
UNIVERSITÄTSKLINIKUM HAMBURG-EPPENDORF

Universitäres Herzzentrum Hamburg
Interdisziplinäres Programm für angeborene Herzfehler
Sektion für Kinderherzchirurgie

Sektionsleiter: PD Dr. med. Ali Dodge-Khatami

Prospektive Evaluationsstudie einer neuen Operationstechnik: Innovative Fenestration bei Fontan Zirkulation

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der Universität Hamburg

vorgelegt von:

Clivia Schnegg
aus Leverkusen

Hamburg 2010

**Angenommen von der
Medizinischen Fakultät der Universität Hamburg am: 17.05.2011**

**Veröffentlicht mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Universität Hamburg.**

Prüfungsausschuss, der/die Vorsitzende: PD Dr. A. Dodge-Khatami

Prüfungsausschuss, zweite/r Gutachter/in: PD Dr. F. Wagner

Prüfungsausschuss, dritte/r Gutachter/in: Prof Dr. M. Kemper

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung	8
1.1	Ziel der Arbeit	8
1.2	Einführung	9
1.3	Das univentrikuläre Herz	9
1.4	Morphologisch univentrikuläres Herz	10
1.5	Trikuspidalklappenatresie	10
1.6	Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS)	12
1.7	Double outlet right ventricle (DORV)	13
1.8	Atrio-Ventrikuläre Septum Defekt (AVSD)	14
1.9	Entwicklung der Fontan Operation	15
1.9.1	Historie	15
1.9.2	Modifikation der Fontan Operation	16
1.10	Präoperative Selektionskriterien	17
1.11	Fenestrierung der totalen kavopulmonalen Konnektion	18
2	Material und Methodik	20
2.1	Studienpopulation (Ein- und Ausschlusskriterien)	20
2.2	Hinweise zu Ethikkommission, Patienteninformation und Einwilligungserklärung	20
2.3	Datenerhebungszeitraum	21
2.4	Erhobene Daten	21
2.4.1	Klinische Parameter	21
2.4.2	Biochemische Daten	22
2.4.3	Hämodynamische Parameter	22
2.4.4	Sonstige Parameter	23
2.5	Datenmanagement	23
2.6	Datenschutz	24
2.7	Operationsverfahren	24
3	Ergebnisse	27
3.1	Allgemeine Daten	27
3.2	Präoperative Daten	27
3.2.1	Laborchemische Daten	28

3.3	Peri- und postoperative Daten	28
3.3.1	Vergleiche in Abhängigkeit der Bypasszeit	29
3.3.2	Vergleiche in Abhängigkeit der Fenestration	30
3.3.2.1	Klinische Parameter	34
3.3.2.2	Laborchemische Daten	35
3.3.3	Korrelationen	40
3.4	Daten nach 3 Monaten	40
3.5	Daten nach 6 Monaten	42
4	Diskussion	47
5	Zusammenfassung	55
6	Anhang	56
6.1	Patientenkollektiv	56
7	Literaturverzeichnis	71
8	Danksagung	74
9	Lebenslauf	75

Abkürzungsverzeichnis

Abb.	Abbildung
AV	Atrio Ventrikular
BnP	B-Typ natriuretisches Peptid
EF	Ejektionsfraktion
GE	Gesamteiweiß
HLM	Herzlungenmaschine
LA	linkes Atrium
mmHg	Millimeter Quecksilbersäule (Druckeinheit)
p	statistisches Niveau
RA	rechtes Atrium
SD	Standardabweichung
SV	single Ventrikel
TCPC	totale cavo-pulmonale Connection
v.	vena
vs.	versus
VSD	Ventrikelseptumdefekt

Referenzwerte und Einheiten

	.
GOT U/l	10-50
GPT U/l	10-50
nt-proBNP ng/l	-155 *
TnT ng/ml	<0,03
Kreatinin mg/dl	0,2-0,7
Albumin g/l	35-50
Gesamteiweiß g/l	60-80

* Berücksichtigung der altersspezifischen Referenzwerte [1]

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Morphologisch univentrikuläre Herzen [3]	10
Abbildung 2: Trikuspidalatresie Typ Ia-c nach Edwards und Burchell [8]	11
Abbildung 3: Trikuspidalatresie Typ IIa-c nach Edwards und Burchell [8]	11
Abbildung 4: „Klassisches“ hypoplastisches Linksherzsyndrom [7]	13
Abbildung 5: Double Outlet Right Ventricle [7]	14
Abbildung 6: Atrio-Ventrikuläre Septum Defekt [11]	15
Abbildung 7: Trikuspidalatresie 2b und "Urfontan" [21]	16
Abbildung 8: Intrakardialer Tunnel mit Fenestration [3]	18
Abbildung 9: Extrakardialer Tunnel mit Fenestration [30]	19
Abbildung 10: Darstellung der Fontan Palliation mit Fenestration	25
Abbildung 11: Intraoperativer Situs	25
Abbildung 12: Boxplot Intensivtage	31
Abbildung 13: Boxplot Krankenhausverweildauer	32
Abbildung 14: Boxplot Drainagenverweildauer	32
Abbildung 15: Boxplot Ergussmenge	33
Abbildung 16: Boxplot Beatmungsdauer	33
Abbildung 17: Boxplot transkutane Sauerstoffsättigung	35
Abbildung 18: Postoperativer Verlauf BNP	36
Abbildung 19: Postoperativer Verlauf TNT	37
Abbildung 20: Postoperativer Verlauf Gesamteiweiß	37
Abbildung 21: Postoperativer Verlauf Albumin	38
Abbildung 22: Postoperativer Verlauf GOT	38
Abbildung 23: Postoperativer Verlauf GPT	39
Abbildung 24: Postoperativer Verlauf Kreatinin	39
Abbildung 25: Sättigungsniveau im Gesamtverlauf	43
Abbildung 26: Verlauf transkutane Sättigung mit Fenestrationsverschluß	44
Abbildung 27: Transkutane Sättigung im Verlauf bei offener Fenestration	44
Abbildung 28: BNP nach 6 Monaten mit verschlossener bzw. offener Fenestration	46

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Präoperative biometrische Daten	27
Tabelle 2: Laborchemische Daten	28
Tabelle 3: Postoperative Daten	29
Tabelle 4: Postoperative Daten in Abhängigkeit der HLM Zeit	30
Tabelle 5: Vergleiche in Abhängigkeit einer frühzeitig verschlossenen Fenestration	31
Tabelle 6: Postoperativer Verlauf transkutane Sauerstoffsättigung	34
Tabelle 7: Postoperative laborchemische Daten	36
Tabelle 8: Klinische Parameter nach 3 Monaten	41
Tabelle 9: Laborchemische Parameter nach 3 Monaten	42
Tabelle 10: Klinische Parameter nach 6 Monaten	42
Tabelle 11: Laborchemischen Daten nach 6 Monaten	45

1 Einleitung

1.1 Ziel der Arbeit

Die vorliegende prospektive, nicht randomisierte Beobachtungsstudie soll eine neue Methode der Fenestration bei der Fontan-Komplettierung evaluieren. Hier wird als Innovation eine Fenestration mittels Verbindung von der Vena anonyma zum gemeinsamen Vorhof durchgeführt. Der Vorteil dieser Art der Fenestration liegt neben der guten Steuerbarkeit in der hohen Wahrscheinlichkeit für einen Spontanverschluss der Verbindung in der spät-postoperativen Phase, wenn der Überlauf nicht mehr in Anspruch genommen wird. Zusätzlich könnte durch diese spezielle aber chirurgisch unkomplizierte Methode das Risiko für das Auftreten von paradoxen Embolien reduziert werden. Auch ein positiver Einfluss auf die Sauerstoffsättigung nach Erreichen der endgültigen Palliation ist zu erwarten.

