizienz verantwortlich sein.

Bisher gibt es aber keine Methode, AVS präinterventionell auf ihr Potential, eine Insuffizienz zu entwickeln, zu untersuchen, zumal nicht sicher ist, ob die Ursache für unregelmäßige Einrisse anatomisch oder technisch bedingt ist. Zur Vermeidung technisch bedingter Insuffizienzen, gilt die Empfehlung, den Ballondurchmesser nicht größer, als den Klappendurchmesser zu wählen. [135] In Gießen lag das Verhältnis von Ballongröße zu Stenosenweite zwischen 0,5 und 1,5, im Mittel bei 0,9.

Ein seltenes Problem kann bei Patienten mit schweren AVS auftreten, da bei ihnen häufig eine Hypertrophie des linken Ventrikels vorliegt. Diese Patienten neigen dazu postinterventionell eine „mid-cavitary-obstruction“ zu entwickeln.

D.h. eine Obstruktion innerhalb des Ventrikels, welche sich über die hypertrophe Ventrikelwand und den weggenommenen Widerstand erklärt. Nach 3 bis 5 Monaten hat sich die Hypertrophie und damit die Obstruktion aber meist zurückgebildet. [104]

In unserem Patientengut trat während des Beobachtungszeitraums keine solche Problematik auf. Herrscht über die Indikation bei valvulärer AVS generell Einigkeit, so trifft das auf die Indikation bei subvalvulärer oder kritischer AVS nicht zu. [135] Die Ergebnisse bei der BVP der kritischen AVS im Neugeborenenalter sind schlechter, als bei den valvulären AVS älterer Patienten. [153] Da bei kritischen AVS aber auch die Chirurgie mit hoher Mortalität behaftet ist, wird die BVP von einigen Autoren dennoch als Therapie der Wahl angesehen.

[47, 113] Die kritische AVS ist sehr selten, sie macht 2 % der lebensbedrohlichen Herzfehler im Kindesalter aus. Die häufigsten Komplikationen bei der BVP einer kritischen AVS sind die frühe Reinterventionsnotwendigkeit, Herzstillstand, Koronararterienverschuß, Gefäßokklusionen und Tod innerhalb von weniger als 30 Tagen.

Hierbei muss erwähnt werden, daß eine kritische AVS unbehandelt in jedem Fall zum Tod führen würde. [86] In Gießen wurden während des Beobachtungszeitraums 13 Kinder im Alter von unter einem Monat behandelt, bei denen man bei zwei Patienten von einer kritischen AVS sprechen konnte. Das Resultat war bei einem Patienten gut, der andere wies eine zweitgradige Insuffizienz, sowie einen großen linken Ventrikel auf. Eine bald notwendig werdende Korrektur war postinterventionem abzusehen.

Kinder mit hypoplastischem linken Ventrikel oder gar HLHS sind unter den Patienten mit kritischer AVS besonders gefährdet, sie werden in vielen Studien ausgeschlossen. Bei uns litt in dieser Patientengruppe ebenfalls kein Kind an einem HLHS.

Das Wachstum eines mittelgradig hypoplastischen linken Ventrikels prä- und postinterventionell, stellt einen entscheidenden prognostischen Faktor bei diesen Kindern dar. Der Zustand der Kinder bessert sich zwar direkt postinterventionem, eine echokardiographische Verbesserung der linksventrikulären Herzfunktion kann aber erst nach 2 bis 3 Monaten festgestellt werden. [86] Die LV-Funktion war in unseren Nachkontrollen bis auf einen Fall immer gut. Welche Ausmaße diese funktionelle Verbesserung haben kann, hängt stark vom Zeitpunkt der Intervention, sowie der Schwere der vorhandenen Stenose ab. In einigen Zentren wird aus diesem Grund inzwischen versucht, die Prognose betroffener Kinder durch vorgeburtliche BVP zu verbessern. Der linke Ventrikel bekommt so die Chance, sich bereits intrauterin besser zu entwickeln, womit die Patienten wesentlich günstigere Voraussetzungen für später notwendige Operationen haben. [173] Korrigierende Operationen werden durch einen interventionellen Eingriff teilweise erst möglich.

Bei der intrauterinen BVP handelt es sich um eine zukunftsweisende Möglichkeit, um ein Hauptproblem der Patienten mit kritischer AVS, die Unterentwicklung des linken Ventrikels,

durch die extrem frühzeitige Intervention zu verringern bzw. eventuell zu vermeiden und ihnen somit die Chance zu geben, eine normale Herzfunktion zu entwickeln.

Ballonatrioseptostomie

Seit Rashkind und Miller 1966 erstmals der lebensrettende Eingriff einer BAS gelang, hat sich diese Methode, teils modifiziert, weltweit etabliert. Bei Herzfehlern wie der TGA, der Tricuspidalatresie, der Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum und der TAPVC kann dieser palliative Eingriff lebensrettend sein.

Die Schaffung eines größeren ASD bewirkt bei L-R-Shunt abhängigen Herzfehlern über eine biatriale Mischung des Blutes eine Erhöhung der Sauerstoffsättigung im systemischen Blutkreislauf. Die Durchführung beim Neugeborenen oder jungen Säugling ist besonders deswegen effektiv, da die anatomischen Gegebenheiten, wie das noch fragile Septum, sowie das noch nicht komplett verschlossene PFO, optimale Voraussetzungen für die Ballonatrioseptostomie bieten. [135] Je höher das kindliche Alter, desto eher ist mit Komplikationen oder einem Misserfolg der Intervention zu rechnen.

In diesem Fall muss auf Modifizierungen des Verfahrens zurückgegriffen werden, wie etwa eine Ballondilatation nach Punktion des Septums oder eine „blade“-Atrioseptostomie, die generell ab einem Alter von 6 Wochen als Therapie der Wahl gilt. [135]

Eine BAS kann auch zur Entlastung des linken Herzens durchgeführt werden. [162] Der Druck im linken Vorhof, die Gefahr eines pulmonalen Hochdrucks und das Risiko einer pulmonalen Blutung werden gesenkt. Des Weiteren erhöht sich die Chance auf eine funktionelle Verbesserung der Leistung des linken Herzens.

Die größten Sofortserfolge sind hier bei Patienten mit schwerer Dysfunktion des Ventrikels zu verzeichnen. Unter unseren Patienten fanden sich 3, bei denen es schon präinterventionell zu einer gravierenden Funktionseinschränkung des Ventrikels, kardiopulmonaler Dekompensation oder kardiogenem Schock gekommen war. Die Intervention zeigte aber in allen 3 Fällen guten Erfolg. Probleme können bei Patienten mit kleinem, hypoplastischem linkem Atrium auftreten, sowie auch bei Patienten mit pulmonalem Hochdruck. [117]

Dies v.a. bei geringem Schlagvolumen des Herzens oder Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz. In Studien konnte eine Lebensverlängerung bei Patienten mit pulmonalem Hochdruck und gleichzeitig vorhandenem ASD oder PFO im Vergleich zu Patienten ohne Septumdefekt festgestellt werden. [117] Durch die Entlastung über den hergestellten Septumdefekt kann die Lebenserwartung soweit verlängert werden, dass das notwendige Alter für eine definitive Operation, wie z.B. eine Lungentransplantation, erreicht

werden kann. Die bei uns durchgeführten Interventionen ergaben überwiegend gute bis zufriedenstellende Sofortfolge, die Sauerstoffsättigung stieg, der Druckgradient über dem Septum sank, als Zeichen einer Entlastung der hämodynamischen Situation. Bei 2 Patienten stellte sich jedoch nicht der erwünschte Erfolg ein. Es handelte sich um so genannte „Non mixer“, die notfallmäßig einer frühzeitigen Operation zugeführt werden mussten.

Ist der pulmonale Druck sehr hoch, so steigt auch die sonst eher niedrige Komplikationsrate des Eingriffs stark an. Die Gefahr besteht darin, dass die Patienten bei vorhandenem atrialem Fenster keinen ausreichenden pulmonalen Blutfluss mehr aufrechterhalten können, um eine adäquate Oxygenierung des systemischen Blutes zu gewährleisten. Aus diesem Grund schlagen O'Laughlin, Nihill et al vor, bei Patienten mit einer vorbestehenden pulmonalen Hypertension, nur bis zu einem pulmonalen Druck von unter 50 Units.m² eine BAS durchzuführen. Mögliche Komplikationen sind atriale Verletzungen, Arrhythmien, Thrombosen, Hypotension oder Todesfälle. In unserem Patientengut sahen wir nur in 6% Komplikationen, darunter fielen ausschließlich vorübergehende Arrhythmien.

Rasche Wiederverschlüsse der künstlich geschaffenen Verbindungen sind beschrieben worden. Auch wir therapierten aus diesem Grund 5 Patienten im Beobachtungszeitraum ein zweites Mal. Schneidende Ballons oder spezielle Stents werden inzwischen routinemäßig eingesetzt. Zum Zeitpunkt der Datenaufnahme war dies allerdings noch Zukunftsmusik.

Ballonangioplastie

Der Mechanismus der Gefäßdilatation beruht, je nach anatomischen Gegebenheiten, auf einer reinen Dehnung der Gefäßwand, sowie auch auf kleinen, oft nur mikroskopisch erkennbaren Einrissen in der Intima.

T. Ino et al haben das Dehnungsphänomen der BAP von Aortenisthmusstenosen genauer untersucht und fanden heraus, dass erfolgreiche Dilatationen in der Mehrzahl der Fälle mit Einrissen und Dissektionen in der Intima und Media einher gehen, wohingegen bei weniger erfolgreichen Dilatationen häufig keine Einrisse nachweisbar waren. [78]

Dies legt den Schluss nahe, dass erst die Zerreißung der elastischen Lamina zu einer dauerhaften Gefäßerweiterung führt. T. Ino et al haben 1998 die verschiedenen Mechanismen in einer Studie an 20 Patienten, bei denen verschiedenste Gefäße dilatiert wurden, genau untersucht und geben die jeweiligen Häufigkeiten wie folgt an:

- Dehnung (20%)
- oberflächliche Einrisse (18%)
- tiefgehende Risse in Intima und Media (18%)
- „Läppchenablösungen“ (33%)

- Dissektionen (11%)

Sie fanden eine signifikante Korrelation zwischen erfolglosen Angioplastien und ausschließlicher Dehnung der Gefäßwand, als zugrundeliegendem Mechanismus. Einrisse scheinen demnach das „notwendige Übel“ für eine erfolgreiche Dilatation zu sein. [78]

Auch Brandt und Kollegen kamen in einer chirurgischen Studie zu ähnlichen Ergebnissen. [22] Dieser notwendige Eingriff in die Integrität des Gefäßes bildet aber auch die Voraussetzung für postinterventionell eventuell auftretende Komplikationen, wie Restenosen und Aneurysmen. Während die Einrisse bei Vernarbung im ungünstigen Fall eine erneute Enge hervorrufen, stellen ausgedünnte Wandareale eine Art „Sollbruchstelle“ für die Entwicklung eines Aneurysmas dar.

Trotz dieser Komplikationen stellt die BAP eine effektive Sofortmaßnahme dar, die, in vielen Fällen, allein durch ihre sofortige Kreislaufentlastung, schon gerechtfertigt ist.

Die Indikation kann sich auch aufgrund mangelnder Alternativen ergeben. So z.B. bei der Behandlung von Pulmonalarterienstenosen. (siehe entsprechendes Kapitel)

In der Kinderkardiologie häufig notwendige Shunts weisen oft Stenosierungen auf und bilden weitere Indikationen für Ballondilatationen. [135]

Die Behandlung venöser Stenosen betrifft vor allem die Vena cava. Auch hier handelt es sich meist um postoperative Obstruktionen. Für ein gutes Ergebnis sind hier sehr große Ballons erforderlich. Der Durchmesser sollte 3-5 Mal dem der Stenose und 1,5 Mal dem der Vene entsprechen. [135] Die Stenosen lassen sich mit Angioplastie und eventuellem Stenteinsatz gut behandeln, wenn auch häufig Reinterventionen nötig werden.

Engstellen der Pulmonalvenen zeigen sich gegenüber chirurgischer und katheterinterventioneller Therapie, einschließlich Stentimplantation, in hohem Maße resistent. Die Gefäße reagieren entweder gar nicht auf die Dilatation, oder es treten nach weniger als 6 Monaten Restenosen auf. Als Ursache werden mediale Fibrosierung und endotheliale Hyperplasie diskutiert. Aus diesem Grund ist die interventionelle Behandlung von Pulmonalvenenstenosen nur in Einzelfällen als Therapieversuch gerechtfertigt.

Pulmonalarterienaststenosen

Die Stenose oder Hypoplasie der Pulmonalarterien stellt noch immer eine große Herausforderung in der Behandlung kongenitaler Herzfehler dar.

Die chirurgische Erweiterung ist häufig mit einer hohen Rate an Restenosen behaftet, periphere Stenosen sind oft aufgrund der anatomischen Gegebenheiten chirurgisch gar nicht angebar. Auch verursachen Verwachsungen bei den häufig bereits voroperierten Kindern zusätzliche Probleme. Seit 1980 wird die BAP angewandt, doch selbst „in den besten Händen

und mit neuesten technischen Methoden“ lag die Erfolgsrate laut P.S. Rao lange nur bei nur etwa 50%. [135] Inzwischen wird sie mit 55-60% angegeben. [106]

Dass die Erfolgsrate so niedrig ist, liegt unter anderem in der Art der Stenosen selbst begründet, die häufig aus multiplen Einschnürungen bestehen. Es handelt sich um ein sehr heterogenes Krankheitsbild, die Anatomie reicht von singulären Stenosen über multiple Einschnürungen, bis hin zur diffusen Hypoplasie. Die Stenosen kommen häufig assoziiert mit Herzfehlern vor, welche einen verminderten pulmonalen Fluss zeigen, wie z.B. die Fallot'sche Tetralogie oder die Pulmonalatresie. Distale Stenosen sieht man häufig beim Williams-Syndrom und multiple Stenosen der distalen Pulmonalarterien sind jeglicher Therapie nur schwer zugänglich. [96, 18]

Die Indikation zur interventionellen Therapie ergibt sich dennoch, vor allem bei mehrfach voroperierten Kindern, da ihnen hiermit eine weitere Operation erspart werden kann.

Bei Patienten mit relativ geringem Pulmonalarterienfluss, wie beispielsweise der TOF, zeigt sich die höchste Erfolgsrate. Erfolglosigkeit kann ihre Ursache in der technischen Durchführung oder in extrem rigiden, nicht dilatierbaren Stenosen haben. [128]

Der Direkterfolg wird vor allem an der erreichten Stenosenerweiterung, der Absenkung des Druckgradienten und Flussverbesserung in der Lungenperipherie gemessen. Bei erfolgreicher Dilatation kommt es bei Kindern über den vermehrten pulmonalen Fluss häufig zu einem Aufholwachstum der Pulmonalarterien.

Erfolg wird definiert als Aufweitung der Stenose um mindestens 50%, was in unserem Patientengut für über 66% dokumentiert wurde. [106, 4] Eine Senkung des RV-Druckes um 20% und eine 50%ige Absenkung des Stenosegradienten gelten als weitere Erfolgsparameter. [4, 96] Langzeiterfolge werden v.a. über die Restenosenrate definiert. O'Laughlin gibt immerhin eine Langzeitverbesserung in 35% der Fälle an. [96]

In Gießen waren die Ergebnisse, gemessen an der Stenosenaufweitung sehr unterschiedlich. Es fiel aber auf, dass die Aufweitung der Stenosen mittels Stents wesentlich bessere initiale Ergebnisse erzielte. Eine Flussverbesserung konnte angiographisch in fast allen Fällen dokumentiert werden.

Eine Langzeitverbesserung konnte in 72% der Fälle erreicht werden. Bei den Langzeitergebnissen ergab sich bei den mittels Stents behandelten Patienten kein Unterschied. Redilatationen müssen aus den oben genannten Gründen insgesamt relativ häufig durchgeführt werden. Auch das Wachstum der Kinder macht häufig eine erneute Intervention notwendig, da die Gefäße erneut in ihrer Weite angepasst werden müssen.

Bei alleiniger Dilatation sollten die Ballons, um einen Erfolg zu garantieren 2-4 Mal dem

Stenosendurchmesser entsprechen, aber unter dem doppelten Durchmesser der angrenzenden, nicht stenotischen Pulmonalarterie bleiben. [128]

Einen entscheidenden Fortschritt, in Bezug auf die Erfolgsrate, brachte 1993 der Einsatz von Hochdruckballons (17 bis 20 bar). Lock et al beschreiben einen Anstieg der erfolgreichen Dilatationen auf 81%. Auch bei zuvor bereits erfolglos dilatierten Stenosen wird durch die Verwendung von Hochdruckballons noch eine Erfolgsrate von 63% erreicht. [96]

In Gießen wurden keine Hochdruckballons mit über 17 bar verwendet, überwiegend wegen der dafür notwendigen großen Einführbestecke, die für den jeweiligen Patienten nicht adäquat waren. Die verwendeten Ballons ließen sich bis zu einem Druck zwischen 6 und 14 bar füllen. Die Dilatation hochgradiger Pulmonalarterienstenosen birgt die Gefahr des rechtsventrikulären Versagens, v.a. dann, wenn die Patienten präinterventionell bereits suprasystemische rechtsventrikuläre Drücke aufweisen.

Die am meisten gefürchtete Komplikation stellt die PA-Ruptur während des Dehnungsversuches dar. Eine solche Zerreißung kann tödlich sein. [106, 96]

Eine weitere Komplikation besteht in der Entstehung eines pulmonalen Ödems. Ein solches ist aber meist gut therapierbar. Ebenfalls wird die Aneurysmabildung beschrieben, diese ist heute durch verbesserte Technik selten geworden. [96] Auch postinterventionelle Hämoptysen kommen vor.