Grundlage dieser Arbeit ist die prospektive Analyse von 15 konsekutiven Patienten. Die Patienten wurden aufgrund sehr komplexer angeborener kardialer Malformationen, die einer biventrikulären Korrektur nicht zugänglich waren, einer totalen cavopulmonalen Anastomose unterzogen.

Es handelt sich hierbei um eine Beobachtungsstudie hinsichtlich der Effektivität und Sicherheit der Variation einer etablierten herzchirurgischen Methode.

Die Arbeit stellt die postoperativen Ergebnisse dar, diskutiert und vergleicht sie mit Ergebnissen anderer Arbeitsgruppen.

1.2 Einführung

Jedes Jahr kommen in Deutschland circa ein Prozent aller Lebendgeburten mit einem Herzfehler auf die Welt. Nach neuesten Erfassungen entfallen hiervon circa 3 Prozent auf ein funktionell oder morphologisch univentrikuläres Herz [2]. Gerade Neugeborene mit einem derartigen Herzfehler können sich nur unzureichend adaptieren und werden bereits innerhalb kurzer Zeit wegen starker Zyanose, Trinkschwäche und/oder Tachypnoe auffällig. Häufig ist dann bereits in den ersten Lebenstagen eine erste palliative Operation notwendig.

Zu einem späteren Zeitpunkt erfolgt dann die definitive Palliation mit einer kreislaufftrennenden Operation nach Fontan. Bis zur erstmaligen Durchführung der Fontan-Operation im Jahre 1968 gab es keine alternative Therapieoption eines funktionell univentrikulären Kreislaufsystems.

Seit den ersten Operationen in den 1960-iger Jahren hat sich für kaum eine Patientengruppe die chirurgische Behandlung derartig entscheidend fortentwickelt [3].

1.3 Das univentrikuläre Herz

Ein bis drei Prozent aller angeborenen Herzfehler entsprechen einem funktionell univentrikulärem Herzen [4]. Kennzeichen der univentrikulären Kreislaufsysteme ist das funktionelle Vorliegen nur einer Hauptkammer, die den Pulmonal- und Systemkreislauf versorgt [3].

Im Rahmen des *Society of Thoracic Surgeons International Congenital Heart Surgery Database Project* wurden folgende Herzfehler unter dem Begriff funktionell singulärer Ventrikel zusammengefasst:

- Herzen mit Double-Inlet atrioventrikulärer Verbindung
- Herzen mit Fehlen einer atrioventrikulären Verbindung
- Herzen mit gemeinsamer atrioventrikulärer Verbindung und nur einem normal entwickeltem Ventrikel
- Herzen mit nur einem normal entwickeltem Ventrikel in Verbindung mit einem Heterotaxiesyndrom

- und sehr seltene Herzfehler, die nicht nach den oben erwähnten Kategorien klassifiziert werden können [5].

1.4 Morphologisch univentrikuläres Herz

Nach morphologisch-anatomischen Gesichtspunkten liegt ein univentrikuläres Herz dann vor, wenn beide Atrioventrikularklappen in eine Hauptkammer drainieren.

Aufgeführt in Abbildung 1 a-c sind die Möglichkeiten der atrioventrikulären Verbindung. In Abbildung 1a liegen zwei getrennte AV-Klappen (Double Inlet Konstellation) vor, in Abbildung 1b eine gemeinsame AV Klappe (Common Inlet) und in 1c die Atresie einer AV Klappe (Single Inlet). Die Myokardtrabekularisierung erlaubt die Identifizierung der Hauptkammer als morphologisch Linke (Double Inlet Left Ventrikel) oder Rechte (Double Inlet Right Ventrikel) [4].

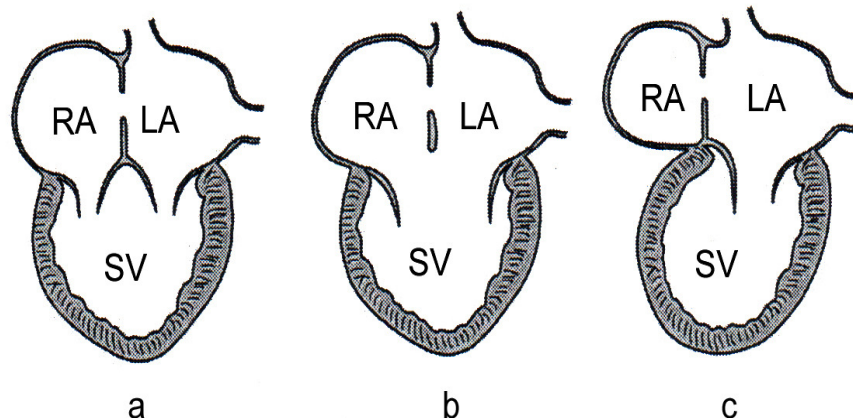


Abbildung 1: Morphologisch univentrikuläre Herzen [3]

1.5 Trikuspidalklappenatresie

Bei der Trikuspidalatresie ist der zugrundeliegende Defekt eine Atresie oder Aplasie der Trikuspidalklappe, die eine fehlende Verbindung des rechten Vorhofs mit der rechten Kammer zur Folge hat. Die Häufigkeit dieses Herzfehlers beträgt ca. 3% [6]. Entsprechend der Klassifizierung von Edwards und Burchell unterscheidet man zwischen zwei Typen, Typ 1 mit

ventrikuloarterieller Konkordanz und Typ 2 mit ventrikuloarterieller Diskordanz [7].

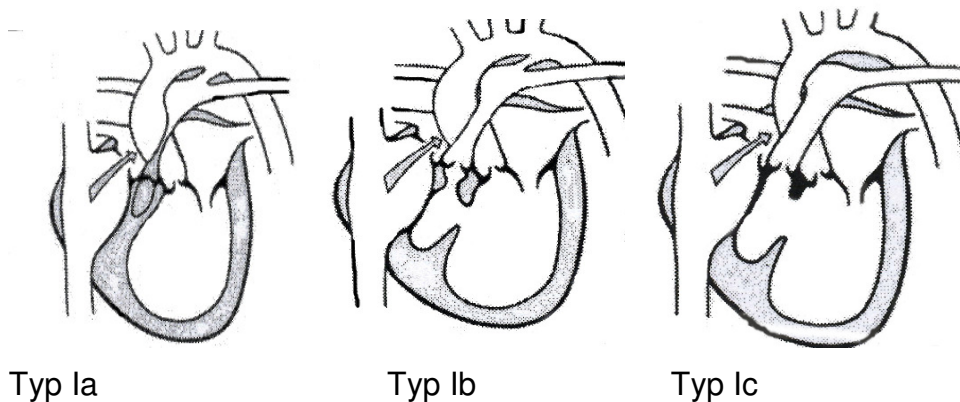


Abbildung 2: Trikuspidalatresie Typ Ia-c nach Edwards und Burchell [8]

Wie man der Abbildung 2 entnehmen kann, wird je nach assoziierten Fehlbildungen eine weitere Unterteilung in Typ a-c vorgenommen. Beim Typ Ia besteht zusätzlich eine Pulmonalatresie, das Ventrikelseptum ist intakt. Postnatal erfolgt die Lungenperfusion über den offenen Ductus arteriosus. Beim Typ Ib liegt neben einer Pulmonalklappen- oder Subpulmonalstenose ein kleiner Ventrikelseptumdefekt vor. Dies ist die häufigste Form der Trikuspidalatresie. Typ Ic zeichnet sich durch einen großen Ventrikelseptumdefekt aus. Die Pulmonalarterienklappe ist unauffällig.

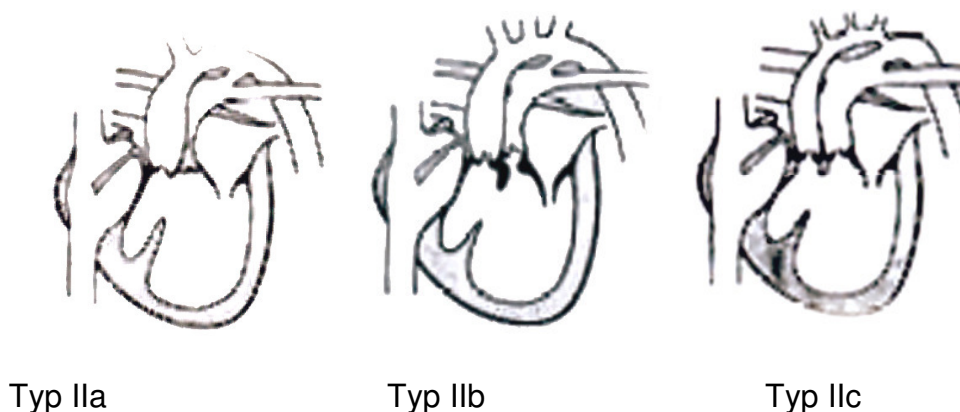


Abbildung 3: Trikuspidalatresie Typ IIa-c nach Edwards und Burchell [8]

Auch bei der Trikuspidalatresie Typ II unterscheidet man zwischen den Subtypen a-c. In allen Fällen liegt ein Ventrikelseptumdefekt vor. Parallel zu der

Einteilung beim Typ I ist bei der Trikuspidalatresie IIa die Pulmonalklappe atretisch, beim Typ IIb stenotisch und beim Typ IIc regelrecht.

Allen Fällen gleich ist der Rechts-Links Shunt auf Vorhofebene, welcher zu einer Mischung des systemvenösen und pulmonalvenösen Blutes führt.

Abhängig von der zusätzlichen Fehlbildung kommt es jedoch zu einer verminderten oder vermehrten Lungendurchblutung. So liegt beim Typ Ia zum Beispiel eine verminderte Lungendurchblutung vor und die hypoxischen Symptome stehen bei diesen Patienten im Vordergrund. Dem gegenüber steht zum Beispiel beim Typ IIc die Herzinsuffizienz im Rahmen eines vermehrten Lungendurchflusses im Vordergrund.

1.6 Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS)

Beim hypoplastischen Linksherzsyndrom handelt es sich um eine Entwicklungsfehlbildung mit Hypoplasie der linksseitigen Herzabschnitte. Darunter fallen eine Hypoplasie des linken Ventrikels, eine Atresie, Hypoplasie oder Stenose der Mitralklappe und/oder Aortenklappe und eine Hypoplasie der Aortenwurzel bis zur Ductusmündung [6].

Beim „klassischen“ hypoplastischen Linksherzsyndrom ist die Aortenklappe atretisch und die Mitralklappe atretisch, hypoplastisch oder stenotisch. Daraus ergibt sich weder ein normaler Einfluss in den linken Ventrikel noch ein Ausfluss. Der linke Ventrikel bleibt extrem hypoplastisch und funktionslos. Es besteht ein Links-Rechts Shunt auf Ebene des Vorhofes. Der rechte Ventrikel ist der einzige funktionsfähige Ventrikel und pumpt das Mischblut in die Lungenarterie. Von dort fließt das Blut einerseits in die Lungenstrombahn und andererseits über den Ductus arteriosus Botalli in die Aorta descendens. Die Aorta ascendens wird retrograd perfundiert [7].

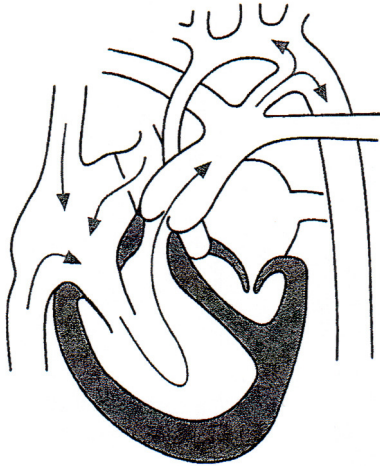


Abbildung 4: „Klassisches“ hypoplastisches Linksherzsyndrom [7]

Ein hypoplastischer linker Ventrikel kann ebenfalls beim „Double Outlet Right Ventricle“ (DORV) sowie beim unbalanciertem AV Kanal vorkommen. Der hypoplastische linke Ventrikel ist dadurch charakterisiert, dass er nicht wie üblich an der Bildung der Herzspitze beteiligt ist [7].

1.7 Double outlet right ventricle (DORV)

Ein Double Outlet Right Ventricle (DORV) ist keine Bezeichnung für einen bestimmten Herzfehler sondern vielmehr die Typisierung einer ventrikuloarteriellen Verbindung, die unter klinischem, hämodynamischem und operationstechnischem Gesichtspunkt sehr unterschiedliche Krankheitsbilder beinhaltet. Gemeinsames Charakteristikum ist das Entspringen beider großen Arterien vollständig oder zum überwiegenden Teil aus dem rechten Ventrikel [9]. Die Stellung der großen Arterien kann normal oder in Transpositionsstellung sein. Entspringen beide Gefäße vollständig aus dem rechten Ventrikel stellt der Ventrikelseptumdefekt die einzige Auslassmöglichkeit aus dem linken Ventrikel dar.

Dabei beeinflussen vor allem die Position des Ventrikelseptumdefektes und das Vorhandensein einer Pulmonalstenose den daraus resultierenden Links-Rechts Shunt, die Hämodynamik und das klinische Bild [6].

Die kausale Therapie dieses Herzfehlers besteht in der operativen Korrektur. Bei anatomisch ungünstigen Verhältnissen kann eine biventrikuläre Korrektur

nicht immer durchgeführt werden und eine Fontan Operation zur Trennung der beiden Kreisläufe notwendig sein.

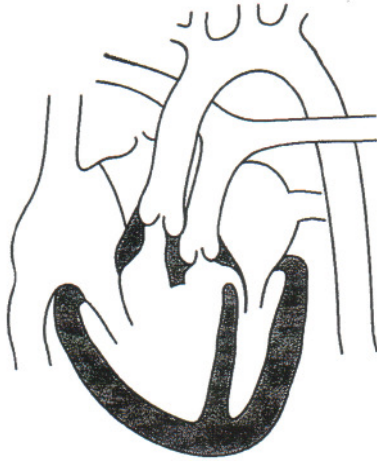


Abbildung 5: Double Outlet Right Ventricle [7]

1.8 Atrio-Ventrikuläre Septum Defekt (AVSD)

Der Atrio-Ventrikuläre Septum Defekt ist durch ein Fehlen von Septumgewebe unmittelbar ober- und/oder unterhalb der AV-Klappenebene gekennzeichnet. Die AV Klappen sind ebenfalls betroffen und als gemeinsame Klappe angelegt. Das Bild des AV Septumdefekts ist sehr variabel. Vom Vorhofseptumdefekt vom Primumtyp, über einen isolierten Inlet-VSD bis hin zum kompletten AV-Kanal [7]. Als Sonderform des AVSDs gilt der unbalancierte AV-Septumdefekt. Hier ist die AV-Klappe unbalanciert mit den beiden Ventrikeln (meist dem Linken) verbunden. In diesem Fall würde eine Korrektur des kompletten AV Kanals zu einer inadäquaten Mitralklappe, möglicherweise auch zu einem inadäquaten linken Ventrikel und zu einer subaortalen Stenose führen. In diesem Fall muss das operative Management in Richtung Einkammersystem gelenkt werden [10].