In unserem Krankengut traten keinerlei der beschriebenen gravierenden Komplikationen auf. Um einen guten Erfolg zu erreichen scheint es, zumindest bei alleiniger Ballondilatation wiederum nötig zu sein, Einrisse in der Intima hervorzurufen.[96, 128, 116] Nakanishi et al fanden in einer Studie in 93% der erfolgreich dilatierten Patienten angiographisch oder per Ultraschall nachweisbare Veränderungen in der Intima in Form von Einrissen oder Aneurysmen. [116] Um dieser Gradwanderung zu entgehen, scheinen Stents eine gute Alternative zu sein. Hohe Restenosenraten und die häufige Erfolglosigkeit durch direkte Wiedereinengung postinterventionell haben zu einem breiteren Einsatz von Stents geführt.

Seit 1989 wird die Stentimplantation in Pulmonalarterien durchgeführt, was zu einer starken Anhebung der Erfolgsrate geführt hat. [96]

Abgesehen von den entschieden besseren Ergebnissen, gegenüber der alleinigen Ballonangioplastie, bietet diese den Vorteil, auch ohne Einrisse in Intima und Media zu guten Ergebnissen zu kommen. Es kann folglich mit kleineren Ballons gearbeitet werden, ohne dadurch mit Einbußen, in Bezug auf die dauerhafte Aufweitung der Stenose, rechnen zu müssen. Auch wir sahen bei den mit Stent behandelten Patienten in Bezug auf die Aufdehnung der Stenose relativ zur Ausgangsstenose sowie der Flussverbesserung deutlich

bessere Erfolge, als bei den ohne Stents behandelten Patienten. (siehe Ergebnisteil)

Eine geringere Restenosenrate konnten wir, wie oben bereits erwähnt, allerdings nicht feststellen. Neue Stentdesigns oder mit antiinflammatorisch bzw. antiproliferativen Medikamenten beschichtete Stents könnten hier in Zukunft neue Möglichkeiten eröffnen.

Über die Frequenz des Auftretens von Restenosen nach Stenteinsatz gibt es in der Literatur sehr unterschiedliche Berichte. Beispielsweise beschreibt Fogelman 1995 bei all seinen Stentpatienten angiographisch nachweisbare, unterschiedlich stark ausgeprägte Restenosierungen. [43] Dagegen fand F.F. Ing 1992 nur bei 2 von 73 implantierten Stents Restenosen. [75] In jedem Fall stellt die Möglichkeit der Nachdilatation von Stents in der Pädiatrie eine Grundvoraussetzung für deren Einsatz dar, um eine Anpassung der Stentgröße an den wachsenden Gefäßdurchmesser durchführen zu können.

Dass dies gut möglich ist, wurde in mehreren Studien belegt. [96,75,43]

Die Entscheidung zur Stentimplantation ist individuell zu stellen.

Unter Anderem spielt die Ursache der Stenose eine Rolle, da beispielsweise chirurgisch bedingte Stenosen im Allgemeinen recht gut auf eine Ballonangioplastie ansprechen.

Im Gegensatz dazu stehen die kongenitalen Stenosen. In der Frage, ob generell vor Stenteinsatz ein alleiniger Dilatationsversuch gemacht werden sollte, besteht bisher kein Konsens. Die Möglichkeit, mit alleiniger Dilatation, also ohne Einbringung von Fremdmaterial, erfolgreich zu sein, sowie die Festung, ob das Gefäß generell dehnbar ist, sprechen für ein solches Vorgehen.

Für die direkte Stentimplantation sprechen die Erfahrung, dass die alleinige Dilatation nur einen etwa 50-60%-igen Erfolg verspricht, die Gefahr, bei einer zweizeitigen Stentimplantation keine optimalen Bedingungen mehr vorzufinden und nicht zuletzt, die nicht von der Hand zu weisenden exzellenten Erfolge bei direktem Stenteinsatz. [96]

Gerade bei ausgewachsenen Patienten geht man daher bei gegebener Indikation immer häufiger zur direkten Stentimplantation über.

Insgesamt kann man heute, aufgrund der enormen technischen Verbesserungen und der Möglichkeit des Einsatzes von Hochdruckballons oder Stents in Bezug auf die interventionelle Behandlung von PA-Stenosen von einer in jedem Fall gerechtfertigten Therapie sprechen. Die Erfolgsraten steigen durch die aufgeführten Maßnahmen an, Nakanishi et al geben 1999 eine Erfolgsrate von 85% an, Komplikationen werden seltener und nicht zuletzt aus Mangel an Therapiealternativen wird die Dilatation der PA-Stenosen heute bereits von einigen Autoren als Therapie der Wahl angesehen. [128, 4]

Aortenisthmusstenosen

Seit Crafoord et al 1944 erstmals eine CoA erfolgreich operiert haben, hat sich die Operation zu einer erfolgreichen Behandlungsmethode mit niedriger Morbidität und Mortalität entwickelt. Die 1979 erstmals von Sos et al durchgeführte Ballondilatation wird ihr heute in zunehmendem Maße, als therapeutische Alternative, entgegengesetzt.

Bis 1983 war sie starker Kritik ausgesetzt, in den darauffolgenden Jahren erfreute sie sich zunehmender Akzeptanz.

Bei postoperativer Restenosierung, welche in der Literatur mit 3-41 % angegeben wird, bildet die Ballonangioplastie inzwischen die Therapie der Wahl. Dies liegt an der relativ hohen Mortalitätsrate, mit der eine zweite Operation verbunden ist. [171]

Bei der nativen CoA ist die Indikation für eine perkutane Ballondilatation noch immer umstritten. Die Ursache für diese Kontroverse liegt in der, gerade im jungen Alter hohen Inzidenz für Komplikationen, wie Aneurysmabildung und Restenosierung, begründet.

Allgemein kann gesagt werden, dass sowohl bei nativer Aortenisthmusstenose, als auch bei Re-Coarctation, der Erfolg vor allem durch Alter, klinische Situation und assoziierte Herzfehler bestimmt wird.

F. Godart und Kollegen bezeichnen die Angioplastie einer nativen Aortenisthmusstenose inzwischen allerdings als zufrieden stellende Methode mit wenigen Komplikationen. [53]

Die Kurzzeiterfolge, wie die Reduktion des Stenosegradienten und die Blutdrucksenkung, sowie die Stenosenaufweitung, sind in beiden Fällen gut.

Hellenbrand et al [65] fanden beispielsweise, in Bezug auf die Gradientensenkung, bei jüngeren Patienten ein besseres Ergebnis als bei älteren.

Bei uns konnten die Stenosegradienten im Mittel um 23 mmHg gesenkt werden. In 64% der Fälle war eine mindestens 50%-ige Senkung möglich. In 87,7 % wurde ein sehr gutes oder zumindest gutes Ergebnis erzielt, da nur in 10 Fällen der Restgradient postinterventionell noch über 20 mmHg lag. Probleme bereiten eher die erwünschten Langzeiterfolge.

Eine Studie von R. Shaddy und Kollegen zeigte eine signifikant höhere Aneurysmenrate (20%) und eine deutlich erhöhte Rate von Restenosen (25%), im Vergleich zur chirurgischen Therapie, wo keine Aneurysmen und nur in 6% Restenosen auftraten. [165]

Die Problematik der Aneurysmabildung wurde vielfach untersucht.

Einige Autoren bringen die Ballongröße in Bezug auf die Stenosenweite mit ihr in Verbindung. Der Mechanismus erklärt sich über eine potentielle Überdehnung der Gefäßwand, bei Verwendung von, in Relation zum Gefäßdurchmesser, eher großen Ballons. Diese Überdehnung und die damit einhergehenden Einrisse in der Intima schaffe den Boden

für die Entstehung von Aneurysmata. [171, 165, 141, 124, 45]

Bisher herrscht keine Einigkeit über eine zu empfehlende Ballongröße. Verschiedene Bezugspunkte dienen momentan als Richtlinie für die Ballongröße.

Es sind dies der Durchmesser der Aorta am Ursprung der A. subclavia sinistra sowie der Durchmesser der Aorta auf Diaphragmahöhe, welche nicht überschritten werden sollten. [42]

Einige Autoren richten sich nach dem Mittelwert dieser beiden Durchmesser, andere wählen ihn 1-2cm größer oder auch kleiner. Die Ergebnisse ihrer Studien unterscheiden sich nicht wesentlich. [171, 165, 141, 124, 45]

Allgemein gelten Ballons, die größer als die Aortenweite auf Zwerchfellhöhe sind, als erhöhtes Risiko für das Auftreten von Aneurysmata. In Gießen diente der Durchmesser der Aorta auf Zwerchfellhöhe als Anhaltspunkt für die Größe des verwendeten Ballons. Bei assoziierter Aortenbogenhypoplasie auch der Durchmesser der Aorta am Ursprung der A. subclavia.

Ein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Auftreten von Aneurysmata und der verwendeten Ballongröße konnte in unserem Patientengut nicht festgestellt werden.

In unserem Patientengut zeigte sich aber ein anderer signifikanter Zusammenhang bei den Patienten, die ein Aneurysma entwickelten:

In 9 Fällen (82%) waren Kinder im Alter von unter einem Jahr betroffen.

Eine weitere Ursache, die für das Entstehen von Aneurysmata diskutiert wird, ist die Annahme, dass die Isthmusregion bereits präinterventionell eine histologisch bedingte Schwäche aufweist. Einige Autoren fanden bei der Untersuchung des Isthmusgewebes nach operativer Therapie eine hohe Inzidenz von cystisch bzw. nekrotisch veränderter Media in dieser Region. [45] In verschiedenen Studien wurde bei histologischen Untersuchungen nach Ballondilatation ausgedünntes, teils von elastischen Fasern befreites Gewebe, kombiniert mit Einrissen in Intima und Media gefunden. [22, 45]

Präinterventionell schon vorhandene ungünstige histologische Gegebenheiten, wie lokales Fehlen oder pathologische Anordnung von elastischen Fasern der Media, erhöhen das Risiko der postinterventionellen Aneurysmaentstehung zusätzlich. [121]

J. Bogaert und Kollegen fanden eine signifikant höhere Aneurysmainzidenz bei Patienten mit hypoplastischem Aortenbogen. [20] Bei uns wies einer der 11 Patienten, bei denen sich später ein Aneurysma ausbildete, einen hypoplastischen Aortenbogen auf. V.F.Fontes beschreibt ein besonders hohes Risiko für Patienten jenseits des 40. Lebensjahres, aufgrund degenerativer Gefäßveränderungen. [45] Dies, und außerdem die Studie von G. Siblini, in welcher keine Aneurysmata entdeckt wurden, kann bei der Behandlung von Kindern bzw. sonst gesunden

Patienten ermutigen. [171] Eine weitere wichtige Vorkehrung zur Aneurysma-Vermeidung stellt die Bemühung dar, die frisch gedehnte Gefäßwand keinesfalls mit der Katheterspitze zu verletzen, um weder einen eventuell entstandenen Riss zu vertiefen, noch, einen neuen zu produzieren.

Auch das Überdehnen eines Ballons mit eventuell resultierender Ballonruptur sollte unbedingt vermieden werden, da hierbei die Verletzungsgefahr extrem groß ist. Auf diese Maßnahmen wurde in dem hier dargestellten Krankengut besonders geachtet.

Als Möglichkeit zur Vermeidung oder auch Behandlung von Aneurysmen gilt heute, wie oben bereits erwähnt, die Stentimplantation. S.E. Fletcher und andere Autoren sind der Ansicht, dass eine „Stentimplantation Intimaläppchen verhindern und das Auftreten von Aneurysmata vermeiden“ kann. [42, 53] Auch in unserem Patientengut wiesen die mittels Stent behandelten Patienten keine Aneurysmata auf. Des Weiteren sind die Erfolge der Stentimplantation bei Aortenisthmusstenosen heute laut I. Shah als sicher und effektiv zu bezeichnen. [166]

Das zweite große Problem stellt die Entwicklung einer Restenose dar.

Durch den Heilungsprozess der Gefäßwand kann es im ungünstigen Fall zu einer durch Vernarbung bedingten Einschnürung kommen.

Nach V.F. Fontes treten sie in den meisten Fällen innerhalb der ersten 6 Monate auf. Als Risikofaktoren gelten hier junges Alter, extrem enge Isthmusweiten, hohe präinterventionelle Stenosegradienten und inadäquater Sofortterfolg in Bezug auf die Erweiterung der Enge. [45]

Hier ist zu erwähnen, dass ein inadäquater Sofortterfolg in unserem Patientengut als eben solcher definiert und zügig einer erneuten Behandlung, durch Operation oder Reintervention, zugeführt wurde. Als Restenosen wurden definitionsgemäß jene bezeichnet, die nach initial gutem Sofortterfolg entstanden.

T. Ino et al fanden, gerade bei starker Stenosenaufweitung eine höhere Restenosenrate. [78]

Letzteres konnten wir in unserem Patientengut nicht beobachten. Die Patienten, welche während des NBZ eine Restenose entwickelten wiesen im Durchschnitt eine Gradientensenkung von 25,9 mmHg auf. Die mittlere Gradientensenkung im gesamten Patientengut lag mit 37,3 mmHg deutlich höher. Ein junges Alter dagegen, genauer unter 2 Monaten, wiesen 75% unserer Restenose-Patienten auf.

Als weitere Ursache kann intimale Proliferation zu Restenosen führen. Kleinere Lumendurchmesser als die der ursprünglichen Enge sind möglich; in Gießen gab es während des Beobachtungszeitraums keinen derartigen Fall. H. Hanke und Kollegen haben bei Untersuchungen an Koronararterien eine leichte Intimaproliferation bis zum 42. Tag nach Ballonangioplastie feststellen können. [60] Ebenso eine kurzzeitige Entzündungsreaktion, die

aber bereits nach 7 Tagen rückläufig war und somit nicht für eine Restenosierung verantwortlich sein kann. Auch die Proliferation der Media war nach einer Woche abgeklungen. Sowohl das Auftreten einer Restenose, als auch die Ausbildung von Aneurysmata hängen entscheidend von individuellen histologischen Voraussetzungen ab.

Beispielsweise wird diskutiert, ob Ductusgewebe, welches auf das Endothel der Aorta übergreift, die Aneurysma- und Restenosenbildung begünstigt. [60]

Destabilisierend, und damit die Aneurysmaentstehung begünstigend, können, laut P.S.Rao und B.Waterman, auch Anomalitäten des elastischen Bindegewebes wirken. [141] Nach unsern Beobachtungen scheint auch hier der primäre Stenteinsatz sinnvoll, kann jedoch aufgrund der fehlenden Möglichkeit der Nachdilatation bis ins Erwachsenenalter nicht in jedem Alter vorgenommen werden.

Einen weiteren Vorteil gegenüber der chirurgischen Therapie bietet die Ballonangioplastie im Hinblick auf die nach Operationen häufig auftretende Komplikation, der paradoxen Hypertension. Sie wird gelegentlich auch nach Ballonangioplastie beschrieben, ist hierbei aber deutlich seltener. Die Ursache wird in einer Überreaktion des sympathischen Nervensystems, sowie auch des Renin-Angiotensin-Systems gesehen.

M. Choy et al haben dieses Phänomen untersucht und diese Komplikation ausschließlich nach chirurgischer Therapie gefunden. [34]

Postoperativ findet sich als Zeichen der gestörten neurohumoralen Regulation ein deutlich länger persistierender Anstieg von Adrenalin, Noradrenalin und Renin im Blut. Die Autoren vermuten daher eine durch die chirurgischen Manipulation der Aorta bedingte Störung des Gleichgewichts der Mechanorezeptoren. Bei der Dehnung durch die Angioplastie scheint es sich dagegen nur um eine passagere Reaktion zu handeln.

Mit Hilfe der Ballondilatation der Aortenisthmusstenose wurde es möglich, auch Kindern in bereits dekompensierter Lage, eine Alternative zur sofortigen Operation zu geben, welche gerade für diese Kinder, durch den extrem schlechten Allgemeinzustand, ein hohes Risiko darstellen würde.

Nach erfolgreicher Ballondilatation kann sich die Ventrikelfunktion stabilisieren und somit, falls notwendig, eine operative Resektion zu einem späteren Zeitpunkt erfolgen, wodurch sich die Erfolgsrate der chirurgischen Intervention ebenfalls erhöht.

Interventionelle Therapie mittels Stents, allgemein

Die BAP verschiedenster Gefäße hat sich in den letzten Jahren zu einer problemlosen und weit verbreiteten Behandlungsmethode entwickelt. Ihr Mechanismus beruht auf mikroskopisch kleinen Einrissen in der Gefäßwand, welche, im schlechteren Fall, zu einer

elastischen Wiederzusammenziehung, bis hin zur Bildung einer Restenose, führen können. Auch myointimale Proliferation wird nach Ballonangioplastie beschrieben. Die ebenfalls beobachtete fokale Ausdünnung der Media, birgt die Gefahr der Aneurysmaentstehung.

C. Dotter war 1969 der Erste, der einige dieser Probleme durch das Einsetzen eines endoluminalen Skeletts zu reduzieren hoffte. Auf der Suche nach einer Art „Schiene“ implantierte er Spiralprothesen in künstlich produzierte Stenosen. Klinisch werden Stents seit 1980 eingesetzt, nachdem in Tierversuchen gezeigt werden konnte, dass eine Reexpansion eines implantierten Stents praktisch gut durchführbar ist [13] und ein sicheres Verfahren darstellt. M. O’Laughlin veröffentlichte 1991 eine der ersten Studien zur Stent-Nutzung bei Kindern [97]. Er behandelte dabei die, bei herzkranken Kindern häufig vorkommenden, Stenosen der Pulmonalarterien, bei denen die alleinige BAP nur in 50-60% der Fälle einen Erfolg verspricht. (siehe oben)

Heute bieten Stents eine häufig genutzte Therapiemöglichkeit, sowohl bei Erwachsenen als auch bei Kindern. Durch Verbesserung der Flexibilität bei erhaltener Stabilität und vorhandener Möglichkeit zur Reexpansion sind inzwischen potentiell alle Gefäße einer Stent-Implantation zugänglich. In der Pädiatrie fanden Palmaz-Stents der Firma J. & J. bis zum Ende der neunziger Jahre allgemein die größte Verbreitung.