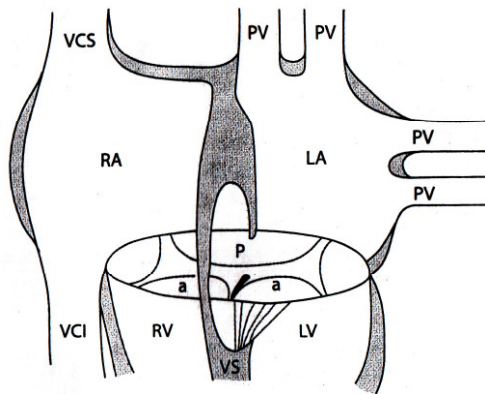


Abbildung 6: Atrio-Ventrikuläre Septum Defekt [11]

1.9 Entwicklung der Fontan Operation

1.9.1 Historie

Bereits im 17. Jahrhundert beschrieb Harvey den rechten Ventrikel als Pumpe, die das Blut der Hohlvenen durch die Lungen in die Region des linken Ventrikels treibt. Zusätzlich konnte er aber auch der Lunge eine gewisse Saug- und Pumpfunktion beimessen [12]. Dieses duale Prinzip der pulmonalen Zirkulation wurde Mitte des 19. Jahrhunderts von Magendie weiterentwickelt. Er postulierte, dass die Ausdehnung der Lunge den gleichzeitigen Zufluss des Blutes und des Sauerstoffes in die Lunge erlaubt [13]. Experimente von Lichtheim [14] und d'Asronval [15] untermauerten diese Theorien. Die ersten Tierversuche, den rechten Ventrikel zu umgehen, erfolgten 1949 durch Rodbard und Wagner. Sie anastomosierten den Pulmonalarterienstamm an das rechte Herzohr. Die Prozedur dauerte eine Stunde, lediglich ein Hund überlebte 12 Stunden [16]. Ähnliche Experimente wurden 1954 durch die Gruppe um Warden an Kaninchen durchgeführt [17]. Im Jahr 1955 versuchte Hurwitt durch eine atriopulmonale Anastomose bei einem Patienten mit Trikuspidalatresie den rechten Ventrikel zu umgehen. Der Patient überlebte die Operation nicht [18]. Diese und weitere Untersuchungen schafften die Voraussetzungen für die von Glenn 1958 klinisch erfolgreich angelegte unidirektionale Anastomose zwischen oberer Hohlvene und rechter Pulmonalarterie [19].

Im Jahr 1966 wurde von Haller experimentell die End-zu-End Anastomosierung der Vena cava superior mit der rechten Pulmonalarterie durchgeführt. Um

erstmalig einen kompletten Rechtsherzbypass zu erreichen, wurde in einem zweiten Schritt die Trikuspidalklappe verschlossen [20].

Basierend auf diesen Erkenntnissen wurde im Jahr 1968 von Fontan und Baudet die erste erfolgreiche vollständige Kreislaufftrennung bei einem Patienten mit Trikuspidalatresie durchgeführt [21]. Nach Anlage einer univentrikulären Glenn Anastomose, anastomosierten sie das rechte Herzhorn mit dem proximalen Ende der rechten Pulmonalarterie. Der Pulmonalarterienstamm wurde ligiert, der Atriumseptumdefekt verschlossen und es wurde eine Homograftklappe in das Ostium der unteren Hohlvene implantiert.

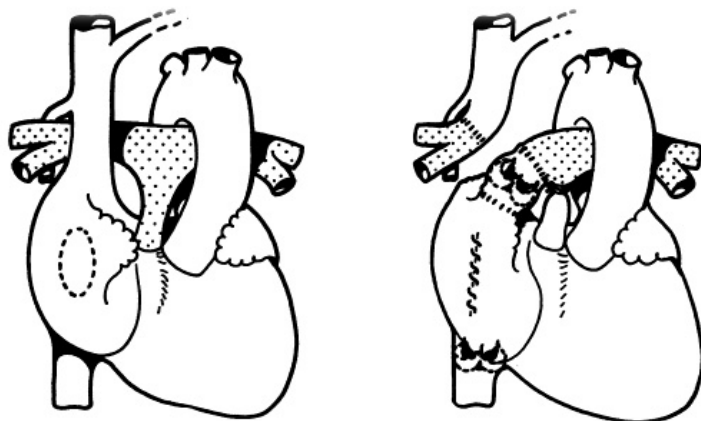


Abbildung 7: Trikuspidalatresie 2b und "Urfontan" [21]

Zur Verbesserung der frühen und späten postoperativen Ergebnisse wurden im Laufe der nächsten Jahre viele Modifikationen vorgeschlagen.

1.9.2 Modifikation der Fontan Operation

Kreutzer et al. veröffentlichten 1973 eine vereinfachte, schon 1970 durchgeführte Operationstechnik, bei der die autologe Pulmonalklappe als Conduit zwischen rechtem Vorhof und Pulmonalarterie zu liegen kommt. Auf eine Glenn Anastomose mit Durchtrennung der rechten Pulmonalarterie sowie auf eine Klappe in der unteren Hohlvene konnte so verzichtet werden [22].

Weitere Modifikationen wie zum Beispiel durch Björk et al. [23] und Lins et al. [24] folgten in den kommenden Jahren. Björk et al. beschrieb 1979 eine Direktanastomose des rechten Vorhofs mit dem rechtsventrikulären

Ausflußtrakt [23]. Die Modifikation durchgeführt von Lins et al beinhaltete eine direkte atriopulmonale Anastomose [24].

1988 wurde dann von de Leval die Technik der totalen Cavopulmonalen Anastomose beschrieben. Zunächst wird eine bidirektionale Glenn-Anastomose angelegt. Ein Tunnel in der lateralen rechten Vorhofwand verbindet schließlich die beiden Hohlvenen miteinander. Diese Technik hat den Vorteil, dass der Sinusknoten weniger Druckbelastungen ausgesetzt wird und das Risiko für Arrhythmien somit reduziert ist. Zusätzlich werden turbulente Strömungsverhältnisse minimiert und das Risiko für postoperative Thrombosen gesenkt [25].

Marcelletti et al stellte mit der Verlagerung dieser Rohrprothese nach extrakardial 1990 erstmalig die extrakardiale kavopulmonale Konnektion vor [26].

Die Modifikationen der vergangenen Jahre bezogen sich nicht nur auf das Indikationsspektrum und die Operationstechnik sondern auch auf die präoperativen Selektionskriterien.

1.10 Präoperative Selektionskriterien

Die ursprünglichen Kriterien, die „Ten Commandments“, für die Fontan Operation, aufgestellt von Choussat und seinen Kollegen waren wie folgt :

- Minimales Alter 4 Jahre
- Sinusrhythmus
- Normaler Verlauf der Vv. Cavae
- Größe des rechten Vorhofs normal
- Mittlerer Pulmonalarteriendruck <15 mmHg
- Pulmonaler Gefäßwiderstand <4units/m²
- Pulmonalarterie/Aorta Durchmesserverhältniss > 0,75
- Gute linksventrikuläre Funktion, EF >60%
- Kompetente linke AV Klappe
- Keine verschlechterten Bedingungen durch vorherige Shuntoperationen.

Das Fehlen eines oder mehrerer dieser Kriterien galt in der Anfangsphase als relative oder sogar absolute Kontraindikation [27].

Mit zunehmenden Erfahrungen und veränderter Operationstechnik sind jedoch einige der Kriterien nur noch eingeschränkt gültig. Der pulmonale Druck sowie der pulmonalvaskuläre Widerstand zählen weiterhin zu den wichtigen Kriterien [28]. Auch gelten nach wie vor die hochgradige Atrioventrikularklappeninsuffizienz sowie die eingeschränkte Ventrikelfunktion als Risikofaktoren, da sie den pulmonalen Widerstand erhöhen können und somit mit einer schlechteren Prognose assoziiert sind [29].