Im Kinderherzzentrum Gießen wurden diese im Anschluss von Jo-Stents der Firma Jomed abgelöst. Diese bieten aufgrund ihrer Machart eine extrem hohe Flexibilität und erleichtern damit die Handhabung, was gerade bei Kindern besonders wichtig ist. Des Weiteren besitzen sie eine besonders glatte Oberfläche, und damit eine geringe Thrombogenität. Im Kinderherzzentrum Gießen werden überwiegend ballonexpandierbare Stents verwendet, da sie eine kontrollierte Eröffnung, und damit eine individuelle Anpassung, an die vorliegende Anatomie ermöglichen. Selbstexpandierende Stents erlauben dagegen keine derart kontrollierte Eröffnung.

Stents bieten heute optimale Soforterfolge. F.J. Criado sprach 1993 von einer Methode, die „den mechanischen Defekt korrigiert und“, aus angiographischer Sicht, „das beste kosmetische Erscheinungsbild ergibt“.

Der Soforterfolg ist, sofern keine Komplikationen auftreten, unumstritten. Probleme bereiten allerdings noch immer die körpereigenen Reaktionen auf das Fremdmaterial, die sich auf mikroskopischer Ebene abspielen, eventuell aber später auch makroskopisch bzw. klinisch in Erscheinung treten, und damit die Langzeiterfolge schmälern können.

Im Folgenden sind die möglichen Probleme im einzelnen dargestellt.

Intimale Proliferation

Die Verdickung der Intima durch überschießende Proliferation stellt bei alleiniger BAP nur eine vorübergehende Reaktion dar. Wird ein Stent eingesetzt, scheint das Gefäß aber mit dieser Reaktion auf das Fremdmaterial zu reagieren.

Z.M. Hijazi et al haben 1995 [70] in einer Studie an Schweinen festgestellt, dass direkt nach einer Stentimplantation, die betroffene Media unter dem Stent eingedrückt und ausgedünnt erscheint. Zwei Wochen später ist eine neointimale Verdickung (Fibrose) zu erkennen, die bis zu einem Jahr bestehen bleiben und damit zu einer erheblichen Restenose führen kann. Übereinstimmend äußerten sich H. Hanke und Kollegen 1995 [60] nach einer Studie an Kaninchen. Sie fanden heraus, daß intimale Proliferation bei Stent-Implantation in wesentlich stärkerem Ausmaß auftritt, als bei alleiniger BAP. Auch nach 9 Monaten konnte noch eine erhebliche Verdickung nachgewiesen werden. Hijazi et al geben außerdem an, diese Reaktion insbesondere in Koronarien anzutreffen. J.S. de Lezo geht noch einen Schritt weiter [100]. Er glaubt, intimale Hyperplasie vermehrt bei Kindern festzustellen. „Eine endoproliferative Restenosierung kann sich nach Stent-Implantation in jungem Alter entwickeln, sicherlich ein limitierender Faktor bei der Indikation im Kindesalter.“ Zur Diskussion steht außerdem die Hypothese, daß das Ausmaß der radiären Kräfte des jeweiligen Stents in Korrelation zum Ausmaß der Proliferation stehen könnte.

Man stützt diese Hypothese mit der Feststellung, dass die Hyperplasie der Intima bei der Verwendung von selbstexpandierenden Stents vermehrt beobachtet wurde.

Restenosierung

Ein weiteres Problem stellt das Auftreten von Restenosen dar. Ohne Stent-Implantation gibt J.B. Foley [44] die Restenosenrate in Koronarien mit 40 % an. Ebenso Hijazi in einer Studie an Carotiden und Nierenarterien von Schweinen[70]. Bei zusätzlicher Stent-Implantation wird sie mit bis zu 30 % angegeben. C. Banters [13] gibt sie 1998 mit 25 % an.

Ursachen für eine trotz Stent auftretende Restenosierung können zum Einen die eben angesprochene stentinduzierte intimale Proliferation sein, zum Anderen das offene Design der Stents. Als Therapieoptionen stehen die Re-Dilatation oder eine weitere Stent-Implantation zur Verfügung. Beide Verfahren werden erfolgreich durchgeführt. [13]

Restenosen nach Stentimplantation scheinen nach C. Bantes [13] besonders hartnäckig zu sein. Sie kehren nach erneuter BAP in 23 % und nach erneuter Stentimplantation in 18 % ein weiteres Mal zurück. Um hier effektive Therapie-Strategien zu entwickeln, sind nach C. Bantes noch „weitere Studien nötig.“

Restenosen nach Stentimplantation sind insgesamt gar nicht so viel seltener, als nach alleiniger BAP, wobei dies von vielen Faktoren, wie in den entsprechenden Kapiteln erwähnt, abhängt. Da Restenosen gut und komplikationsarm zu behandeln sind, stellt die primäre oder sekundäre Stentimplantation eine wichtige Alternative zur alleinigen BAP dar.

Entzündungsreaktion

In weiteres Problem stellt die durch das Fremdmaterial entstehende Entzündungsreaktion der betroffenen Gefäßwand dar. In verschiedenen Studien wurde diese auf histologischer Ebene untersucht, mit dem weitestgehend übereinstimmenden Ergebnis, dass die Einwanderung von Entzündungszellen über lange Zeit bestehen bleibt. [70, 60]

H. Hanke gab sie nach 90 Tagen noch immer mit steigender Tendenz an.

Z.M. Hijazi konnte sie nach einem Jahr noch feststellen, dann allerdings lokal auf die Druckstellen der Gitterstäbe begrenzt. Als Ursache zieht Hanke eine „chronische Irritation“ durch das starre Material in Erwägung. Auch die erwähnte Mediaausdünnung hält er für eine Folge der chronischen Stent-Einwirkung oder sogar für „Druck-Nekrosen“.

Diese histologisch erkennbare Reaktion hat kein klinisches Korrelat. Die Patienten sind dadurch nicht beeinträchtigt. Auch Hijazi weist darauf hin, dass beispielsweise White et al, bei ihren klinischen Untersuchungen, keinerlei Entzündungsreaktion beobachten konnten. [70, 60]

Therapie mit Thrombozytenaggregationshemmern

Bisher besteht keine einheitliche Meinung über die Dauer der Notwendigkeit einer antikoagulatorischen Therapie nach Stent-Implantation. Auch über die Wahl der Medikamente besteht kein Konsens.

Ein Stent wird normalerweise nach einiger Zeit mit körpereigenem Endothel überzogen. Ab diesem Zeitpunkt bietet seine Oberfläche keine Angriffsfläche mehr für Thrombozyten. Aus diesen Gründen versuchten Y. Ueda und Kollegen [182], bei mit Coronarien-Stents behandelten Hunden, den genauen Zeitpunkt der neointimalen Überwachsung festzustellen. Schatz und Palmaz hatten, bei mikroskopischer Untersuchung, diese schon nach einer Woche als komplett bezeichnet. Y. Ueda und Kollegen bedienten sich eines Angioskops und konnten eine komplette Überwachsung erst nach 65–142 Tagen angeben.

Es fiel auf, dass das Stadium individuell sehr unterschiedlich schnell erreicht wird.

Dies liegt sicher zum einen an individuellen Voraussetzungen, zum anderen aber auch am Grad der Einbettung des Stents in die Gefäßwand. Y. Ueda et al empfehlen eine

Antikoagulation von etwa 3 Monaten. Nach diesem Zeitraum erwarten sie eine „relativ komplette Endothelisation.“ Bei Kindern ist eine längerfristige Antikoagulation nach Stentimplantation bisher nicht üblich.

Auch in Gießen erhielten die mittels Stents behandelten kleinen Patienten keine Antikoagulation.

Aneurysmabildung

Hierbi handelt es sich um eine Komplikation, welche, wie bereits erwähnt, relativ häufig nach BAP gesehen wird. Stents sagt man hierbei sowohl präventive, als auch, unter ungünstigen Umständen, auslösende Eigenschaften nach. Stents können im günstigen Fall durch ihre stützende Eigenschaft die strapazierte Gefäßwand schützen und so einen positiven Langzeit-Effekt ausüben. Andererseits können die Stent-Flügel, im ungünstigen Fall, bei Expansion eine Verletzung der ohnehin überbeanspruchten Wand hervorrufen, was wiederum die Aneurysmabildung begünstigen könnte. De Lezo gibt die Häufigkeit stentinduzierter Aneurysmen mit 7 % an. [100] Bei sorgfältiger Einbringung des Stent-Materials und vorsichtiger Expansion sollten die positiven Effekte überwiegen.

1993 beschrieb F.J. Criado die Zukunft des Stent-Einsatzes als „unzweifelhaft glänzend“. Er wies dabei auf die Möglichkeit hin, Stents beispielsweise mit Medikamenten zu imprägnieren. Diese und viele andere Weiterentwicklungen sind bereits eingeführt oder als Möglichkeit angedacht.

Heparin-imprägnierte Stents vermindern das Thromboserisiko bis zur Endothelialisierung.

Cortison-imprägnierte Stents reduzieren die körpereigene Abwehr gegen das Fremdmaterial und somit die Entzündungsreaktion, wie auch die intimale Proliferation.

E.v. Belle beispielsweise arbeitete in einer Studie an Kaninchen mit der Idee, sowohl die Gefahr einer Thrombose, wie auch das Auftreten von Restenosen durch Einbringen eines vasculären endothelialen Wachstumsfaktors (VEGF) zu reduzieren. [15] Das Prinzip beruht auf einer angeblichen Beschleunigung der Endothelialisierung, welche dann ihrerseits sowohl Thrombose, als auch intimale Proliferation vermeiden soll. Die in dieser Studie aufgeführten Erfolge beurteilt D.B. Schneider allerdings wesentlich kritischer und stellt schon die Ausgangshypothese, dass eine Endothelialisierung des Stents Thrombosen und intimale Proliferation verhindert, in Frage. [155] Hierzu wurden innerhalb der letzten Jahre mannigfache Studien durchgeführt und gleichzeitig fand eine rasante Entwicklung neuerer und ausgefeilterer Materialien statt. Es eröffnen sich ständig neue Ansätze zur Erweiterung

des therapeutischen Spektrums der Stentimplantation. Eine Neuentwicklung der letzten Jahre sind so genannte Stentgrafts. Es handelt sich um zwei ineinander verschobene Stents, die durch eine dünne Membran aus PTFE getrennt sind. Diese Membran bietet zum Einen Schutz vor zu starker Intimaproliferation, zum Anderen lassen sich diese Stents gezielt über Regionen mit Dissektionen oder Aneurysmen legen, um sie vom Blutfluß auszuschließen.

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass sich Stents, allen Komplikationen zum Trotz, durch ihre hervorragenden Sofortfolge in den letzten Jahren mehr und mehr durchgesetzt haben. Es ist zu hoffen, dass weiterhin durch Erfahrungen und Verbesserungen der Nutzen wächst, während die Risiken schwinden.

Stenting des PDA

Das Offenhalten des Ductus arteriosus botalli stellt eine spezielle Stent-Indikation in der interventionellen pädiatrischen Kardiologie dar.

Es handelt sich hierbei um eine relativ neue Erweiterung der Möglichkeiten, das Überleben von Kindern mit schweren Herzfehlern, bis zur korrigierenden oder palliativen Operation zu ermöglichen.

Die Notwendigkeit ergibt sich bei ductusabhängigen Herzfehlern. Hierbei kann entweder die pulmonale oder die systemische Perfusion von der Ductuspersistenz abhängen.

Trotz PGE 1-Therapie unterliegen die betroffenen Kinder noch immer einer hohen Früh- und Spätsterblichkeit. Wo früher nur durch eine operative Shuntanlage geholfen werden konnte, bietet das perkutane Ductus-Stenting heute eine nicht-chirurgische Alternative.

An dieser Stelle muss bemerkt werden, dass die chirurgische Anlage eines Blalock-Taussig-Shunts heute eine Methode mit erstklassigen Ergebnissen und minimalem Risiko darstellt. Die stentvermittelte Therapie muss sich auf diesem Gebiet erst noch voll etablieren. [151] Bei optimalem Erfolg kann den Kindern aber mittels Ductus-Stenting eine palliative Operation erspart werden, so dass die korrigierende Operation für sie die erste sein wird. M.Alwi und Kollegen sprechen beim Ductusstenting bereits von einer attraktiven Alternative. [7]

Auch kann auf die mit Nebenwirkungen belastete PGE 1-Therapie anschließend meist verzichtet werden.

Beispiele für Herzfehler mit ductusabhängiger Pulmonalperfusion sind die Pat mit IVS, die TOF, die kritische PVS, sowie alle Herzfehler, die mit hypoplastischen PA einhergehen.

Das HLHS, die TGA und der IAA bilden die Herzfehler mit systemabhängiger Perfusion.

Bei Patienten mit Pat & IVS hängt die Prognose stark von der assoziierten Hypoplasie des rechten Ventrikels ab. Das primäre Behandlungsziel stellt die Aufrechterhaltung des pulmonalen Blutflusses dar. Dies kann durch Sprengung und Dilatation der atretischen Pulmonalklappe und ebenso mittels Ductusstenting geschehen.

Beim Ductus-Stenting im Rahmen eines TOF wird, abgesehen von der Verbesserung der pulmonalen Perfusion, den Pulmonalarterien, durch den erhöhten Blutdurchfluß, eine entsprechende Entwicklung ermöglicht. [181]

Kinder mit kritischer PVS oder hypoplastischen PA profitieren ebenfalls durch den erhöhten pulmonalen Blutfluss sofort von einem Ductusstenting.

Bei den oben aufgeführten Herzfehlern mit ductusabhängiger Systemperfusion ermöglicht der offene Ductus überhaupt nur eine ausreichende Perfusion des Körperkreislaufs und damit das Überleben der Kinder.

Die im Kapitel über Stents beschriebenen Komplikationen und Probleme finden sich selbstverständlich auch bei der Ductusversorgung mit Stents.

Das Auftreten von Restenosen durch postinterventionelle Zusammenziehung der Gefäßwand kann nach unserer Erfahrung weitgehend vermieden werden, indem darauf geachtet wird, den Ductus in seiner gesamten Länge mit dem Stent zu versorgen.

Auch L. Gibbs stellt das Überbrücken der gesamten Ductuslänge als besonders wichtig heraus, da nicht mit Stent versorgte Gefäßanteile zu Restenosierungen neigen. [49]

Sollte es dennoch zu Restenosen kommen, ist eine Nachdilatation, eventuell mit einem etwas größeren Ballon, problemlos durchzuführen. Ebenso ist der Einsatz eines zweiten Stents in gleicher Lokalisation gut möglich. Patienten mit ductusabhängiger Pulmonalperfusion entwickeln bei Restenosierung zunächst eine progrediente Zyanose, wohingegen systemperfusionsabhängige Kinder akut in eine lebensbedrohliche Situation geraten können. Gerade hier ist daher ein optimaler Stent-Erfolg extrem wichtig.

Die Rate aufgetretener Restenosen wird in der Literatur sehr unterschiedlich angegeben.

M. Schneider beschreibt das Auftreten von Restenosen in seiner Studie von 1998 mit 21 Patienten nur in 2 Fällen, d. h. in 9,5 %. [157]

J.L. Gibbs fand Restenosen bei 12,5 % der Kinder mit ductusabhängiger Systemperfusion und bei 71,4 % der Kinder mit ductusabhängiger Lungenperfusion an. Bei Letzteren konnten die Ductus aufgrund ihrer gewundenen Anatomie nie vollständig gestentet werden.

In unserem Patientengut lag die Rate der Restenosierungen insgesamt bei 27,5 %.

Eine Redilatation kann in diesen Fällen die Palliation meist in ausreichendem Maße verlängern. [49] Auch in unserem Patientengut war dies der Fall.

Das Problem der intimalen Proliferation, als Grund für eine Restenose, fällt bei Ductus-Stents nicht so sehr ins Gewicht. Dies liegt daran, dass sich diese nur langsam entwickelt. In der Zwischenzeit von 3 bis 6 Monaten kann sich das kindliche Herz durch die Entlastung soweit „erholen“, dass entweder eine korrigierende oder palliative Operation möglich wird, oder inzwischen, auch ohne PDA, gute Zirkulationsverhältnisse herrschen. Der Ductus muss in diesen Fällen nicht länger offen gehalten werden. So beispielsweise bei altersentsprechender Entwicklung des hypoplastischen RV's oder der PA. [157]

In seltenen Fällen kann es aber auch in diesem kurzen Zeitraum schon zu Restenosen durch überschießende intimale Proliferation kommen.

Es ist zu hoffen, dieses Problem durch technische Weiterentwicklungen, wie Stent-Grafts oder die Beschichtung von Stents, (siehe Stent-Kapitel) in Zukunft vermeiden zu können.

Die im Stent-Kapitel andiskutierte anhaltende subklinische Entzündungsreaktion, wird bei Kindern, die einer korrigierenden Operation zugeführt werden, durch Entnahme des Ductus beendet. Bisher sind aber auch bei im Körper belassenen, funktionslos gewordenen Stents, keinerlei klinische Nachteile im Hinblick auf anhaltende Entzündungsreaktionen beschrieben worden. Im Hinblick auf die zugrundeliegenden Herzfehler, gibt J.L.Gibbs 1999 an, dass es sich beim Ductusstenting im Rahmen eines HLHS um ein erfolgversprechendes Konzept handele. Dagegen sieht er bei pulmonalflußabhängigen Herzfehlern, wie der Pat aufgrund der Ductusanatomie Probleme. Durch den langen, gewundenen Ductus kann es während des Implantationsversuches leichter zu Spasmen kommen, die letal enden können. [49] Dennoch zeigten unsere Maßnahmen gute Sofortfolge, was gerade bei akut bedrohten Kindern zunächst am wichtigsten ist. Eine weitere Behandlung des ursächlichen komplexen Herzfehlers kann im Anschluss, bei stabilerem Allgemeinzustand des Kindes durchgeführt werden. Des Weiteren, gibt Gibbs an, seien frühe Restenosen häufiger und damit die Erfolgsrate geringer. Auch C.E. Ruiz erwähnt die weit schwierigere Behandlung bei pulmonalflussabhängigen Herzfehlern. [151]

In unserem Patientengut fielen 6 der 8 Restenosen auf Kinder mit HLHS und 2 auf Kinder mit Pat, bzw. krit. PVS. Prozentual waren 27,7% der systemabhängigen und 28,5% der pulmonalflussabhängigen Patienten betroffen, was keinen signifikanten Unterschied aufzeigt. Im neonatalen Behandlungskonzept bei Kindern mit den, in diesem Kapitel angesprochenen

komplexen Herzfehlern, bietet die interventionelle Therapiemöglichkeit der Stent-Implantation in den Ductus arteriosus botalli zunächst einmal eine Erweiterung des Spektrums der in Frage kommenden Behandlungen.