1.11 Fenestrierung der totalen kavopulmonalen Konnektion

Die Fenestrierung der totalen cavopulmonalen Konnektion wurde zunächst Ende der 1980iger Jahre bei Patienten angewandt, die als Hochrisikopatienten eingeschätzt wurden. Diese meist zwischen Conduit und rechtem Vorhof angelegte Fenestration führt zu einer inkompletten Trennung von system- und pulmonalvenösem Rückfluss [30].

Die bisherigen gängigen Möglichkeiten der Fenestration bei intra- und extrakardialen Conduiten werden in der nachfolgenden Abbildung skizziert.

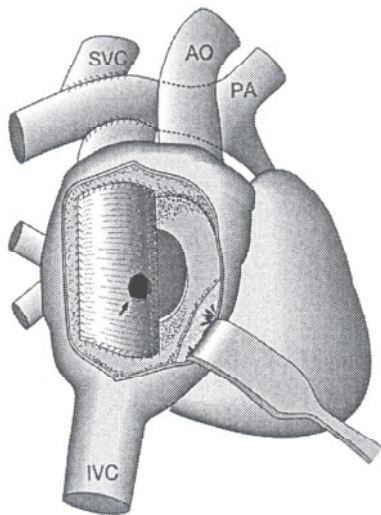


Abbildung 8: Intrakardialer Tunnel mit Fenestration [3]

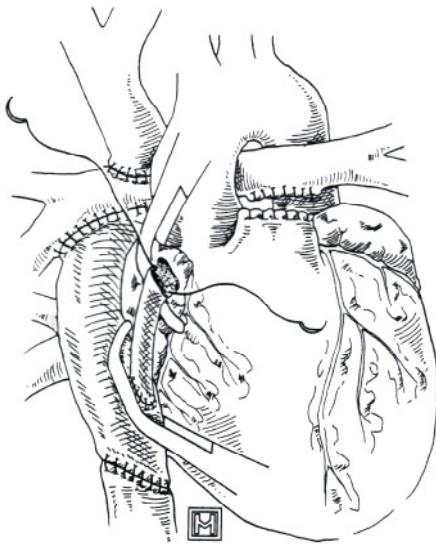


Abbildung 9: Extrakardialer Tunnel mit Fenestration [30]

Unter der Vorstellung, dass durch Belassen eines Rechts-Links Shunts in der frühen postoperativen Phase eine adäquate Vorlast erreicht und ein Low-cardiac Output verhindert werden kann, wurde bei Patienten mit erhöhtem pulmonalvaskulärem Widerstand eine Fenestration in Betracht gezogen. Des Weiteren soll dank der Fenestration ein zu hoher Druck in den Hohlvenen und der Pulmonalarterie vermieden werden [31]. Diesen Vorteilen gegenüber steht jedoch eine niedrigere systemische Sauerstoffsättigung, ein Risiko für eine paradoxe Embolie sowie einer potentiellen Notwendigkeit für einen weiteren invasiven Eingriff - dem interventionellen Verschluss der nicht mehr benötigten Fenestration [32].

2 Material und Methodik

2.1 Studienpopulation (Ein- und Ausschlusskriterien)

Die Grundlage dieser Studie bilden 15 Patienten, die in dem Zeitraum von Oktober 2008 und März 2010 am Universitären Herzzentrum Hamburg aufgrund einer univentrikulären Herzphysiologie eine Fontan-Komplettierung erhielten.

Nach spezieller Aufklärung und Einverständnis der Eltern wurden die Patienten in die insgesamt sechsmonatige Beobachtungsstudie aufgenommen. Ausschlusskriterium besteht insbesondere im Fehlen einer Vena anonyma, da sie zur Anastomose der Fenestration auf den gemeinsamen Vorhof benötigt wird.

2.2 Hinweise zu Ethikkommission, Patienteninformation und Einwilligungserklärung

Da es sich bei der TCPC um ein weltweit anerkanntes und etabliertes Verfahren zur Palliation von univentrikulären Vitien handelt ist eine besondere Genehmigung durch eine Ethikkommission nicht nötig. Im Hinblick auf die Variation der Fenestration erfolgt eine gesonderte Erklärung im Rahmen der Patienteninformation und der Einwilligungserklärung. Hier wird auf mögliche Alternativen und die vergleichende Risikoeinschätzung eingegangen.

Die Indikation zur endgültigen Palliation mittels TCPC mit Fenestration wird in der gemeinsamen Konferenz für angeborene Herzerkrankungen gestellt. Hier wird nach Vorstellung aller klinischen, biochemischen und hämodynamischen Parameter durch Anamnese, klinische Untersuchung, Laboruntersuchungen, Echo- und Elektrokardiographie sowie invasiver Messungen mittels diagnostischem Herzkatheter eine gemeinsame Indikation durch Kinderherzchirurgie und Kinderkardiologie gestellt und die Palliation terminiert.

Über die Diskussion und Entscheidung wird ein Protokoll erstellt und in die Patientenakte überführt.

2.3 Datenerhebungszeitraum

Der Zeitraum der durchgeführten operativen Eingriffe erstreckt sich vom Oktober 2008 bis März 2010. Die Erhebung ist im September 2010 mit der letzten 6 Monatskontrolle planmäßig beendet worden.

2.4 Erhobene Daten

Wie im Anhang für jeden Patienten individuell aufgeführt, wurde eine Erhebung von prä-, peri- und postoperativ relevanten Parametern durchgeführt. Diese kann man in klinische, biochemische und hämodynamische Parameter unterteilen.

2.4.1 Klinische Parameter

Zu den klinischen Parametern zählen:

- Größe
- Gewicht
- Herzfrequenz
- Transkutan gemessene Sauerstoffsättigung

Größe und Gewicht wurde präoperativ, sowie zu den Kontrollen nach drei und sechs Monaten erhoben.

Die Parameter „Herzfrequenz“ und „Sauerstoffsättigung“ wurden präoperativ, am OP Tag sowie postoperativ Tag 1-3 und in den Kontrollen nach drei und sechs Monaten erhoben.

2.4.2 Biochemische Daten

Parallel zur Herzfrequenz und Sauerstoffsättigung wurden präoperativ, am OP Tag, postoperativ Tag 1-3 und in den Kontrollen nach drei und sechs Monaten folgende biochemischen Parameter untersucht:

- GOT
- GPT
- Kreatinin
- Gesamteinweiß
- Albumin
- Laktat
- TnT
- BNP

Bei liegendem zentralvenösem Katheter wurde in der perioperativen Phase zusätzlich die zentralvenöse Sauerstoffsättigung bestimmt.

2.4.3 Häodynamische Parameter

Zu den häodynamisch erhobenen Parametern zählt der präoperativ durchgeführte Herzkatheter sowie die echokardiographischen Kontrollen vor Entlassung und in den Kontrollen nach drei und sechs Monaten. In der Echokardiographie wird besonderes Augenmerk auf Folgendes gelegt:

- Ventrikelfunktion (gut/eingeschränkt)
- Pleuraerguß(ja/nein)
- Aszitis (ja/nein)
- AV Klappen Insuffizienz (Grad 1-3)
- Fenestration (offen/geschlossen)

Der Zustand der Fenestration wird mit Hilfe einer intravenösen Applikation von Echovist® beurteilt. Hierbei wird bei den Patienten immer eine Vene am linken Handrücken punktiert und 2 ml Echovist® rasch appliziert. Nach Applikation von Kontrastmittel in den venösen Abfluss des linken Arms erwartet man bei offener Fenestration eine Umgehung des Lungenkreislaufes und einen raschen Einstrom des Kontrastmittels in den gemeinsamen Vorhof. Bei Nachweis des

Kontrastmittels innerhalb von zwei Herzschlägen im gemeinsamen Vorhof wurde die Fenestration als offen angesehen. Bei einer Dauer von drei oder mehr Herzschlägen galt sie als verschlossen.

Bei der Herzkatheteruntersuchung wird besonderes Augenmerk auf den transpulmonalen Gradient gelegt. Hierbei handelt es sich um den Druckgradient zwischen dem mittlerem Pulmonalarteriendruck und dem mittlerem pulmonal-kapillärem Verschlussdruck [33].

2.4.4 Sonstige Parameter

Um einen Vergleich mit anderen Studien erstellen zu können, wurden darüber hinaus folgende Parameter aus der perioperativen Phase erhoben:

- Operationsdauer
- Ischämiezeit
- Conduitgröße und Fenestrationsgröße
- Intubationszeit
- Tage auf Intensivstation
- Gesamtaufenthalt im Krankenhaus
- Drainagefluss als Gesamtmenge (in ml/kg) und Dauer

2.5 Datenmanagement

Als Grundlage für die Datenerhebung werden die kliniküblichen Dokumentationsmechanismen heran gezogen. Hier soll insbesondere die Patientenkurve und das Soarian gestützte EDV System benutzt werden. Darüber hinaus soll eine relationale Datenbank (Filemaker Pro) die Archivierung und Auswertung der primären und sekundären Endpunkte unterstützen.

Für die statistische Analyse ist die SPSS Version 11.5 Software verwendet worden.

Statistisch signifikante Unterschiede innerhalb der einzelnen Gruppen sind mittels Wilcoxon-Mann-Whitney Test ermittelt worden. Ein p Wert kleiner 0,05 ist als statistisch signifikant gewertet worden.

2.6 Datenschutz

Dem Datenschutz wurde durch Verschlüsselung der Patientendaten Rechnung getragen.

2.7 Operationsverfahren

Die alte mediane Sternotomie wird wieder eröffnet. Es folgt das sorgfältige Freipräparieren des Herzens und anschließende Heparin-gabe mit Kanülierung der Aorta ascendens sowie der superioren und inferioren Vena cava mit Übergang in den kardiopulmonalen Bypass. Das Unterteil vom Commonvorhof wird mit einer Gefäßklemme abgeklemmt und von der inferioren Vena cava durchtrennt und in zwei Schichten übernäht. Nach Freipräparation der Pulmonalarterien wird der untere Teil von der Pulmonalarterie eröffnet und zudem ein Gore Tex-Conduit (18-22 mm) anastomosiert. Die proximale Seite von dem GoreTex-Conduit wird dann zur Mündung von der durchtrennten V. cava inferior fortlaufend angenäht. Nach Entlüftung erfolgen die Freigabe des Kreislaufs und das Abgehen vom kardiopulmonalen Bypass. Während der modifizierten Ultrafiltration wird entsprechend Abbildung 10 eine GoreTex Fenestration (5-6mm) zwischen V.anonyma und Commonvorhof gemacht, zuerst mit der proximalen Anastomose in der V.anonyma zum GoreTex und danach zum Commonvorhof. Abbildung 11 zeigt den intraoperativen Situs.

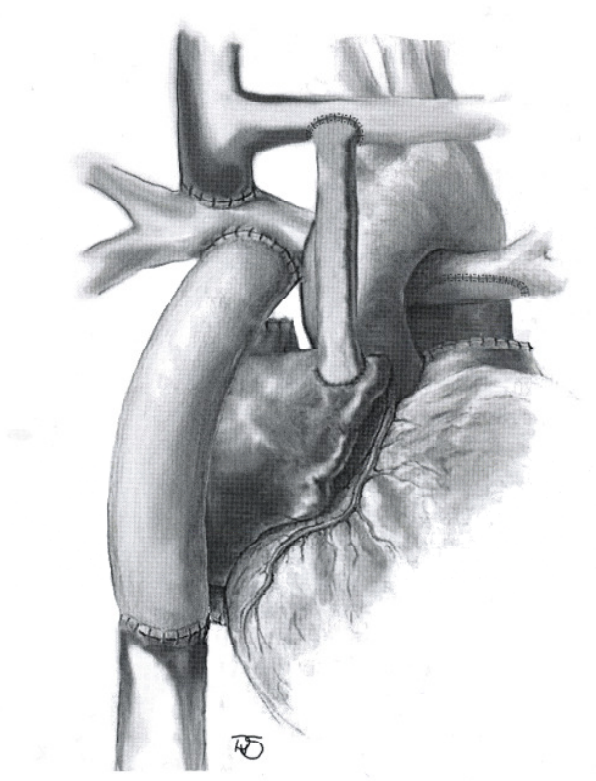


Abbildung 10: Darstellung der Fontan Palliation mit Fenestration

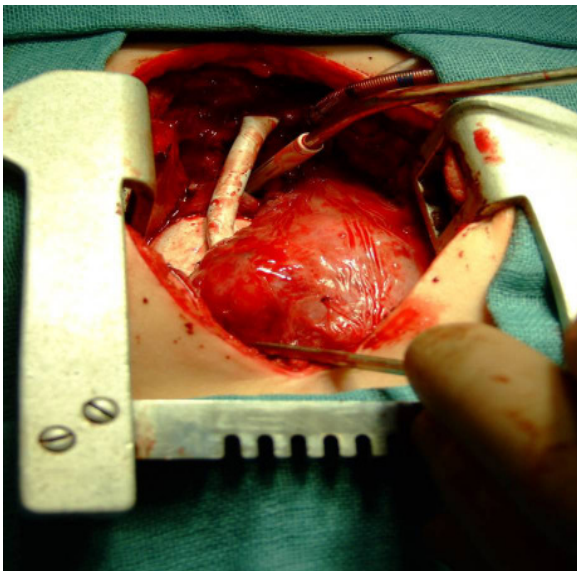


Abbildung 11: Intraoperativer Situs

Nach Entlüftung wird die Fenestration freigegeben. Dekanülierung und Übernaht aller Kanülierungsstellen. Protamingabe und Kontrolle auf Blutstillung. Anlegen von Vorhof- und Ventrikelschrittmacherdrähten sowie Einlegen von Drainagen in das Perikardium sowie Pleura rechts und links. Das Herz wird

wieder mit einer GoreTex-Membran abgedeckt. Sternotomie und Hautverschluss in üblicher Weise.

3 Ergebnisse

3.1 Allgemeine Daten

Zwischen Oktober 2008 und April 2010 wurde am Universitären Herzzentrum Hamburg bei insgesamt 15 Patienten eine Fontankomplettierung mit Fenestration durchgeführt. Die Geschlechterverteilung liegt bei neun Mädchen und sechs Jungen. Die zugrundeliegenden Herzfehler waren wie folgt verteilt: Trikuspidalklappenatresie (n=7), Double Inlet Left Ventricle (n=2), Double Outlet Right Ventrikel (n=2), unbalancierter AV Kanal (n=1), Pulmonalklappenatresie (n=1), hypoplastischer rechter Ventrikel (n=1) sowie Mitralatresie mit hypoplastischem linken Ventrikel (n=1).

3.2 Präoperative Daten

Entsprechend Tabelle 1 liegt das Alter bei Operation im Durchschnitt bei 37 Monaten, das Gewicht im Mittel bei 13,5 kg, die Körpergröße bei 94 cm. Die transkutane Sauerstoffsättigung liegt im Mittel bei 83 Prozent.