Nach unseren Ergebnissen lässt sich sagen, dass die Stent-Implantation in den Ductus arteriosus, je nach Druckverhältnissen von System- und Pulmonalkreislauf, die pulmonale Perfusion, ähnlich eines operativ angelegten Blalock-Taussig-Shunts, steigern kann. Im Falle einer ductusabhängigen Systemperfusion kann das Ductusstenting eine operative Rekonstruktion der Aorta bzw. des Aortenbogens in der Neonatalperiode ersetzen.

Die Vorteile liegen, bei erfolgreicher Behandlung, im Zeitgewinn bis zur korrigierenden Operation, in der Nutzung einer natürlich vorhandenen Gefäßverbindung, anstelle der Schaffung einer künstlichen, und vor allem in der Vermeidung einer palliativen Operation, mit all ihren Risiken und Folgeproblemen für die betroffenen Kinder.

Die Durchsetzung einer Kombination von katheterinterventionellen und operativen Verfahren, als Primärmaßnahmen bei Neugeborenen mit ductusabhängiger Durchblutung, könnte von erheblichem Vorteil für die Patienten sein.

Auch C.E. Ruiz [151] hält die „Idee des natürlichen Blalock-Taussig-Shunts“ für „einnehmend“. Gleichzeitig spricht er aber den Wunsch aus, den Stenteinsatz zu einem, dem „chirurgischen Eingriff in Sicherheit und Effektivität ebenbürtigen Eingriff“ zu machen.

Momentan werden die verwendeten Stents noch nicht eigens für den Zweck der Ductuspalliation hergestellt, was die Komplikationsrate erhöht und es teilweise nötig macht, mehrere Stents einzusetzen.

In Zukunft wäre es wünschenswert von den bisher nicht optimalen Systemen, durch weitere Verbesserungen, zu optimierten Systemen zu kommen, um den betroffenen Kindern eine möglichst schonende und effiziente Alternative zur Chirurgie bieten zu können.

PDA-Verschluss

Eine andere Situation besteht beim isolierten, persistierenden Ductus arteriosus.

Der isolierte persistierende Ductus arteriosus (PDA) macht rund 10-18 % aller angeborenen Herzfehler aus. [168] Er ist v.a. bei Frühgeborenen häufig und kann hier, insbesondere in Kombination mit Lungenerkrankungen, die Mortalität der betroffenen Patienten erheblich erhöhen. Umgekehrt kann ein frühzeitiger Verschluss Morbidität und Mortalität der Kinder senken. [37] Liegt nur ein isolierter offener Ductus vor, so kann ein Spontanverschluss abgewartet, oder ein Verschluss durch Indomethacin-oder Ibuprofengabe versucht werden.

Kommt es nicht zu einem Spontanverschluss, so herrscht generelle Einigung darüber, dass jeder nicht silente PDA verschlossen werden sollte. Das Risiko für eine Endokarditis, wie für ein frühes Herzversagen, ist ansonsten stark erhöht.

Ein PDA mit großem LRS belastet den linken Ventrikel, durch das erhöhte Schlagvolumen. [168, 139, 25] In den ersten Lebensstunden, in welchen der Ductus physiologischerweise noch geöffnet ist, wird 1/3 des LV-Schlagvolumens durch ihn über die Pulmonalarterie der Lunge zugeführt. Ein längerfristig offener PDA „stresst“ daher das kardiovaskuläre System.

Ein PDA-Verschluss dagegen vermindert das LV-Schlagvolumen und damit auch die myokardiale Arbeit, sowie den Sauerstoffverbrauch sofort. Bei den sogenannten „stillen“ bzw. silenten offenen Ductus hingegen, welche nur echokardiographisch nachgewiesen werden können, herrscht noch immer keine Einigkeit, was die Indikation zu ihrem Verschluss betrifft. Eine seltene Indikation für einen Ductusverschluss kann bei Koexistenz einer Aortenisthmusstenose auch diese sein, da Fälle beschrieben wurden, in welchen der Gradient über der CoA nach dem Ductusverschluss verschwunden war.

Es handelte sich um eine sogenannte „artifizielle“ CoA, deren Gradient nur durch den hohen Blutfluß über den PDA bedingt war. Nach PDA-Verschluss konnte auf eine Korrektur der CoA verzichtet werden.

Seit dem Beginn des perkutanen Verschließens eines PDA 1967 durch Porstmann et al wurde eine Vielzahl verschiedenster Systeme entwickelt, von denen sich eine noch immer große Zahl gut bewährt hat und heute Verwendung findet. [139]

Zu den Anfang der Neunziger Jahre am häufigsten genutzten Systemen gehören das Schirmsystem von Rashkind und Metallspiralen aus rostfreiem Stahl, sogenannte Coils. [159] Eben diese beiden Systeme fanden auch in Gießen zwischen 1996 und 1998 Verwendung.

Alle erhältlichen Systeme weisen gewisse Vor- und Nachteile auf. Je nach Morphologie des Ductus werden Coils oder Schirme verwendet. Ein einziges ideales System für jede Größe und Form von Ductus existiert nicht. [159] Das Doppelschirm-System von Rashkind beispielsweise wurde transvenös eingebracht, normalerweise über Schleusen der Größen 8-11 French, durch „Frontladetechnik“ reduzierbar auf 6-8 French (siehe Kapitel „Methodik“).

Es war mit Dacron bespannt und wird bei Kindern ab 10 kg KG verwendet.

Das 12 mm große System war für Ductus zwischen 3 und 4 mm geeignet, das 17 mm große System konnte auch für Ductus größer 4 mm verwendet werden. [2] Auch bei fensterartig geformten Ductus eignete sich das Rashkind-Okkluder-System sehr gut. [160] Das System wurde inzwischen aber, aufgrund von Firmenfusionen, vom Markt genommen.

Coils finden aufgrund ihrer zahlreichen Vorteile inzwischen sehr breite Anwendung. Sie sind relativ leicht einzubringen, die Schleusengröße muß nur maximal 5 French betragen, was ihre Verwendung auch bei kleinen Kindern problemlos ermöglicht, sie sind sowohl retro- als auch antegrad zu implantieren.

Es können mehrere Coils in einen Ductus implantiert werden und sie eignen sich ebenfalls für den Verschluss von Restshunts, nach vorheriger Implantation von ROS. [87, 33] Ein wesentlicher Vorteil der Coils gegenüber des ROS ist die Replatzierbarkeit.

Die Verwendung von Coils gilt einigen Autoren bei Ductus < 3,5 mm Durchmesser heute als Therapie der Wahl. [168, 69] In Gießen lag die mittlere Ductusweite bei Coilverschlüssen bei 3 mm, bei Schirmverschlüssen bei 3,8 mm. Allerdings wurden auch 5 Ductus mit einem Durchmesser von > 3,5 mm mittels Coil behandelt, einer davon erfolglos.

P.S. Rao et al bezeichnen Coil-Verschlüsse als ebenso sicher und effektiv, wie den chirurgischen Verschluss. [139] Auch soll ihre Preisgünstigkeit gegenüber den anderen Systemen nicht unerwähnt bleiben. [33] Verschlüsse mit Polyurethan-Schaum-Pfropfen, dem Buttoned-Device oder dem Ivalon-Pfropf sind weitere in vielen Studien als effektiv und sicher getestete Systeme, auf deren Vor- und Nachteile ich an dieser Stelle nicht genauer eingehen möchte, da sie in Gießen nicht verwendet wurden. [139, 160, 159]

Das in Europa momentan favorisierte System stellen die relativ neuen ablösbaren Coils der Firma Cook dar. [183] Sie gehören auch in Gießen zu den favorisierten Systemen.

Als Hauptkomplikationen müssen beim interventionellen PDA-Verschluss die Embolisation des Implantats, die Einengung der Pulmonalarterie und damit die Flussbehinderung sowie, bei bestehendem Restshunt, die Möglichkeit einer, glücklicherweise seltenen, schweren Hämolyse genannt werden. [80, 174]

Die Komplikationsrate lag bei uns bei 7,4%, es handelte sich dabei in 3 Fällen um eine Dislokation, einmal um eine Apnoe, einmal um eine passagere Arrhythmie und in einem Fall um eine Hämolyse. Zu LPA-Stenosen kam es im gesamten Nachbeobachtungszeitraum in 6 Fällen, was einem Anteil von 7,5% entspricht.

Der Erfolg eines interventionellen Verschlusses, gemessen an einem postinterventionell vorhandenen Restshunt, einer eventuell auftretenden Rekanalisation, einer nötigen Reintervention, den aufgetretenen Komplikationen und der Gewebeverträglichkeit, hängt stark von anatomischen, hämodynamischen und technischen Voraussetzungen ab. [123]

Anatomisch spielen Größe und Form des Ductus eine große Rolle, sowie auch das Vorhandensein zusätzlicher Herzfehler. Hämodynamisch ist die Stärke des LRS bedeutsam, da ein starker LRS eher zu einer Migration und eventuell zu einer Embolisation des Systems

führen kann. Mit technischen Voraussetzungen sind die Art des verwendeten Systems, die Art der Einbringung, die notwendige Anzahl an implantierten Systemen, sowie letztendlich auch die Erfahrung des Untersuchers gemeint.

Der Versuch des Verschlusses eines großen PDA's wirft meist größere Probleme auf, als der eines kleineren. [55] Es werden stabilere und größere Systeme benötigt, der komplette Verschluss ist schwieriger zu erreichen und die Komplikationsrate steigt. Beim Verschluss mit Coils halten es C.Y. Owada und Kollegen [123] für sinnvoller, eher wenige große, als viele kleine Coils zu verwenden. Der komplette Verschluss gelingt nach ihrer Erfahrung nur in 70%. Bei uns waren 77 % der großen Ductus (< 6 mm) sofort verschlossen, die restlichen verschlossen sich später ebenfalls komplett. J. Masura et al haben mit dem Duct-Okkluder von Amplatz sehr gute Erfolge beim Verschluss großer Ductus (< 6 mm) gehabt. [109] Dieser stellt eine Weiterentwicklung dar, mit deren Hilfe auch Ductus mit einer Weite von > 6 mm effektiv verschlossen werden können. Dieses Implantat wurde im Beobachtungszeitraum, da nicht verfügbar, in Gießen nicht verwendet.

Bei Patienten unter 10 kg KG stellt wiederum eher die Einbringung der Systeme über die peripheren Gefäße und die damit verbundene Thrombosegefahr das limitierende Element dar. [36] In unserem Patientengut hatten wir damit, trotz einer großen Anzahl von Patienten in diesem Gewichtsbereich, glücklicherweise keine Probleme. Einige Autoren würden hier der chirurgischen Versorgung den Vortritt lassen, da bei diesen Patienten „der Ductus meist relativ groß ist, die Femoralgefäße dagegen eher klein“. [25]

Die Erfahrungen bei so kleinen Kindern sind noch limitiert [36].

In unserem Patientengut wiesen 65 % ein Gewicht von unter 10 kg auf.

Restshunt

Ein weiter bestehender Restshunt stellt ein häufiges Problem nach Implantation aller Systeme dar. Die Restshuntrate bei Coilverschluss wird von G. Buheitel et al mit 7,7%, bei Verschluss durch ROS mit 20 % angegeben. [25] Andere Autoren haben jedoch gegensätzliche Erfahrungen mit einer höheren Verschlussrate bei Rashkindschirmen. [190]

In Gießen wiesen direkt postinterventionell noch 57 % der mittels ROS und 41,8 % der mittels Coils verschlossenen Ductus noch einen Restshunt auf. Die meisten Restshunts verschwanden binnen 24 Stunden. Nur wenige blieben über Wochen oder Monate hin bestehen. Im Laufe der Nachbeobachtungszeit fiel diese Rate insgesamt auf 6,2 %. Es ergab sich keine erhöhte Restshuntrate für die mittels ROS behandelten Kinder.

Dagegen fiel auf, dass die mittlere Weite der Ductus, bei deren Verschluss sich ein Restshunt zeigte, bei 2,7 mm lag (Median 2,6), während er bei Ductus, welche ohne Restshunt verschlossen werden konnten, bei 2,1 mm lag (Median 1,9).

Wichtig scheint hierbei vor allem die exakte Abstimmung der Coilgröße auf die Maße des zu verschließenden Ductus. Coils sollten mindestens 3 Windungen aufweisen und dem doppelten Ductusdurchmesser entsprechen. [25]

Laut B. Dalvi et al liegt die Restshuntrate nach operativer Ligatur bei 6- 24 %. [36] In den meisten Fällen folgt auch hier der komplette Verschluss nach einigen Stunden, Tagen oder Wochen. Dalvi et al geben für den interventionellen Verschluss eine 98%ige Verschlussrate während der NBZ an. Unsere lag nach 36 Monaten bei 93,8 %.

Kommt es während der NBZ nicht zum Verschluss, so muss nach 6 [74]- 12 [139] Monaten über eine Reintervention nachgedacht werden, da mit einem Restshunt nicht nur das Endokarditisrisiko und das Risiko eines frühzeitigen Herzversagens bestehen bleiben, sondern außerdem auch die Gefahr einer Hämolyse besteht. [80] Auch die Gefahr einer späten Embolisation ist durch einen bestehenden Restshunt erhöht.

Des Weiteren lassen die große Effektivität und die relative Einfachheit des Verfahrens den Zweiteingriff mit Implantation weiterer Coils unbedingt als sinnvoll erscheinen. [74]

Coils bieten außerdem die Möglichkeit, durch Nachlegen mehrerer Coils, innerhalb einer Intervention, jeglichen Restshunt zu eliminieren. [168]

Dies wurde nach Möglichkeit in Gießen angestrebt.

Rekanalisation

Die im Vergleich zum Restshunt relativ seltene Komplikation tritt meist nach primär kompletten Ductusverschluss, im Laufe der Nachbeobachtungszeit, auf. In Gießen wurde keine Rekanalisation beobachtet.

Bei ROS-Verschlüssen kommen Rekanalisationen nach Angaben verschiedener Autoren [139] häufiger vor. Als Ursache kann manchmal eine wieder aufgenommene oder verstärkte sportliche Tätigkeit in Frage kommen. [52] Das vermehrte Schlagvolumen des Herzens kann zu einer Systemverlagerung und damit zu einem Wiederauftreten des Shunts führen.

Als weitere Ursachen werden die Verformung des Verschlusssystems und die Morphe des Ductus diskutiert. Fensterförmige Ductus scheinen ein „Verrutschen“ des eingebrachten Systems zu erleichtern. Schließlich wurden Rekanalisationen durch Phagozytose der Polyurethanmembran beschrieben.

Embolisationen

Eine Embolisation des eingebrachten Systems in die Pulmonalarterie stellt eine akute Komplikation dar, welche sofort interventionell oder chirurgisch behoben werden muss.

Bei Coilverschlüssen scheinen Embolisationen insgesamt häufiger vorzukommen, als bei ROS, Coils lassen sich interventionell aber auch leichter wieder entfernen. [25] In Gießen kam es zu 2 Dislokationen. In einem Fall konnte der Coil aber periinterventionell replaziert werden.

Für die Fixierung im Ductus sind primär die Abstimmung von Ductus- und Systemgröße von großer Wichtigkeit. Des Weiteren machen große Restshunts eine Verlagerung des Systems, vor kompletter Endothelialisierung, wahrscheinlicher. Große präinterventionell bestehende Shuntflüsse über dem Ductus können schon das Einbringen eines Systems erschweren.

Eine Möglichkeit die Embolisation eines Coils interventionell zu verhindern ist beispielsweise die temporäre Ballonokklusion am pulmonalen Ductusende. Dies vermindert den Fluß über den Ductus und fördert außerdem eine schnelle Thrombosierung des Coils. [36] Andere Modifikationen der Einbringtechnik, wie die sogenannte „Snare“-Technik dienen ebenfalls der Vermeidung einer Embolisation, durch eine Art Testung der Lage und Stabilität des Coils vor der endgültigen Belassung. Mit der Erfindung der ablösbaren Coils wurde diese Methode überflüssig, da nun ein System existiert, welches mehrfach umpositioniert und bei eventueller Embolisation gut geborgen werden kann. [168, 25]

Pulmonalarterien-Stenose

Die Gefahr der Einengung der PA durch das eingebrachte System besteht grundsätzlich bei jedem der Systeme. Eine Stenose der LPA wird in diesem Zusammenhang als Flussbeschleunigung in der Dopplerechokardiographie von $> 1,5 \text{ m/sec}$ angegeben. Dies entspricht nicht immer einer klinisch relevanten Einengung und bedarf meist keiner chirurgischen Maßnahme. Die Rate der relevanten Einengungen wird in der Literatur mit 2-6% angegeben. [36, 25, 15]

Bei uns kam es in 6 Fällen (7,5 %) zu relevanten Einengungen, davon wurden 2 Fälle von einem ROS verursacht, was in dieser Gruppe einen Anteil von 28,4 % ausmacht. Bei den Coil-Verschlüssen ergibt sich ein Anteil von 5 %. Es fiel auf, dass es, bei tubulär geformten Ductus, zu keiner PA-Einengung kam. Dies erklärt man sich dadurch, dass das gesamte Coilmaterial vom langgestreckten Ductus aufgenommen wird.

Optimale Größenverhältnisse, sowie die exakte Positionierung des Device minimieren das Risiko einer Einengung. [25]

Auch hier bieten ablösbare Coils große Vorteile, sie können ideal positioniert werden. [25]
Auch Ivalon-Plugs können bis zur exakten Positionierung immer wieder in die Schleuse zurückgezogen werden. [160]

Endokarditisrisiko

Das erhöhte Endokarditisrisiko aufgrund des bestehenden Shunts über dem Ductus wird heute allgemein als einer der Hauptgründe zum Verschluss eines persistierenden Ductus angeführt. Aus diesem Grund werden häufig auch die sogenannten „stillen“ Ductus verschlossen, wobei darüber kein genereller Konsens besteht. Eine temporäre antibiotische Therapie vor bestimmten operativen Eingriffen bietet alternativ dazu keinen gleichwertigen Schutz. [74] Dennoch diskutieren Schröder et al, ob die Gefahr möglicherweise überschätzt wird. [160] Sie geben die Inzidenz einer auftretenden Endokarditis bei bestehendem PDA mit 0,06 %/Jahr an. Ihrer Meinung nach würde dies ein abwartendes Verhalten bei „stillen“ Ductus rechtfertigen. Die Autoren Hugon, Qureshi et al [74] geben das Risiko allerdings mit 0,45 – 1 % an.

Thrombosen der peripheren Gefäße

Große Einführschleusen und die damit zusammenhängende Gefahr der Thrombosierung der genutzten Gefäße limitierten lange die Anwendung der perkutanen Therapien bei kleinen Kindern. Immer neuere Systeme und Techniken wie die im Kapitel „Methodik“ beschriebene „Frontladetechnik“ machten Implantationen durch immer kleinere Schleusen möglich. Auch die Nutzung alternativer Gefäße, wie der Nabelgefäße, sowie transvenöse Zugangsmöglichkeiten haben die Inzidenz von Gefäßverschlüssen gesenkt.

Die periinterventionelle Heparinisierung der Patienten reduziert das Risiko ebenfalls. Dennoch stellen Thrombosen der Einführgefäße noch immer eine relativ häufige postinterventionelle Komplikation dar. Bei uns traten im Beobachtungszeitraum keine signifikanten Thrombosen, die einer Lysetherapie bedurft hätten, auf.

Hämolyse

Eine schwere Hämolyse nach Device-Implantation in den PDA ist glücklicherweise mit 0,5-0,6 % extrem selten. Sie stellt dennoch aufgrund ihrer Gefährlichkeit eine wichtige Komplikation dar. [80]

Die Inzidenz von subklinischen Hämolysen nach Ductusverschluss ist noch weitgehend unbekannt. Die Autoren fanden eine Inzidenz von 49 % direkt postinterventionell und eine Inzidenz von 45 % nach 6 Monaten.

Dabei machte es keinen signifikanten Unterschied, ob ein mit Doppler gemessener Restshunt existierte oder nicht. Mögliche Konsequenzen für den Organismus aus diesem subklinischen Problem sind bisher unbekannt.

In unserem Patientengut trat wie bereits erwähnt bei einem Patienten eine Hämolyse auf.

Abschließend bleibt zu sagen, dass trotz der beschriebenen möglichen Probleme und Komplikationen der Coil-Verschluss eines PDA heute als eine interventionelle Methode angesehen werden kann, die der Chirurgie ebenbürtig ist. X.Q. Shen spricht sogar davon, dass sie diese ersetzen könne. [167]

Andere Coilembolisationen

Embolisationen von den Kreislauf belastenden Kollateralgefäßen oder Fisteln z.B. Coronarfisteln, MAPCA's nehmen inzwischen ebenfalls eine wichtige Rolle in der interventionellen Kinderkardiologie ein. [129, 149]

Es handelt sich sowohl um arterielle als auch um venöse sowie auch um chirurgisch kreierte Shunts. Normalerweise handelt es sich bei der Coil-Embolisation aortopulmonaler Shunts um eine unkomplizierte Methode mit gutem Resultat und niedriger Komplikationsrate. [129]

Erstmals 1975 eingesetzt, stellen Gianturco-Coils das weltweit am häufigsten genutzte Implantat dar. Aortopulmonale Verbindungen trifft man beispielsweise häufig bei Kindern mit TOF an. Sind diese Patienten zyanotisch, so kann die O₂-Sättigung durch den Verschluss solcher Verbindungen in 96% der Fälle sofort angehoben werden. Wichtig ist dabei immer die vorherige Überprüfung mittels temporärer Ballonokklusion des entsprechenden Gefäßes, damit sichergestellt ist, dass dieses Gefäß keinen relevanten Anteil an der Lungenperfusion hat. Auch bei MAPCA's, welche beispielsweise zu Teleangiektasien, Dyspnoe und gehäufte Epistaxis führen, ist die transkutane Embolisation als effektive Methode beschrieben worden. Meist kommt es zu einem sofortigen Verschluss. Die häufigste Komplikation stellen Embolisationen der distalen pulmonalen Gefäße und thrombembolische Komplikationen dar. Eine ausreichend Heparinisierung ist daher wichtig. Durch verbesserte Systeme und geübte Untersucher ist diese Komplikation in den letzten Jahren seltener geworden.

Bei den von uns durchgeführten Fällen lag die Komplikationsrate bei 5,6%.

Die Verschlußrate steigerte sich von 56%, direkt nach Intervention, auf 100%, Stunden bis Tage später. Eine Rekanalisation der embolisierten Gefäße ist bei der Verwendung von wolframhaltigen Coils beschrieben, diese werden heute aber kaum noch angewendet.

Im Beobachtungszeitraum kam es in unserem Patientengut zu keiner Rekanalisation.

Auch wenn die Patientenzahl nur gering war, geben die Ergebnisse Anlaß, die Coil-Embolisation generell als effektive und komplikationsarme Alternative zu einem chirurgischen Eingriff zu betrachten. Damit möchte ich mich A. Rothmann anschließen, der 1998 den katheterinterventionellen Verschluß „überflüssiger Gefäßverbindungen“ im Kindesalter als eine „sichere und effektive“ Methode beschrieb. [129]

ASD-Verschluss

Ein persistierendes Foramen ovale stellt, ebenso, wie der PDA ein Residuum aus dem embryonalen Kreislauf dar. Mit den sich postpartal ändernden Druckverhältnissen schließen sich im Normalfall PFO und PDA zunächst funktionell und später anatomisch.

Nach T. Riggs et al persistiert das Foramen ovale bei etwa 20 % der Erwachsenen. [145]

Der chirurgische Verschluss eines ASD stellt heutzutage eine extrem sichere und effektive Methode dar. Die Mortalitätsrate liegt weit unter einem Prozent [51] und Komplikationen treten kaum auf. Der kathetervermittelte ASD-Verschluss, als kurativer Eingriff, stellt inzwischen eine immer beliebter werdende Alternative zu diesem dar, da den betroffenen Kindern eine Herzoperation mit Herz-Lungen-Maschine und der damit verbundenen Risiken, sowie dem längeren Krankenhausaufenthalt, erspart werden kann. [23]

A.W. Nugent und Kollegen kommen in einem aktuellen Artikel zu dem Schluss, dass die Modifikationen an den heute verwendeten Verschlusssystemen zu deutlich verbesserten Resultaten des perkutanen ASD-Verschlusses geführt haben. [118] Kleine Vorhofseptumdefekte verschließen sich meist spontan. [145] Bei größeren ASD's ist ein spontaner Verschluss eher unwahrscheinlich und damit ein ärztliches Intervenieren nötig, um Spätschäden, wie beispielsweise die Rechtsherzdilatation, zu vermeiden.

Eine Studie von H. Helgason et al [66] beschreibt, dass die Spontanverschlussrate von ASD's mit einer Größe unter 4 mm bei 89%, bei 5-6 mm Durchmesser bei 79% und bei 7-8 mm nur noch bei 16,6% liegt. Sind die Defekte größer als 8 mm so ist kein Spontanverschluss mehr zu erwarten. Bei kleineren Defekten hängt die Spontanverschlussrate von verschiedenen Faktoren ab, wie beispielsweise dem Gestationsalter, dem Geschlecht und dem eventuellen Vorhandensein eines PDA oder einer pulmonalen Grunderkrankung. Bei Frühgeborenen ist die Zeitspanne bis zum Spontanverschluss beispielsweise signifikant länger, als bei Termingeborenen.

In unserem Patientengut wiesen alle verschlossenen Defekte eine Größe von mindestens 6 mm auf. Will man einen spontanen Verschluss abwarten, so sind regelmäßige Nachkontrollen wichtig, um mögliche Vergrößerungen der Defekte entdecken und behandeln zu können. [23,

66] Eine Studie von M. Brassard, die ebenfalls die Möglichkeit von Spontanverschlüssen beschreibt, weist gleichzeitig auf das Risiko einer sich entwickelnden RH-Dilatation hin, die mit einer Defektvergrößerung einhergehen kann. Der Autor betont das Veränderungspotential eines früh diagnostizierten ASD's, aufgrund dessen es nicht erlaubt ist, definitive prognostische Aussagen über den eventuellen Spontanverschluss zu machen. Auch er weist auf die Notwendigkeit kontinuierlicher Nachkontrollen in diesen unklaren Fällen hin. [23]

Wie im Kapitel „Methodik“ beschrieben, fanden in Gießen als Verschlussysteme der Rashkind-Okkluder und das Angel-Wing-System Verwendung.

Andere Systeme sind das Buttonend-Device, das Clamshell-Device, das ASDOS-System und der Amplatzer-Okkluder. Die Probleme dieser frühen Systeme liegen vor allem in einer hohen Mißerfolgsrate durch komplizierte Platzierungsmaneuver, sowie einer hohen Restshunrate, aufgrund der mangelnden Zentrierungsmöglichkeit. [144]

Ausserdem muss der Durchmesser häufig größer sein, als der doppelte Defektdurchmesser, was die Handhabung und Einführung erheblich erschwert.

Durch eine solche Größe limitiert sich der Einsatz, da die Systeme, besonders bei kleinen Kindern, an angrenzende Herzstrukturen stoßen, und dadurch Verletzungen im Bereich der Vorhöfe hervorrufen können. Der größte Vorteil des Buttoned-Device ist die geringe Größe der Einführschleusen. Sein Hauptproblem ist das „unbuttoning“, also die Diskonnektion der ineinander verhafteten Teile. Auch die Restshunrate ist mit 30 % in der Nachbeobachtungszeit extrem hoch. Inzwischen findet es nur noch sehr selten Verwendung.

Das Clamshell-Device wurde über 11 French-Schleusen eingeführt und hat mit bis zu 44% ebenfalls eine hohe Restshunrate. Sein Hauptproblem stellen Flügelbrüche (bis zu 42%) dar. [144] Beim modifizierten Nachfolger, dem Cardioseal-System hat man versucht diese Probleme zu vermeiden.

Beim ASDOS-System handelt es sich um ein Doppelschirmsystem. Sein Vorteil liegt in der leichten Korrigierbarkeit seiner Position, sein Nachteil ist die Notwendigkeit des simultanen ante- und reterograden Zuganges. Auch dieses System ist inzwischen verlassen worden. Das AW-Okkluder-System bietet gegenüber den anderen Systemen einige entscheidende Vorteile.

Zum einen ist es durch seine extreme Biegsamkeit durch kleinere Schleusen einzuführen. Zum anderen ist der Mechanismus der Freisetzung relativ einfach, wodurch die Handhabung erleichtert wird. (siehe Kapitel „Methodik“ unter 3.1.3.3)

Die dem System eigene Selbstzentrierung, durch den mittigen Nahtring, bietet beste Voraussetzungen für einen kompletten Verschluss und festen Sitz in Position.

Schon 24 Stunden nach Implantation war in einer Studie von A. Banerjee et al nur noch in 17 % der Fälle ein Restshunt zu ermitteln, so daß die Autoren die Effektivität des Systems mit postoperativen Zuständen vergleichen. [9]

Andere Systeme bieten diese Vorzüge nicht. Die geringe Größe des AW-Systems, die dem 1,5-fachen Defektdurchmesser entsprechen muss, die extreme Flexibilität und die Selbstzentrierung bieten in der Handhabung extreme Vorzüge.

Der minimale Gewebesaum von 4 mm, welcher um den Okkluder bestehen muss, sowie der interventionell gemessene Defektdurchmesser von maximal 20 mm sind die einzigen Voraussetzungen für den Verschluss mittels AW-Okkluder. [105]

Eine durch das AW-System verursachte Arrosion des Herzens ist in Deutschland bis zum Zeitpunkt unserer Untersuchung nur ein einziges Mal vorgekommen.

Ein großer Nachteil des AW-Systems liegt allerdings in der schlecht möglichen Replatzierbarkeit des Systems, um im Falle einer suboptimalen Positionierung das System repositionieren zu können. In diesem Fall muß das Device operativ entfernt werden. Während der beobachteten Zeitspanne kam dies bei einem unserer Patienten vor. Die Operation verlief ohne weitere Komplikationen, dennoch wäre ein System, welches ein unproblematisches, perkutanes Entfernen ermöglichen würde, wünschenswert.

Beim Amplatzer-System handelt es sich ebenfalls um ein selbst zentrierendes Systems, welches außerdem sehr gut replaziert werden kann und die Möglichkeit des Verschlusses sehr großer Defekte bietet.

Abschließend kann gesagt werden, dass die gewünschten Effekte eines ASD-Verschlusses vor allem in einer relativen Verkleinerung des rechten Ventrikels, einer Normalisierung der pathologischen Bewegungsabläufe des Septums sowie der Prävention von Rhythmusstörungen und späterer pulmonaler Hypertension liegen, welche sämtlich für unsere Patienten erreicht werden konnten.

Die wichtigsten Voraussetzungen, die ein Verschlusssystem mitbringen muss, sind, die relativ einfache Implantation, der möglichst rasche komplette Verschluss, die Repositionierbarkeit und nicht zuletzt die Wirtschaftlichkeit gegenüber der etablierten chirurgischen Alternative.

5. Statistik

Die Datenerfassung für die statistische Auswertung erfolgte mit dem Tabellenkalkulationssystem Excel. Die statistische Bearbeitung erfolgte mit SPSS für Windows Version 6.1.3 am Institut für medizinische Informatik in Gießen (Leiter Prof. Dr. J. Dudeck).

Die deskriptive Auswertung erfolgte bei allen Merkmalen häufig getrennt nach Diagnose- oder Altersgruppen. Qualitative Merkmale wurden meist durch Angabe von relativer und absoluter Häufigkeit beschrieben. Quantitative Merkmale eher durch Median, Minimum, Maximum, sowie die Standardabweichung und den Mittelwert.

Die Normalverteilung wurde für die Auswertung nicht vorausgesetzt.

Zusammenhänge zwischen qualitativen Merkmalen wurden in Kreuztabellen aufgeführt und mit dem Chi-Quadrat-Test berechnet.

Unterschiede zwischen verschiedenen Gruppen wurden mit Hilfe des U-Tests von Mann-Whitney, bzw. bei mehr als 2 Gruppen, dem H-Test von Krushal-Wallis beurteilt.

Die Kriterien für die Ablehnung oder Annahme der jeweils getesteten Nullhypothese war die berechnete Wahrscheinlichkeit für den Fehler 1. Art „p“, die bei signifikanten Ergebnissen im Ergebnisteil jeweils angegeben wird.

Es ist darauf hinzuweisen, daß die Datenanalyse explorativen Charakter hat, was die Aussagen und Schlüsse relativieren kann.

6. Zusammenfassung

Von 1000 lebend geborenen Kindern leiden 8-10 an einem angeborenen Vitium.

In den vergangenen Jahren ist der Stellenwert der durch Herzkatheter vermittelten Therapieoptionen ständig gestiegen. Viele Therapien haben sich bereits als gleichwertige Alternative zur chirurgischen Behandlung etabliert. Einige gelten bereits als Therapie der ersten Wahl. Im gleichen Maße, wie das Spektrum der katheterinterventionell vermittelten Therapiemöglichkeiten ansteigt, können chirurgische Eingriffe eingespart werden.

Ziel der hier vorliegenden Arbeit ist es, den momentanen Stellenwert der herzkatheterinterventionellen Therapie anhand der in der Kinderkardiologie Gießen im Zeitraum von 3 Jahren durchgeführten Herzkatheterinterventionen aufzuzeigen und zu diskutieren.

Als W. Forßmann 1929 erstmals im Selbstversuch einen Vorstoß mittels Katheter in den rechten Vorhof wagte, gab er damit den „Startschuss“ für die herzkathetervermittelte Diagnostik.

Die Geschichte der herzkatheterinterventionellen Therapie begann 1963 mit C.T. Dotter, welcher zunächst unbeabsichtigt, während einer abdominellen Aortographie eines Patienten zur Darstellung einer Nierenarterienstenose, eine außerdem vorhandene Stenose in der Iliacalarterie beseitigte, als er den Katheter darüber einführte. Er erkannte die Reichweite dieses Zufalls und wusste ihn im Folgenden klinisch zu nutzen.

Inzwischen wird die herzkatheterinterventionelle Therapie, wie bereits erwähnt, bei einigen Herzfehlern als Therapie der ersten Wahl angesehen, so z.B. bei der solitären Pulmonalklappenstenose (PVS). Dagegen stellen andere Herzfehler noch immer Herausforderungen in ihrer optimalen Behandlung dar.

Ballonangioplastien (BAP) der Aortenisthmusstenose (CoA) gelten heute beispielsweise bei Restenosen nach operativen Eingriffen als indiziert, bei nativen Aortenisthmusstenosen herrscht weiterhin Uneinigkeit über die optimale Therapie. Auch aortopulmonale Shunts und der persistierende Ductus arteriosus (PDA) gelten hinsichtlich der Ballondilatation oder Stentimplantation weiterhin als fragliche Indikationen, obwohl die interventionellen Ergebnisse immer bessere Erfolge aufweisen.

So auch die im Beobachtungszeitraum untersuchten Interventionen am Kinderherzzentrum in Gießen. Insgesamt wurden im beobachteten Zeitraum 594 Patienten katheterinterventionell behandelt, ihr Alter lag zwischen einem Tag und 21 Jahren.

Die Ergebnisse werfen überwiegend ein sehr positives Licht auf die verschiedenen

herzkatheterinterventionellen Therapien. Bei den Interventionen, welche bereits allgemein als Therapie der Wahl akzeptiert sind, wurden auch in Gießen sehr gute Ergebnisse erzielt. Aber auch Patienten mit kritischer PVS oder Pulmonalklappenatresie (Pat) zeigten zufriedenstellende Ergebnisse. Bei einem Teil dieser Patienten konnte eine chirurgische Maßnahme vollständig vermieden werden.