Tabelle 1: Präoperative biometrische Daten

	N	Min	Max	Median	Mittel	SD
Alter in Monaten	15	23	88	30	36,6	16,4
Größe in cm	15	83	103	95	94,3	6,3
Gewicht in kg	15	9,6	16,5	13,6	13,5	1,9
SaO2 transkutan in %	15	71	91	82	83,3	4,7
Herzfrequenz/min	15	84	130	102	101,6	13,4

In den präoperativ durchgeführten Herzkatheteruntersuchungen zeigen sich bei 5 Patienten aortopulmonale Kollateralen. Bei einem Patient wird diese im Rahmen des präoperativen Herzkatheters verschlossen. Der transpulmonale Gradient liegt im Patientenkollektiv im Mittel bei 3,7 mmHg (Median 4 mmHg). Die echokardiographische Ventrikelfunktion wird bei allen bis auf einen Patienten als gut eingestuft. Bei einem Patienten wird sie als mäßig eingestuft, inklusive erst- bis zweitgradiger Atrioventrikularklappeninsuffizienz.

3.2.1 Laborchemische Daten

Zusammengefasst in Tabelle 2 zeigen sich präoperativ folgende laborchemischen Befunde:

Tabelle 2: Laborchemische Daten

	N	Min.	Max.	Median	Mittel	SD
GOT (U/l)	13	33	47	37,0	37,1	4,2
GPT (U/l)	13	10	25	15	17,3	5,8
BNP (ng/l)	15	45	588	156,0	188,1	161,4
TnT (ng/ml)	7	<0,03	0,1	0,03	0,04	0,03
Kreatinin (mg/dl)	14	0,22	0,50	0,34	0,36	0,08
Albumin (g/l)	7	42	51	49	47,3	3,1
GE g/l	13	59	75	72	70,5	4,6

Bis auf ein erhöhtes BNP sowie eine leichte Erhöhung des Parameters GOT sind die Werte im Mittel im Normbereich.

Bezüglich des Parameters TnT ist anzumerken, dass sich die Untersuchungsverfahren und hiermit auch der Referenzwert während des Beobachtungszeitraums geändert haben. Bei den ersten Patienten gilt ein Wert <0,1 ng/ml als unauffällig, im Verlauf hat sich der Referenzwert auf <0,03 ng/ml geändert.

3.3 Peri- und postoperative Daten

Die Bypasszeit beträgt im Mittel 116 Minuten (Median 103 min.). Bei zwei Patienten ist aufgrund eines intraatrialen Eingriffs (AV-Klappen-Plastik bzw. Atrioseptostomie) eine Abklemmzeit von 20 respektive vier Minuten notwendig. Zehn Patienten erhalten ein 20 mm, vier Patienten ein 18 mm, und ein Patient ein 22 mm Conduit. Mit Ausnahme eines Patienten erhalten alle eine 5 mm Fenestration. Die Fenestration des einen Patienten ist 6 mm groß.

Postoperativ können die Patienten im Median nach sieben Stunden (Minimum vier Stunden, Maximum 172 Stunden) extubiert werden. Die Ergussmenge liegt im Mittel bei 180 ml/kg Körpergewicht (Median 88 ml/kg) mit einer mittleren Drainagenverweildauer von 6,9 Tagen (Median fünf Tage).

Die Verweildauer auf der Intensivstation liegt im Mittel bei 4,5 Tagen, der Gesamtkrankenhausaufenthalt im Mittel bei 18,3 Tagen.

Tabelle 3: Postoperative Daten

	ICU Tage	Gesamt Tage	Drainagen Tage	Drainagefluss ml/kg	Beatmung Stunden
N	15	15	15	15	15
Minimum	2	9	2	38,1	4
Maximum	12	35	21	983,2	172,5
Median	3	18	5	88,0	7
Mittel	4,5	18,3	6,9	180,1	26,0
SD	3,0	6,2	5,8	261,0	47,2

3.3.1 Vergleiche in Abhängigkeit der Bypasszeit

Studien belegen, dass eine verlängerte Bypasszeit den postoperativen Verlauf negativ beeinflusst [34]. Für unsere Daten wurden die Patienten in Abhängigkeit der Bypasszeit in zwei vergleichbar große Gruppen unterteilt. In der Gruppe 1 (n=7) liegt die Bypasszeit unter 100 Minuten, in der Gruppe 2 (n=8) bei 100 Minuten oder mehr. In der Gruppe mit kürzerer Bypasszeit ist die Verweildauer auf Intensivstation tendenziell niedriger. Sie beträgt im Median drei Tage (Gruppe 1) vs. 4,5 Tage (Gruppe 2) ($p>0,05$). Die Verweildauer im Krankenhaus beträgt im Median 15 (Gruppe 1) vs. 18,5 (Gruppe 2) Tage ($p>0,05$). Auch die Dauer der Drainagen liegt mit drei (Gruppe 1) vs. 5,5 (Gruppe 2) Tagen tendenziell niedriger ($p>0,05$). Eine statistische Signifikanz lässt sich in keinem dieser Fälle berechnen.

Die Beatmungszeit beträgt in Gruppe 1 im Median fünf Stunden vs. 8,5 Stunden in Gruppe 2. Hier lässt sich mit einem p Wert von 0,048 eine statistische Signifikanz ermitteln.

Mit einem p Wert von 0,049 ist auch der Drainagefluss signifikant geringer in der Gruppe mit kürzeren HLM Zeit. Sie liegt in Gruppe 1 im Median bei 39,3 ml/kg und in Gruppe 2 bei 112 ml/kg.

Tabelle 4: Postoperative Daten in Abhängigkeit der HLM Zeit

HLM		ICU Tage	Gesamt Tage	Drainagen Tage	Drainagefluss ml/kg	Beatmung Stunden
<100 min	N	7	7	7	7	7
	Median	3	15	3	39,3	5
	Mittel	3	16,9	5,9	129,2	5,8
	SD	1	5,6	6,7	203,8	1,7
>100 min	N	8	8	8	8	8
	Median	4,5	18,5	5,5	112	8,5
	Mittel	5,7	19,6	7,9	224,6	43,8
	SD	3,6	6,7	5,8	309,4	60,9

3.3.2 Vergleiche in Abhängigkeit der Fenestration

In der folgenden Auswertung werden die Patienten in Abhängigkeit eines frühzeitigen Verschlusses der Fenestration verglichen. Ein frühzeitiger Verschluss liegt dann vor, wenn zum Zeitpunkt der Entlassung in der echokardiographischen Untersuchung die Fenestration nicht mehr nachweisbar ist. Gruppe 1 (n=10) ist im Folgenden die Gruppe mit zum Entlassungszeitpunkt offener Fenestration. Gruppe 2 (n=5) dementsprechend im Folgenden die Gruppe mit verschlossener Fenestration.

Die Intensivzeit ist im Median mit 3 Tagen in Gruppe 1 vs. 5 Tagen in Gruppe 2 tendenziell, jedoch nicht signifikant, niedriger ($p>0,05$).

Auch die Krankenhaustage insgesamt liegen im Median mit 15,5 Tagen (Gruppe 1) niedriger als in Gruppe 2 mit 20 Tagen ($p>0,05$).

Die Beatmungsdauer liegt in Gruppe 1 im Median bei 6,75 Stunden, in Gruppe 2 bei 9 Stunden. Der Unterschied ist nicht signifikant ($p>0,05$).

Die Drainagedauer beträgt in der Gruppe mit offener Fenestration 3,5 Tage vs. 6 Tage in der Gruppe mit frühzeitig verschlossener Fenestration ($p>0,05$).

Der Drainagefluss liegt im Median bei 66,1 vs. 193,5 ml/kg. Hier liegt mit einem p Wert von 0,01 eine statistische Signifikanz vor.