Eine Limitierung der perkutanen Therapieform, mit fehlender postinterventioneller Verbesserung der klinischen Situation, stellen Patienten mit dysplastischer Klappe dar. Dennoch erbrachte die Intervention in 95,5 % der Fälle ein mit einer Operation zu vergleichendes Ergebnis. Einen ebenfalls fast 100 %igen Erfolg, im Sinne einer Druckentlastung des linken Ventrikels, erbrachte die Ballondilatation der Aortenklappenstenosen (AVS). Bei der Aortenisthmusstenose lag die Erfolgsrate bei 94,4 %. Bei 80 % der Patienten wurde ein gutes bis sehr gutes Ergebnis erreicht.

Nach unseren Daten scheint sich hier herauszustellen, dass der primären Stentversorgung bei diesem Krankheitsbild der Vorzug gegenüber der alleinigen Ballondilatation zu geben ist. Die Stentimplantation erfordert keine längere Durchleuchtungszeit, besitzt keine höhere Komplikationsrate, erbringt aber deutlich bessere Sofortergebnisse. Was die Langzeitergebnisse betrifft, werden noch weitere Studien abzuwarten sein.

Auch die anderen in Gießen durchgeführten Interventionen erbrachten gute bis sehr gute Kurz- und Langzeiterfolge, die Komplikationsrate lag im Mittel bei 13 %, Zweiteingriffe mussten im Mittel bei 8 % der Patienten durchgeführt werden.

Bei solitärer PVS ist die BVP heutzutage unbestreitbar die Therapie der Wahl.

Aber auch bei Atresien und kritischer PVS werden zunehmend bessere Ergebnisse erzielt. Selbst bei Patienten mit dysplastischer Klappe, wo die Erfolge bisher eher als mäßig zu beschreiben sind, lohnt aufgrund der extrem niedrigen Komplikationsrate nach unserer Erfahrung auf jeden Fall der Versuch. Auch ermutigen die bisherigen Ergebnisse dazu, Kinder mit der Fallot'schen Tetralogie präoperativ häufiger primär mittels perkutaner BVP zu behandeln, um ein ausreichendes Wachstum der Lungengefäße zu erzielen.

Ebenso stellt die BVP der AVS eine heute häufig genutzte Therapieform mit viel versprechenden Kurzzeiterfolgen, v. a. im Neugeborenenalter, dar. Mit ebenso gutem Erfolg wird die Intervention bei postoperativen Restenosen angewandt. Die BVP der AVS hat besonders bei Patienten im jungen Alter gute Erfolge, dennoch bleibt diese Therapie palliativ. Dies liegt aber in der Natur der Erkrankung, welche in jedem Fall einen Klappenersatz erfordert. Aufgrund der guten Kurzzeitergebnisse, wird die BVP der AVS von einigen Autoren inzwischen ebenfalls als Therapie der ersten Wahl angesehen.

Die in Gießen während des Beobachtungszeitraums erzielten Ergebnisse sprechen gleichermaßen dafür. Bei der Ballonatrioseptostomie handelt es sich um ein bereits weltweit angewandtes, akzeptiertes und etabliertes Verfahren zur Akutintervention bei vielen verschiedenen komplexen Herzfehlern, mit besten Sofortserfolgen.

Eine BVP der Aortenisthmusstenose gilt bis heute nur bei postoperativen Restenosen als Therapie der Wahl. Bei der nativen CoA sind die Ansichten nach wie vor kontrovers. Unsere Erfahrungen zeigen sowohl im kurz- wie auch im langzeitigen Verlauf gute Ergebnisse und geringe Komplikationsraten, so dass die primäre BVP bei nativer CoA jenseits des Neugeborenenalters eine in unseren Augen gleichwertige Alternative zur chirurgischen Versorgung darstellt. Die primäre Stentimplantation erzielt nach unseren Erfahrungen noch deutlich bessere Ergebnisse, weshalb es sich lohnen könnte, dahingehend vergleichende Studien durchzuführen. Gründe für die vielerorts weiterhin geübte Zurückhaltung sind v. a. die mögliche Entstehung von Aneurysmata sowie die relativ hohe Restenosenrate nach BVP. Gerade diese Probleme könnten in Zukunft evtl. durch eine primäre Stentversorgung mit „covered“ Stents gelöst werden.

Die interventionelle Behandlung der Pulmonalarterienaststenosen kann trotz mäßigem Gesamterfolg, aus Mangel an Therapiealternativen, als wichtige Ergänzung zu den chirurgischen Möglichkeiten angesehen werden. Zumindest einem Teil der mehrfach voroperierten Kinder kann hiermit, eine weitere Operation erspart werden. Auch bei einer chirurgischen Erweiterung der Pulmonalarterien ist die Restenosenrate hoch. Ein Risiko der Ballondilatationen der PA stellen Rupturen der Gefäße in dem operativ schwer zugänglichen Gebiet dar. Unter anderem aus diesem Grund wird hier die primäre Stentimplantation allgemein befürwortet.

Der interventionelle Verschluss eines PDA's wird heute aufgrund verschiedenster Vorzüge überwiegend mittels Coils durchgeführt. Er gilt als ebenso effektiv wie der operative Verschluss und ist diesem ebenbürtig. Die Komplikationsrate konnte durch die Einführung ablösbarer Coils weiter gesenkt werden. Vollständiger Verschluss und niedrigste Komplikationsraten sind daher heute bei dieser Intervention selbstverständlich.

Auch beim interventionellen ASD-Verschluss handelt es sich inzwischen um eine relativ sichere Alternative zur Operation. Dies gilt allerdings nur für den ASD vom Secundum-Typ unter Beachtung der morphologischen Voraussetzungen der Vorhofanatomie.

Die Stentimplantation in den persistierenden Ductus arteriosus botalli stellt eine sehr spezielle Therapieform in der pädiatrischen Kardiologie bei ductusabhängigen kongenitalen Vitien dar. Mit dem bisher noch nicht weit verbreiteten Verfahren erzielten wir in Gießen sehr gute

Ergebnisse bei extrem niedriger Komplikationsrate. Des Weiteren ergeben sich verschiedene Vorteile für die Patienten, zum einen wird ihnen ein palliativer Eingriff erspart, es kann Zeit gewonnen werden, bis zur korrigierenden Operation und man nutzt eine natürlich im Körper vorhandene Gefäßverbindung, anstatt eine künstliche zu schaffen.

Bei allen in Gießen durchgeführten Interventionen kommt man, bei genauer Betrachtung und unter Berücksichtigung der alternativ zur Verfügung stehenden Möglichkeiten sowie der jeweils spezifischen Probleme der verschiedenen Herzfehler, auch bei den Interventionen mit nur mäßigem Langzeiterfolg zu dem Schluss, dass der jeweilige Therapieversuch lohnend war. Die Interventionen führten in jedem Fall zu einer, wenn auch nur kurzfristigen, Verbesserung der klinischen Situation oder waren aufgrund der extrem niedrigen Komplikationsrate und dem Mangel an therapeutischen Alternativen gerechtfertigt.

Die Durchsetzung einer Kombination aus herzkatheterinterventioneller Therapie und operativen Verfahren zur Etablierung eines optimalen neonatalen Behandlungskonzeptes bei komplexen Vitien wird in Zukunft einen immer größeren Stellenwert einnehmen. Weiterentwicklungen der Materialien mit „kindgerechten“ Implantaten sowie eine Optimierung der Technik, die „strahlenfreie“ Herzkatheterisierung mittels MRT können bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern die Gesamtprognose weiter verbessern.

Abstract

Eight to ten out of 1000 newborns suffer from a congenital heart defect. In the past years cardiac catheterization has become a more and more accepted therapeutic modality. Several therapies are already established alternatives to surgical treatment. Some of them are even first choice therapies. To the degree that the choice of therapeutic catheterization modalities widens, surgical interventions can be avoided.

The objective of this study is to show and to discuss the present status of therapeutic cardiac catheterization, with reference to the number of cardiac catheterizations that have been carried out at the Kinderherzzentrum in Gießen, during a three years period.

The starting point for diagnostic cardiac catheterization was in 1929, when W. Forßmann inserted the first catheter into the right atrium of his own heart.

The history of therapeutic cardiac catheterization started in 1963 with C. T. Dotter. During an abdominal aortography he wanted to produce an image of a renal artery stenosis. By chance, he corrected a stenosis in the iliac artery, where he had introduced the catheter. He was aware

of the new possibilities of this coincidence, and he knew how to make use of them in the future. Today, therapeutic cardiac catheterization is, like I said before, the first choice therapy for a number of cardiac defects, like for example pulmonary valve stenosis (PVS). However, there are still other cardiac defects where the optimal treatment still poses a challenge.

Restenosis after surgical intervention of aortic coarctation (CoA) is an indication for percutaneous balloon dilatation. Concerning native aortic coarctation, there is still controversy as to the appropriate therapy. In the same way, it remains uncertain if aortopulmonary shunts or patent ductus arteriosus (PDA) are indications for balloon dilatation or stent implantation, even though the success rate is getting higher.

This corresponds to the results obtained at the Kinderherzzentrum in Gießen. During the examined period, catheterization has been carried out in 594 patients aged between one day and 21 years. Our experiences were predominantly good and show the advantages of therapeutic cardiac catheterization. Concerning the already accepted first choice therapies, the results obtained in Gießen were good. Patients with severe PVS or pulmonary valve atresia (PVA) also showed satisfactory results. Surgical interventions could be completely avoided in some cases. Percutaneous therapy success is limited in patients with dysplastic valve, and may not lead to post-interventional improvement of their clinical situation.

Still, in 95.5 % of the cases, it leads to a result comparable to surgical intervention.

Another success rate of almost 100 % was reached through balloon dilatation of aortic valve stenosis (AVS), leading to pressure reduction in the left ventricle. Aortic coarctation was successfully corrected in 94.4 % of the cases. In 80 % of the patients the results were good, or even very good. According to our data, it is recommendable to perform primary stent implantation in patients with CoA. Compared to simple balloon dilatation, the x-ray exposure and the complication rate are similar. However, stent implantation leads to significantly better short-term results. In order to give a statement on long-term results, more studies will have to be done. Other interventions applied in Giessen did also have good, or even very good, short-term, and long-term results. The complication rate was around 13 %. A second intervention had to be carried out in around 8 % of the patients.

In correcting PVS, balloon valvuloplasty is now recognized as the procedure of choice. In patients with atresia or critical PVS, the results obtained are getting significantly better. Even in patients with dysplastic valve, where success had been rather moderate until now, this procedure reveals useful, especially because of its extremely low rate of complications. The results so far obtained encourage percutaneous BVP as preoperative intervention in children with tetralogy of Fallot, in order to obtain a sufficient growth of their pulmonary vessels.

Especially in newborns with AVS, balloon valvuloplasty is an often used therapy with promising short-term success. This procedure is also used in patients with postoperative restenosis. Especially in young patients, BVP is a successful method for treating AVS. Because of the nature of the disease, where valve replacement is required in any case, it is though but a palliative therapy. Still, because of the good short-term results of BVP in correcting AVS, it is also considered as procedure of first choice by some authors. The results obtained in Gießen during the observation period are also indications for the choice of this treatment.

Balloon atrioseptostomy is a worldwide performed and accepted procedure used for acute interventions in diverse complex cardiac defects. It has very good direct results.

Concerning aortic coarctation, BVP is only first choice procedure in correcting postoperative restenosis. The opinions still differ on the best treatment for native aortic coarctation. Our experiences showed good results, in short-term and in long-term follow-ups. The rate of complications is also low and we came to the conclusion that primary BVP in native CoA is an excellent alternative to surgical intervention for infants older than four weeks.

Our experiences showed that primary stent implantation leads to even better results and comparative studies would be worth doing. The reasons for its still limited use are primarily possible incidences of aneurysm and the relatively high rate of restenosis occurring after BVP. The primary use of covered stents might soon provide a solution to these particular problems.

Even though interventional treatment of pulmonary artery branch stenosis has a low success rate, it can still be seen as important additional therapeutic alternative to surgical treatment, as there are little other alternatives. With this treatment, further operations can at least be avoided in a part of previously operated children.

In surgery enlargement of the pulmonary artery (PA), the rate of restenosis is also high. Balloon dilatation of the PA engenders the risk of vessel ruptures in the artery. Because of the artery being difficult to reach for surgical intervention, primary stent implantation is, in general, the preferred treatment in this case.

Today, coil occlusion of patent ductus arteriosus is the procedure of choice because of several advantages. It provides an alternative to surgical closure, with the same effectiveness. The use of detachable coils could reduce the rate of complications even more. This intervention is a reliable procedure for complete occlusion without significant complications.

Transcatheter closure of atrial septal defects (ASD) is now performed as a safe alternative to surgical intervention. However, this holds only true for the secundum-type of ASD and still

depends on the anatomy of the atrium. Stent implantation of patent ductus arteriosus Botalli is a very specialized therapeutic method used in pediatric cardiology in duct-dependent congenital heart defects. This procedure is not yet commonly used. In Gießen, we had very good results with an extremely low rate of complications. The ductus stenting has several advantages for the patient. First of all, palliative surgery can be avoided, corrective surgery can be delayed, and no artificial blood vessel has to be introduced.

If we take a closer look at all interventions performed in Gießen, and take into account all other therapeutic modalities and the specific problems occurring with the different cardiac defects, we come to the conclusion that the respectively applied therapies were efficient. This holds also true for therapies with only moderate long-term success.

The interventions lead in every single case, at least to short-term improvement of the clinical situation. Or, they were justified by the low complication rate and the lack of therapeutic alternatives.

The establishment of a new, optimal method for treating newborns with complex heart defects will gain importance in the future. This new method should be a combination between therapeutic cardiac catheterization and surgical intervention. In order to improve general prognosis in children with heart defects in the future, focus should be laid on research and development of materials and implantations, which can be used in newborns, and on optimization of cardiac catheterization using MRT to avoid x-ray exposure.

7. Literatur

- S.E. Abrams, K.P. Walsh, M.J. Diamond et al “Radiofrequency Thermal Angioplasty Maintains Arterial Duct Patency” *Circulation* Vol 90, No 1 July 1994 [1]
- S.E. Abrams, K.P. Walsh, E.A. McDonald et al „Single catheter approach for occlusion of patent arterial duct with Rashkind double umbrella” *Br Heart J* 1995;74:300-304 [2]
- P. Acar, Y. Aggoun, Z. Saliba “Effect of balloon dilation on aortic stenosis assessed by 3-dimensional echocardiographic reconstruction” *Circulation* 1999;99:2598-9 [3]
- H.D. Allen, R.H. Beekman III, A. Garson et al „Pediatric therapeutic cardiac catheterisation“ *Circulation* 1998; 97:609-25 [4]
- H.D. Allen, G.R. Marx, T.W. Ovitt et al “Balloon dilation angioplasty for coarctation of the aorta” *Am J Cardiol* 1986;57:828-832 [5]
- D.C. Alverson, M.W. Eldridge, J.D. Johnson et al “Effect of patent ductus arteriosus on left ventricular output in premature infants” *J Pediatr* Vol 102: 754, 1983 [6]
- M. Alwi, K.K. Choo, H.A. Latiff et al “Initial results and medium-term follow-up of stent implantation of patent ductus arteriosus in duct dependent pulmonary circulation” *J Am Coll Cardiol*. 2004 Jul 21;44(2):438-45 [7]
- E.H. Austin “ Transcatheter closure of atrial septal defects” *J Thorac Cardiovasc Surg*, Dec 2000, Vol 120 No 6 [8]
- A. Banerjee, A.R. Bengur, J.S. Li et al “Echocardiographic characteristics of successful deployment of the Das AngelWings Atrial septal closure device: initial multicenter experience in the United States” *Am J Cardiol* 1999;83:1236-41 [9]
- E.R. Bank, A.M. Aisen, A.P. Rocchini et al “Coarctation of the aorta in children undergoing angioplasty: Pretreatment and Posttreatment MR Imaging” *Radiology* 1987;162:235-240 [10]
- U.U. Barbic, S. Grujicic, S. Djuriscic et al “Transcatheter closure of atrial septal defects” *The Lancet* Vol 336 Sept 1, 1990 [11]
- H. Barth, R. Moosdorf, J. Bauer et al “mycotic pseudoaneurysm of the aorta in children” *Pediatr Cardiol* 2000 May-Jun;21(3):263 [12]
- C. Bauters, J.-L. Banos, E. v. Belle “Six-month angiographic outcome after successful repeat percutaneous intervention for in-stent restenosis” *Circulation*, 1998; 97: 318-321 [13]
- A. Beitzke, A. Gammilscheg, J.I. Stein “Verschluss des persistierenden Duktus mit ablösbaren Coils” *Z Kardiol* 86: 514-520 (1997) [14]

- E. v. Belle, F.O. Tio, T. Couffinhal et al “Stent endothelialisation” *Circulation* 1997; 95: 438-48 [15]
- L.N. Benson “ Percutaneous implantation of a balloon-expandable endoprosthesis for pulmonary artery stenosis: an experiment study” *J Am Cardiol* 1991;18(5):1303-8 [16]
- L. Bergdahl, V.O. Björk, R. Jonasson „Surgical correction of coarctation of the aorta: influence of age on late results“ *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;85:532-6 [17]
- L. Bergersen, K. Gauvreau, J.E. Lock et al “Recent results of pulmonary arterial angioplasty: the differences between proximal and distal lesions” *Cardiol Young*. 2005 Dec;15(6):597-604. [18]
- B. Bissonnette, L.N. Benson “ Closure of persistently patent arterial duct and its impact on cerebral circulatory haemodynamics in children” *Can J Anaesth* 1998 Vol 45: 3 pp 199-205 [19]
- J. Bogaert, M. Gewillig, F. Rademakers et al „Transverse arch hypoplasia predisposes to aneurysm formation at the repair site after patch angioplasty for coarctation of the aorta” *JACC* Vol. 26, No 2 Aug 1995:521-7 [20]
- D. Boshoff, W. Budts, L. Mertens et al “Stenting of hypoplastic aortic segments with mild pressure gradients and arterial hypertension” *Heart*. 2006 Nov;92(11):1661-6 [21]
- B. Brandt III, W.J. Marvin, E.F. Rose et al “Surgical treatment of coarctation of the aorta after balloon angioplasty” *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;94:715-9 [22]
- M. Brassard, J-C. Fouron, N.H. v. Doesburg et al “Outcome of children with atrial septal defect considered too small for surgical closure” *Am J Cardiol* 1999;83:1552-5 [23]
- S.C. Brown, B. Eyskens, L. Mertens et al „Percutaneous treatment of stenosed major aortopulmonary collaterals with balloon dilatation and stenting: what can be achieved?” *Heart* 1998; 79: 24-28 [24]
- G. Buheitel, M. Hofbeck, G. Leipold et al „Rashkind-PDA-Occluder und ablösbare Metallspirale zum interventionellen Verschluss des Ductus arteriosus Botalli“ *Z Kardiol* 86:42-49 (1997) [25]
- G. Buheitel, M. Hofbeck, H. Singer „ Ballondilatation der Pulmonalklappe innerhalb der ersten 40 Lebenstage bei kritischer Pulmonalklappenstenose, Fallotscher Tetralogie und nach chirurgischer oder interventioneller Hochfrequenzeröffnung einer Pulmonalklappenatresie“ *Z Kardiol* 84:64-71, 1995 [26]
- C. Bull “Interventional catheterisation in infants and children“ *Br Heart J* 1986; 56: 197-200 [27]

- C. Burkhard-Meier, H.J. Deutsch, I. Hartmann et al „Die Behandlung der Aortenisthmusstenose beim Erwachsenen mit Ballondilatation und Stent-Implantation“ Dtsch. Med. Wschr. 123 (1998):361-5 [28]
- J. Buth, O. Penn, A. Tielbeek et al “Combined approach to stent-graft treatment of an aortic arch aneurysm” J Endovasc Surg 1998;5:329-332 [29]
- D.B. Campbell, J.A. Waldhausen, W.S. Pierce et al “Should elective repair of coarctation of the aorta be done in infancy?” J Thorac Cardiovasc Surg 1984;88:929-38 [30]
- B.A. Carabello “Timing of valve replacement in aortic stenosis” Circulation 1997;95:2241-3 [31]
- J. Caspi, J.G. Coles, L.N. Benson et al „Management of neonatal critical pulmonic stenosis in the balloon valvotomy era“ Ann Thorac Surg 1990;49:273-278 [32]
- A.K.J. Chee, J.T. Heng, K.Y. Wong “Transcatheter closure of patent ductus arteriosus using detachable spring coils” Singapore Med J 1998;39:64-68 [33]
- M. Choy, A.P. Rocchini, R.H. Beekman et al „Paradoxical hypertension after repair of coarctation of the aorta in children: balloon angioplasty versus surgical repair“ Circulation 75, No 6, 1186-1191, 1987 [34]
- R.S. Cooper, S.B. Ritter, R.J. Golinko “Balloon dilatation angioplasty: Nonsurgical management of coarctation of the aorta” Circulation 70, No. 5:903-7, 1984 [35]
- B. Dalvi, A. Nabar, V. Goyal et al “Transcatheter closure of patent ductus arteriosus in children weighing < 10 kg with gianturco coils using the balloon occlusion therapy”. Cathet Cardiovasc Diagn 44: 303-308, 1998 [36]
- G.G. Dudell, W.M. Gersony “Patent ductus arteriosus in neonates with severe respiratory disease” J Pediatr 1984;104:915-20 [37]
- M.R. Ebeid, L.R. Prieto, L.A. Latson “Use of balloon-expandable stents for coarctation of the aorta: Initial results and intermediate-term follow-up” J Am Coll Cardiol 1997;30:1847-52 [38]
- E.S.T. Egito, P. Moore, J. O’Sullivan et al “Transvascular balloon dilation for neonatal critical aortic stenosis: early and midterm results” JACC 1997;29:442-7 [39]
- J.K. Evangelista, Z.M. Hijazi, R.L. Geggel et al „Effect of multiple coil closure of patent ductus arteriosus on blood flow to the left lung as determined by lung perfusion scans” Am J Cardiol 1997;80:242-4 [40]
- J.P. Finley, R.G. Beaulieu, M.A. Nanton “Balloon catheter dilatation of the aorta in young infants” Br Heart J 1983; 50:411-415 [41]

- S.E. Fletcher, J.P. Cheatham, S. Froeming "Aortic aneurysm following primary balloon angioplasty and secondary endovascular stent placement in the treatment of native coarctation of the aorta" *Cathet Cardiovasc Diagn* 44:40-44 (1998) [42]
- R. Fogelman, D. Nykanen, J.F. Smalhorn et al „ Endovascular stents in the pulmonary circulation. Clinical impact on management and medium-term follow-up“ *Circulation* 1995;92:881-885 [43]
- J.B. Foley, I.M. Penn, R.I.G. Brown "Safety, success, and restenosis after elective coronary implantation of the Palmaz-Schatz stent in 100 patients at a single center" *Am Heart J* 1992;125:686-94 [44]
- V.F. Fontes, C.A. Esteves, S.L.M. Braga "It is valid to dilate native coarctation with a balloon catheter" *Int J Cardiol* 1990;27:311-316 [45]
- J.J. Fröhlich, L. Drude, K.J. Klose „ Schwere kalzifizierende Atherosklerose der thorakalen Aorta mit Symptomen einer Aortenisthmusstenose“. *Radiologe* 1997; 37: 173-176 [46]
- M.A. Gatzoules, M.L. Rigby, E.A. Shinebourne et al „Contemporary results of balloon valvuloplasty and surgical valvotomy for congenital aortic stenosis“ *Arch Dis Child* 1995;73:66-9 [47]
- B.D. Gelb, M.P. O’Laughlin, C.E. Mullins „Prevalence of additional cardiovascular anomalies in patients referred for transcatheter closure of patent ductus arteriosus“. *JACC* vol. 16 No.7 Dec 1990:1680-6 [48]
- J.L. Gibbs, O. Uzun, M.E.C. Blackburn „Fate of the stented arterial duct“ *Circulation* 1999;99:2621-5 [49]
- T.M. Giglia, K.J. Jenkins, A. Matitiau et al "Influence of right heart size on outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum" *Circulation* Nov 1993, Vol 88, No 5 Part 1:2248-52 [50]
- H.P. Gildein, S. Däbritz, A. Geibel et al „ Transcatheter closure of atrial septal defects by the „Buttoned“ Device: complications and need for surgical revision“ *Pediatr Cardiol* 1997;18:328-31 [51]
- H.P. Gildein, R. Mocellin "Rekanalisation eines Ductus arteriosus Botalli nach Katheterverschluss mit einem Rashkind-Doppelschirm" *Z Kardiologie* 1998;87:38-40 [52]
- F. Godart, G.M. Breviere, C. Francart et al „Percutaneous angioplasty of native coarctation of the aorta. Results in children and young adults" *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2006 May;99(5):419-23 [53]

- A. Gonzalez, I.R.S. Sosenko, J. Chandar et al “Influence of infection on patent ductus arteriosus and chronic lung disease in premature infants weighing 1000 grams or less” J Pediatr 1996;128:470-8 [54]
- R.G. Grabitz, F. Freudenthal, M. Singler et al „Double-helix coil for occlusion of large patent ductus arteriosus: evaluation in a chronic lamb model“ JACC 1998;31:677-83 [55]
- C. Grahame-Clarke, W.B. Pugsley, R.H. Swanton “Supravalvular aortic stenosis: unexpected findings at surgery” Heart 1998;79:627-30 [56]
- D. Gray, D.C. Fyler, A.M. Walker et al “Clinical outcomes and costs of transcatheter as compared with surgical closure of patent ductus arteriosus“ N Engl J Med 1993;329:1517-1523 [57]
- R.G. Grifka, M.P. O’Laughlin, C.E. Mullins “Late transcatheter removal of Rashkind PDA occlusion device for persistent hemolysis using a modified transseptal sheath” Cathet Cardiovasc Diagn 1992;25:140-3 [58]
- A. Grünzig, D. Kumpe „ Technique of percutaneous transluminal angioplasty with Grüntzig Balloon Catheter“ AJR: 132: 547-552, April 1979 [59]
- H. Hanke, J. Kamenz, S. Hassenstein „Prolonged proliferative response of smooth muscle cells after experimental intravascular stenting“ Europ Heart J 1995;16:785-93 [60]
- F.L. Hanley, R.M. Sade, R.M. Freedom et al “Outcomes in critically ill neonates with pulmonary stenosis and intact ventricular septum: a multiinstitutional study. Congenital heart Surgeons Society.” J Am Coll Cardiol. 1993 Jul;22(1):183-92 [61]
- G.F. van Hare “Electrical/Ablational Therapeutic Cardiac Catheterisation” Pediatr Cardiol 1998 Vol 19: 95-105 [62]
- G. Hausdorf, M. Schneider, I. Schulze-Neick et al „Pulmonalklappenatresie mit Ventrikelseptumdefekt: Interventionelle Rekanalisation des rechtsventrikulären Ausflusstraktes“ Z Kardiologie 81:496-99, 1992 [63]
- M. Hauser, J. Pollock, N. Wilson „Sudden death 10 years after patch aortoplasty for coarctation“ Cardiol Young 1998;8:383-385 [64]
- W.E. Hellenbrand, H.D. Allen, R.J. Golinko et al “Balloon angioplasty for aortic recoarctation: Results of valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry” Am J Cardiol 1990;65:793-797 [65]
- H. Helgason, G. Jonsdottir “Spontaneous closure of atrial septal defects” Pediatr Cardiol 1999;20:195-9 [66]
- G. Herold “Innere Medizin” [67]

- Z.M. Hijazi “all roads lead to rome: which is the easiest and safest? Critical aortic valve stenosis in the neonate” *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998;45:149-50 [68]
- Z.M. Hijazi, R.L. Geggel “Transcatheter closure of patent ductus arteriosus using coils” *Am J Cardiol* 1997;79:1279-80 [69]
- Z.M. Hijazi, M. Homoud, M.J. Aronovitz et al “A new platinum balloon-expandable stent (Angiostent) mounted on a high pressure balloon: acute and late results in an atherogenic swine model” *J Invas Cardiol* 1995;7:127-134 [70]
- M. Hofbeck, H. Singer, G. Buheitel et al „Balloon valvuloplasty of critical pulmonary valve stenosis in a premature neonate“ *Pediatr Cardiol* 20:147-149, 1999 [71]
- M Hofbeck, G. Bartolomaeus, G. Buheitel et al “Safety and efficacy of interventional occlusion of patent ductus arteriosus with detachable spring coils: a multicenter experience” *Eur J Pediatr* 2000 May; 159(5):331-7 [72]
- M.C. Hosking, C. Thomaidis, R. Hamilton et al „Clinical impact of balloon angioplasty for branch pulmonary arterial stenoses“ *Am J Cardiol* 1992;69:1467-1470 [73]
- I.C. Huggon, A.H. Tabatabaei, S.H. Quereshi et al “Use of a second transcatheter Rashkind arterial duct occluder for persistent flow after implantation of the first device: indications and results” *Br Heart J* 1993;69:544-50 [74]
- F.F. Ing, R.G. Grifka, M.R. Nihil et al „Repeat dilation of intravascular stents in congenital heart defects“ *Circulation* 1995;92:893-897 [75]
- F.F. Ing, W.S. McMahon, G.L. Johnson et al “Single therapeutic catheterisation to treat coexisting coarctation of the aorta and patent ductus arteriosus” *Am J Cardiol* Vol 79 Feb 15, 1997 [76]
- F.F. Ing, C.E. Mullins, S.B. Wolfe et al “Relief of factitious coarctation following occlusion of patent ductus arteriosus with Gianturco-Grifka Vascular occluder” *Cathet Cardiovasc Diagn* 45: 409-412, 1998 [77]
- T. Ino, M. Kishiro, M.Okubo et al “Dilatation mechanism of balloon angioplasty in children: Assessment by angiography and intravascular ultrasound” *Cardiovasc Intervent Radiol* (1998) 21:102-108 [78]
- T. Ino, K. Nishimoto, M. Okubo et al “Recanalisation after coil embolisation of persistent ductus arteriosus” *Heart* 1998;79:308-10 [79]
- V. Jamjureeruk, T. Kirawittaya, V. Ningsnondh “Mild or subclinical intravascular haemolysis subsequent to transcatheter occlusion of the patent arterial duct” *Cardiol Young* 1999; 9: 58-62 [80]

- S. Janorkar, T. Goh, J. Wilkinson „Transcatheter closure of ventricular septal defects using the Rashkind device: initial experience“ Cathet Cardiovasc intervent 1999;46:43-8 [81]
- C. Kampmann, C.-F. Wippermann, F.-X. Schmid „Transcatheter recanalisation and stenting of a closed ductus arteriosus in duct dependent lung perfusion“ Short cases Cardiol March 1998 pp 206-207 [82]
- J.S. Kan, W.J. Marvin Jr, J.L. Bass et al „Balloon angioplasty-branch pulmonary artery stenosis: results from the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry“ Am J Cardiol 1990; 65:798-801 [83]
- J.S. Kan, R.I. White, S.E. Mitchell et al „Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis“ N Engl J Med 1982;307:540-2 [84]
- J.S. Kan, R.I. White, S.E. Mitchell et al “Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis” Circulation 69, No. 3, 554-560, 1984 [85]
- S.S. Kothari, S. Mishra, R. Juneja et al “aortic valve balloon dilatation in infants with critical aortic stenosis” Indian Heart J 1998;50:520-522 [86]
- A. Krichenko, L. Benson, P. Burrows et al „ Angiographic classification of the isolated persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion“ Am J Cardiol 1989;63:877-880 [87]
- C.J. Knott-Craig, R.C. Elkins, K.E. Ward et al. „Neonatal coarctation repair: influence of technique on late results“ Circulation 1993;88 (Suppl 2):198-204 [88]
- L.J. Krovetz „Spontaneous Closure of Ventricular Septal Defect“ Am J Cardiol 1998; 81(1):100-1 [89]
- H. Kubota, L. Camilleri, B. Legault “Surgical correction of the hypoplastic aortic arch by the subclavian free flap method in the neonate” J Thorac Cardiovasc Surg 1998;116:519-21 [90]
- Z.S. Kyriakides, D. Tousoulis, E.K. Iliodromitis “The reactivity of the contralateral artery at the time of balloon dilation during coronary angioplasty” Euro Heart J (1995) 16, 794-798 [91]
- Z.A. Lababidi „Aortic balloon valvuloplasty“ Am Heart J 1983;106:751-2 [92]
- Z.A. Lababidi, J.-R. Wu “ Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty” Am J Cardiol Vol 52:560-562 [93]
- Z.A. Lababidi, D.A. Daskalopoulos, H. Stoeckle Jr. „Transluminal Balloon Coarctation Angioplasty: Experience with 27 patients“ Am J Cardiol

1984;54:1288-1291 [94]

- Z.A. Lababidi, L. Weinhaus „Successful balloon valvuloplasty for neonatal critical aortic stenosis“ Am Heart J 1986;12:913-6 [95]
- M.P. O’Laughlin “Catheterisation treatment of stenosis and hypoplasia of pulmonary arteries” Padiatr Cardiol 19:48-56, 1998 [96]
- M.P. O’Laughlin, S.B. Perry, J.E. Lock et al “Use of endovascular stents in congenital heart disease” Circulation 1991;83:1923-39 [97]
- M.L. Lee, I. Chiu, M. Wu et al „Transarterial approach of the pulmonary artery in anatomically corrected malposition of the great arteries by manipulating a catheter inverted with balloon floating maneuver“ Intern J Cardiol 1998;67: 1-7 [98]
- M.L. Lee, J.K. Wang, M.H. Wu et al “Outcome of percutaneous transarterial coil occlusion in patients with isolated patent ductus arteriosus using an upstream-and-push maneuver” J Formos Med Assoc. 2006 Jan;105(1):70-6 [99]
- J.S. de Lezo, M. Pan, M. Romero et al “Immediate and follow-up findings after stent treatment for severe coarctation of aorta” Am J Cardiol 1999;83:400-406 [100]
- W. Lindner, M. Seidel, H.T. Versmold et al „Stroke volume and left ventricular output in preterm infants with patent ductus arteriosus” Pediatr Res 27: 278-281, 1990 [101]
- J.E. Lock, J.C. Bass, K. Amplatz et al „Balloon dilatation angioplasty of aortic coarctations in infants and children“ Circulation 1983;68:109-16 [102]
- J.E. Lock, W.R. Castaneda-Zuniga, B.P. Fuhrman et al „ Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries“ Circulation 1983;67:962-967 [103]
- A. Ludomirsky, M.P. O’Laughlin, M.R. Nihill et al “Left ventricular mid-cavitary obstruction after balloon dilation in isolated aortic valve stenosis in children” Cathet Cardiovasc Diagn 1991;22:89-92 [104]
- G. Magni, Z.M. Hijazi, N.G. Pandian et al “two- and three-dimensional transesophageal echocardiography in patient selection and assessment of atrial septal defect closure by the new DAS-Angelwings device” Circulation 1997;96:1722-8 [105]
- V.S. Mandell “Interventional procedures for Heart disease” Cardiac Radiol 1999;35:439-61 [106]
- I. Massoud, A. Mabrouk, N. Boutros “Palliative balloon valvuloplasty of the pulmonary valve in tetralogy of Fallot” Cardiol Young 1999; 9:24-36 [107]

- J. Masura, P. Gavora, A. Formanek “ Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering Amplatzer septal occluder: initial human experience” Cathet Cardiovasc Diagn 1997;42:388-93 [108]
- J. Masura, K.P Walsh, B. Thanopoulous et al “Catheter closure of moderate- to large sized patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: immediate and short-term results” JACC 1998;31:878-82 [109]
- I. Michel-Behnke, H. Akintürk, D. Schranz „Frühpostoperative Eröffnung einer linkspersistierenden oberen Hohlvene nach bidirektionaler cavopulmonaler Konnektion - Coilembolisation als Therapie der Wahl“ Z Kardiologie 88: 555-558 (1999) [110]
- I. Michel-Behnke, F.-X. Schmid, D. Schranz „Interventionelle Behandlung von Neugeborenen mit Pulmonalatresie und intaktem Ventrikelseptum durch Eröffnung der Pulmonalklappe oder Stentimplantation“ Monatssch Kinderheilkunde 1996; 144:1313-7 [111]
- K. Momma, A. Takao “In vivo constriction of the ductus arteriosus by nonsteroidal antiinflammatory drugs in near-term and preterm fetal rats”. Pediatr Res 22: 567-572, 1987 [112]
- R.S. Mosca, M.D. Ianetti, S.M. Schwartz, et al. „Critical aortic stenosis in the neonate: a comparison of balloon valvuloplasty and transventricular dilation“ J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:147-54 [113]
- R.L. Mueller, T.A. Sanborn „The history of interventional cardiology: Cardiac catheterisation, angioplasty, and related interventions” Am Heart J Vol 129, No 1 [114]
- W.D. Müller, P. Schober, M. Trop et al „Inzidenz und ätiologische Faktoren des persistierenden Ductus arteriosus in Abhängigkeit vom Schweregrad des idiopathischen Atemnotsyndroms“ Klin. Pädiat. 195 (1983) 399-404 [115]
- T. Nakanishi, K. Tobita, M. Sasaki et al “Intravascular Ultrasound Imaging Before and After Balloon Angioplasty for Pulmonary Artery Stenosis” Cathet Cardiovasc Intervent 46:68-78 (1999) [116]
- M.R. Nihil, M.P. O’Laughlin, C.E. Mullins “Effects of atrial septostomy in patients with terminal cor pulmonale due to pulmonary vascular disease” Cathet Cardiovasc Diagn 1991;24:166-72 [117]
- A.W. Nugent, A. Britt, K. Gauvreau et al „ Device closure rates of simple atrial septal defects optimized by the STARFlex device“ J Am Coll Cardiol. 2006 Aug 1;48(3):538-44 [118]
- P.M. Olley “Congenital heart disease: six decades of progress” Seminars in Pediatric Neurology, Vol 6, No1, 1999:3-11 [119]

- T. Onat, G. Ahunbay, A. Celebi "The natural closure of isolated ventricular septal defect during adolescence" *Pediatr Cardiol* 19:230-234, 1998 [120]
- C. Ovaert, L.N. Benson, D. Nykanen et al „Transcatheter treatment of the Aorta: a Review“ *Pediatr Cardiol* 1998 Vol 19, No 1 [121]
- B.V. Overmeire, I. Follens, S. Hartmann et al "Ibuprofen vs Indomethacin for treatment of PDA in preterm infants" *Arch Dis Child* 1997; 76: F179-F184 [122]
- C.Y. Owada, D.F. Teitel, P. Moore "Evaluation of Gianturco coils for closure of large (>3,5 mm) patent ductus arteriosus" *JACC* 1997;30:1856-62 [123]
- Y. Park, V.W. Lucas, M.S. Sklansky et al „Balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants 3 month of age or younger" *Am Heart J* 134, No 5:919-23 [124]
- M.M. Payne "Charles Theodore Dotter" *Tex Heart Inst J* 2001;28:28-38 [125]
- C.A. Perez, J.M. Bustorff-Silva, E. Villasenor et al "surgical ligation of patent ductus arteriosus in very low birth weight infants: is it safe?" *Am Surgeon* 1998;64:1007-9 [126]
- R. Patel, S.P. Singh, L. Abrams et al „Coarctation of aorta with special reference to infants: long-term results of operation in 126 cases" *Br Heart J* 1977;39:1246-53 [127]
- S.B. Perry, J.F. Keane, J.E. Lock „Interventional catheterisation in pediatric congenital and aquired heart disease" *Am J Cardiol* 1988;61:109G-117G [128]
- S.B. Perry, W. Radtke, K.E. Fellows et al „Coil embolisation to occlude aortopulmonary collateral vessels and shunts in patients with congenital heart disease". *J Am Coil Cardiol* 1989;13:100-108 [129]
- M. Persighel, H. Hövels-Gürich, G.V. Bernuth „Nebenwirkungen am Skelettsystem bei Behandlung mit Prostaglandin E" *Fortschr. Röntgenstr.* 141, 4 (1984) 427-430 [130]
- J. Pihkala, D. Nykanen, R.M. Freedom et al "Interventional cardiac catheterisation" *Pediatr Cardiol* Vol 46 No 2 Apr 1999 [131]
- T. Podnar, J. Masura "Transcatheter occlusion of residual patent ductus arteriosus after surgical ligation" *Pediatr Cardiol* 20:126-130, 1999 [132]
- S.A. Qureshi „Catheter treatment of congenital heart disease" *Brit J Hosp Med* [133]
- S.A. Qureshi, E. Rosenthal, M. Tynan et al „Transcatheter laser-assisted balloon pulmonary valve dilation in pulmonic valve atresia" *Am J Cardiol* 1991;67:428-431 [134]
- P.S. Rao "Interventional Pediatric Cardiology: State of the Art and Future Directions" *Pediatr Cardiol* 1998;19:107-20 [135]
- P.S. Rao "Stents in treatment of aortic coarctation" *JACC* Vol. 30, No. 7, Dec 1997:1853-5 [136]

- P.S. Rao, I.C. Balfour, S. Chen “Effectiveness of five-loop coil to occlude patent ductus arteriosus” *Am J Cardiol* 1997;80:1498-1501 [137]
- P.S. Rao, D.J. Ended, A.D. Wilson et al “Follow up results of transcatheter occlusion of atrial septal defects with buttoned device” *Can J Cardiol* Vol 11 No 8 Sept. 1995 [138]
- P.S. Rao, S.H. Kim, J.-Y. Choi et al “Follow-up results of transvenous occlusion of patent ductus arteriosus with the buttoned device” *JACC* Vol 33, No 3, 1999 [139]
- P.S. Rao, S.B. Jureidini “Transumbilical venous, antegrade, snare-assisted balloon aortic valvuloplasty in a neonate with critical aortic stenosis” *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998;45:144-8 [140]
- P.S. Rao, B. Waterman “Relation of biophysical response of coarcted aortic segment to balloon dilatation with development of recoarctation following balloon angioplasty of native coarctation” *Heart* 1998;79:407-411 [141]
- W.J. Rashkind, C.E. Mullins, W.E. Hellenbrand et al „ Non surgical closure of patent ductus arteriosus: clinical application of Rashkind PDA occluder system“ *Circulation* 1987;75:583-592 [142]
- F.J. Real “Persistierender Ductus arteriosus botalli” *Herz-rund Kreislauferkrankungen* Vol 7:68-71 [143]
- C. Rickers, C.Hamm, H. Stern et al “Percutaneous closure of secundum atrial septal defect with a new self centring device (“angelwings”)” *Heart* 1998;80:517-21 [144]
- T. Riggs, S.E. Sharp, D. Batton et al “Spontaneous closure of atrial septal defects in premature vs full-term neonates” *Pediatr Cardiol* 2000;21:129-34 [145]
- S.B. Ritter “Coarctation and Balloons: inflated or Realistic?” *JACC* Vol 13 No 3, March 1, 1989:696-9 [146]
- A.P. Rocchini “Comparison of risks and short- and long-term results of balloon dilation versus surgical treatment for pulmonary and aortic valve stenosis and restenosis and coarctation and recoarctation of the aorta” *Cur Opin Pediatr* 1993; 5:611-18 [147]
- J.J. Rome “Balloon pulmonary valvuloplasty” *Peditr Cardiol* Vol 19, No 1, 1998 [148]
- A. Rothman “Pediatric cardiovascular embolisation therapy” *Pediatr Cardiol* 19:74-84, 1998 [149]
- C.E. Ruiz “Stenting Coarctation of the aorta: Forget ye not- better is the evil of god” *Catheter Cardiovasc Diagn* 44:45-46 (1998) [150]
- C.E. Ruiz, L.L. Bailey “Stenting the ductus arteriosus” *Circulation* 1999;99:2608-9 [151]
- A.G. Sakopoulos, T.L. Hahn, M. Turrentine et al “Recurrent aortic coarctation: Is surgical repair still the gold standard?” *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;116:560-5 [152]

- G.M. Satou, S.B. Perry, J.E. Lock "Repeat balloon dilation of congenital valvar aortic stenosis: immediate results and midterm outcome" *Cathet Cardiovasc Intervent* 1999; 47: 47-51 [153]
- H. Schadewaldt "Werner Forssmann" *D Med Wschr* 1979, Vol 104, Nr. 52:1856-7 [154]
- D.B. Schneider, D.A. Dichek "Intravascular stent endothelialization" *Circulation* 1997;95:308-10 [155]
- M. Schneider, D. Schranz, I. Michel-Behnke „Transcatheter radiofrequency perforation and stent implantation for palliation of pulmonary atresia in 3060-g infant.“ *Cathet Cardiovasc Diagn* 1995 Jan; 34(1):42-5 [156]
- M. Schneider, P. Zartner, A. Sidipopoulos et al „Stent implantation of the arterial duct in newborns with duct-dependent circulation“ *Eur Heart J* 1998;19:1401-9 [157]
- W. Schoop "Dotter-Behandlung". *Münch. Med. Wschr.* 123 (1981) Nr. 9 [158]
- R. Schröder, R. Hofstetter, D. Fabbender et al „Transvenous closure of patent ductus arteriosus with ivalon plugs“ *Investig Radiol* 1999;34:65-70 [159]
- R. Schröder, R. Hofstetter, H. Sievert et al „Ein neues System zum traditionellen Verschluss des persistierenden Ductus arteriosus“ *Z Kardiologie* 86: 56-61 (1997) [160]
- G. Schumacher „Klinische Kinderkardiologie. Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler“ [161]
- P.M. Seib, S.C. Faulkner, C.C. Erickson et al „Blade and balloon atrioseptostomy for left heart decompression in patients with severe ventricular dysfunction on extracorporeal membrane oxygenation“ *Cathet Cardiovasc Intervent* 1999;46:179-186 [162]
- P.A. Seirafi, K.G. Warner, R.L. Geggel et al "Repair of coarctation of the aorta during infancy minimizes the risk of late hypertension" *Ann Thorac Surg* 1998;66: 1378-82 [163]
- H.W. Seyberth "Prostaglandin E1-Therapie bei angeborenen Herzfehlern" *Der Kinderarzt* 15, No 5, 1984 [164]
- R.E. Shaddy, M.M. Boucek, J.E. Sturtevant et al "Comparison of angioplasty and surgery for unoperated coarctation of the aorta" *Circulation* 1993;87:793-99 [165]
- L. Shah, Z. Hijazi, S. Sandhu "Use of endovascular stents for the treatment of coarctation of the aorta in children and adults: immediate and midterm results" *J Invasive Cardiol.* 2005 Nov;17(11):614-8 [166]
- X.Q. Shen, S.H. Zhou, Z.F. Fang et al "Transcatheter closure for patent ductus arteriosus in children" *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2006 Oct;31(5):782-5 [167]
- D. Shim, R.H. Beekman III "Transcatheter management of patent ductus arteriosus" *Pediatr Cardiol* 1998;19:67-71 [168]

- O. Shinichi, I. Akira, K. Kazuyuki et al “Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus with a new detachable coil system (DuctOcclud)” Jpn Circ J 1998;62:489-493 [169]
- G.S. Shirali, C.E. Cephus, M.A. Kuhn et al “Posttransplant recoarctation of the aorta: a twelve year experience” JACC Vol 32, No 2 Aug 1998:509-14 [170]
- G. Siblini, P.S. Rao, S. Nouri et al “Long-term follow-up results of balloon angioplasty of postoperative aortic recoarctation” Am J Cardiol 1998;81:61-67 [171]
- H. Sievert, U.U. Babic, G. Hausdorf et al „Transcatheter closure of atrial septal defect and patent foramen ovale with the ASDOS device” Am J Cardiol 1998;82:1405-13 [172]
- J.M. Simpson, G.K. Sharland “Natural history and outcome of aortic stenosis diagnosed prenatally” Heart 1997;77:205-10 [173]
- T.P. Singh, W.R. Morrow, H. L. Walters et al “Coil occlusion versus conventional surgical closure of patent ductus arteriosus” Am J Cardiol Vol 79, May 1, 1997 [174]
- M.I. Singer, M. Rowen, T.J. Dorsey „Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn” Am Heart J 1982;103:131-2 [175]
- G.C.S. Smith “The pharmacology of the Ductus arteriosus” Pharmacological reviews Vol 50, No.1: 35-55 [176]
- S.J.A. D’Souza, W.-S. Tsai, M.M. Silver et al “Diagnosis and management of stenotic aorto-arteriopathy in childhood” J Pediatr Vol 132, No 6 [177]
- J.I. Stein, A. Beitzke, C. Suppan et al „Perkutane transluminale Ballonvalvulo- und Ballonangioplastik angeborener Herzfehler mit Linksobstruktion im Kindesalter” Wien klin Wschr 1990;102:479-86 [178]
- W. Sterniste, C. Gabriel, M. Sacher „Successful closure of the patent ductus arteriosus by Indomethacin in an extremely low birth weight infant of very advanced postnatal age” Pediatr Cardiol 19: 256-258, 1998 [179]
- Z.G. Turi “Aortic valvuloplasty: baby or bathwater revisited” Cathet Cardiovasc Diagn 1998;45:426-27 [180]
- S.T. Tyagi, V.P. Sharma, R. Arora “Stenting of the Aorta for Recurrent, Long Stenosis due to Takayasu’s Arteritis in a Child” Pediatr Cardiol 20:215-217, 1999 [181]
- Y. Ueda, S. Nanto, K. Komamura et al “Neointimal coverage of stents in human coronary arteries observed by hysteroscope” JACC 1994;23:341-6 [182]
- O. Uzun, D. Dickinson, J. Parsons et al „Residual and recurrent shunts after implantation of Cook detachable duct occlusion coils” Heart 1998;79:220-2 [183]

- J.D. Waldman, J.A. Warmly „Cyanotic congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow in children“ *Pediatr Cardiol* Vol 46, No 2, April 1999 [184]
- D.F. Wax, A.P. Rocchini “Transcatheter management of venous stenosis” *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 59-65 [185]
- H.S. Weber “Catheter management of aortic valve stenosis in neonates and children” *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006 Jun;67(6):947-55. [186]
- D. De Wolf, H. Overhearing, D. Mathis „Simultaneous delivery of two patent arterial duct coils via one venous sheath” *Heart* 1997;78:201-2 [187]
- J.A. Wong, D. Shim, P.R. Hour et al “Validation of colour Doppler measurements of minimum patent ductus arteriosus diameters: significance for coil embolisation” *Am Heart J* 1998;136:714-7 [188]
- C. Zabal, R. Lance, A. Biennia et al “Interventional cardiology in congenital heart disease” *Arch Inst Cardiol Mex* Vol 69:63-68, 1999 [189]
- B. Zeevi, M. Berant, G. Bar-Mor et al “Percutaneous closure of Rashkind double-umbrella device and occluding spring coils” *Catheter Cardiovasc Diagn* 39:44-48 (1996) [190]

Danksagung

Mein Dank gilt zunächst Herrn Prof. Dr. D. Schranz, für die Vergabe des Themas dieser Dissertation.

Des Weiteren möchte ich allen Mitarbeitern der Kinderklinik, die mir bei der Aktensuche und anderen Problemen behilflich waren, danken.

Den Mitarbeitern des Instituts für Informatik, insbesondere Herrn Pabst, möchte ich für die statistische Auswertung und Analyse der Ergebnisse, sowie für einige kritische Hinweise danken.

Mein besonderer Dank gilt Frau PD Dr. I. Michel-Behnke, für ihre ausdauernde, freundliche und kritische Unterstützung, ihr immer offenes Ohr bei kinderkardiologischen und anderen Fragestellungen, ihre fachlichen Ratschläge während des Entstehens dieser Arbeit und nicht zuletzt für die Übernahme derselben.

Meinen Eltern, die mir das Studium der Humanmedizin ermöglicht und mich immer unterstützt haben, möchte ich an dieser Stelle ebenfalls ganz herzlich danken.

Für jegliche weitere Unterstützung auf dem Weg hierher möchte ich ausserdem meinem Mann und meiner Schwester danken.

Lebenslauf

Name: Angelika Franzen,
Geburtsname: Jeblick
Geburtsdatum: 03.04.1975
Geburtsort: Homburg (Saar)
Anschrift: Mönkebergstr. 5
33619 Bielefeld
Telefon: 0521/1642496
Familienstand: Verheiratet
Konfession: Evangelisch

Schulausbildung: 1981-1985 Grundschole, Leverkusen
1985-1994 Lise-Meitner-Gymnasium, Leverkusen

Studium: 1994-2001 Studium der Humanmedizin, Justus-Liebig-Universität, Gießen
1996 Physikum
1998 1. Staatsexamen
2000 2. Staatsexamen
03/00-04/01 Praktisches Jahr
2001 3. Staatsexamen

Berufserfahrung: 1994 Pflegepraktikum im Krankenhaus
1997-2000 Studienbegleitende Nachtwachen
03/1997 Famulatur, Allgemeinchirurgie, Städtisches Krankenhaus, Leverkusen
08/1997 Famulatur, Pädiatrische Praxis, Dr. med. B. von Landwüst, Leverkusen
08/1998 Famulatur, Pädiatrische Kardiologie, Justus-Liebig-Universität Gießen
09/1998 Famulatur, Gynäkologie, Whipps Cross Hospital, London
07/1999 Famulatur, Innere Medizin, Evangelisches Krankenhaus, Gießen
2000/01 Praktisches Jahr, Innere Medizin und Chirurgie im ev. Krankenhaus, Gießen, Pädiatrie im Kinderspital Zürich
07/01-12/02 Ärztin im Praktikum in der Kinderklinik Bielefeld, Bethel, Prof. Dr. J. Otte
02/03-heute Assistenzärztin in der Kinderklinik Bielefeld, Bethel, Prof. Dr. J. Otte

Fortbildungen: Grundkurs Sonographie, Grund-und Spezialkurs Strahlenschutz, Asthma-Trainer (Teil I), Notfallmedizin, Pädiatrische Notfälle