Tabelle 5: Vergleiche in Abhängigkeit einer frühzeitig verschlossenen Fenestration

		ICU Tage	Gesamt Tage	Drainagen Tage	Drainagefluss ml/kg	Beatmung Stunden
Offen	N	10	10	10	10	10
	Median	3	15,5	3,5	66,1	6,75
	Mittel	3,4	17,6	5,6	74,2	10,2
	SD	1,5	7,1	4,9	40,5	13,0
Zu	N	5	5	5	5	5
	Median	5	20	6	193,5	9
	Mittel	6,6	19,8	9,6	392,0	57,7
	SD	4,2	4,0	7,1	387,9	74,7

Die folgenden aufgeführten Graphiken veranschaulichen die oben beschriebenen Daten mit besseren Ergebnissen in der Gruppe der sicher offenen Fenestration. Auffällig ist auch eine deutlich größere Spannbreite mit meist größeren Standardabweichungen im Kollektiv mit nicht sicher offener Fenestration. Einzige Ausnahme bildet hier die Krankenhausverweildauer, bei der die Standardabweichung im Kollektiv mit sicher offener Fenestration größer ist.

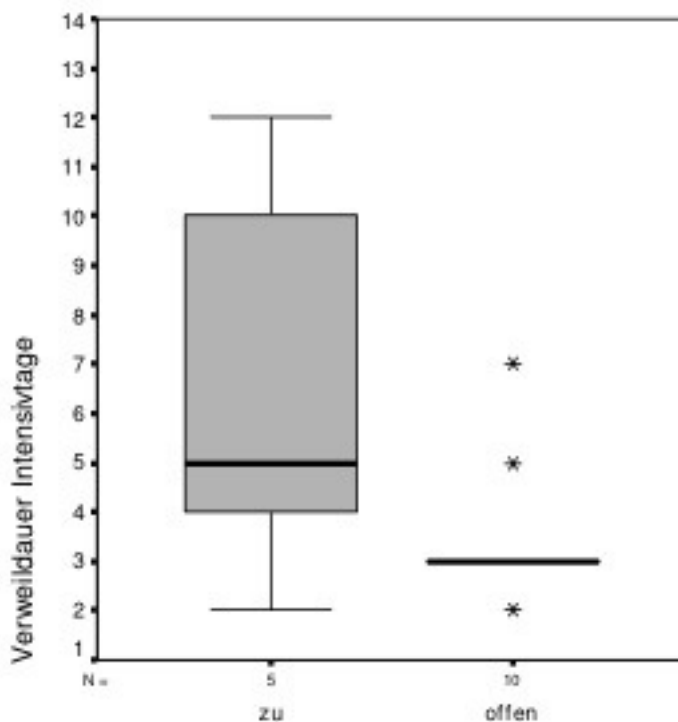


Abbildung 12: Boxplot Intensivtage

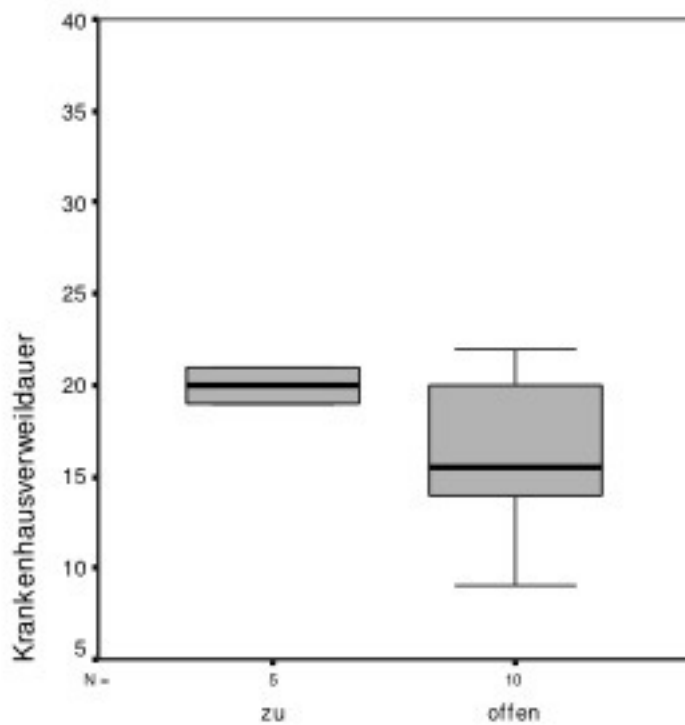


Abbildung 13: Boxplot Krankenhausverweildauer

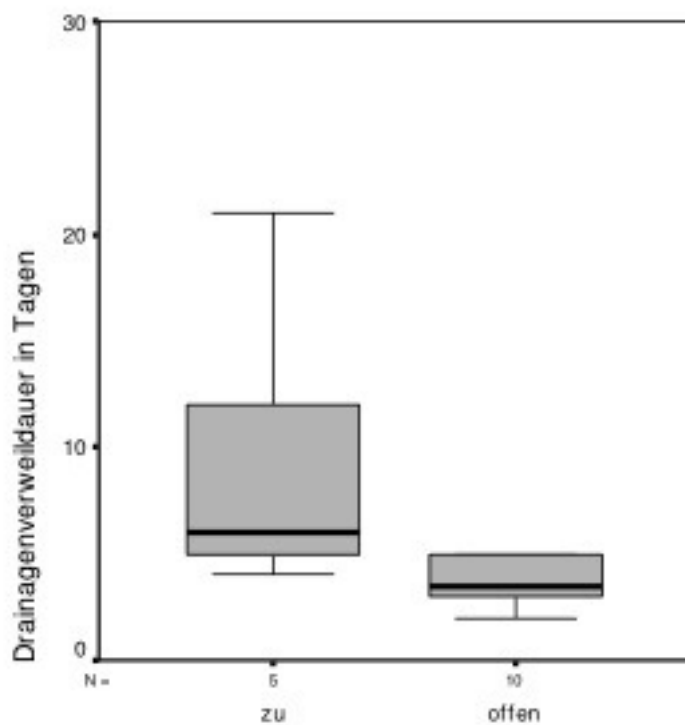


Abbildung 14: Boxplot Drainagenverweildauer

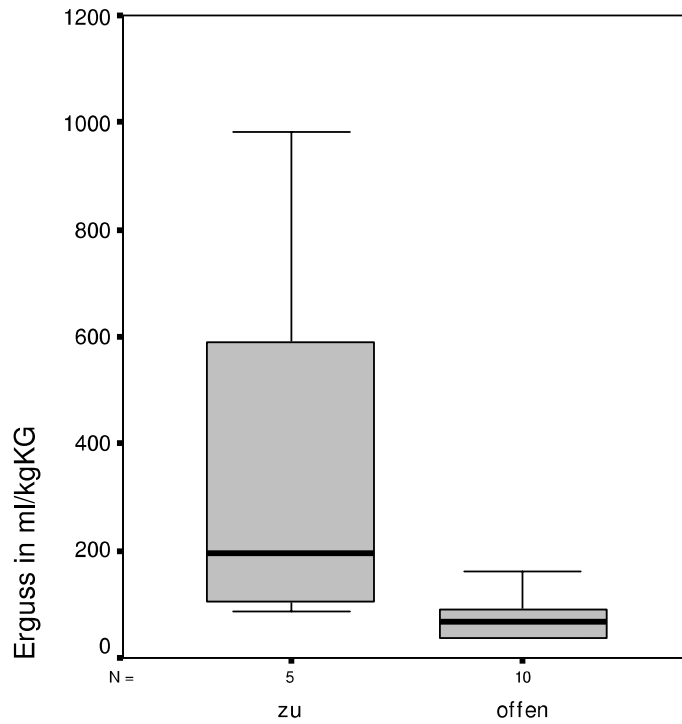


Abbildung 15: Boxplot Ergussmenge

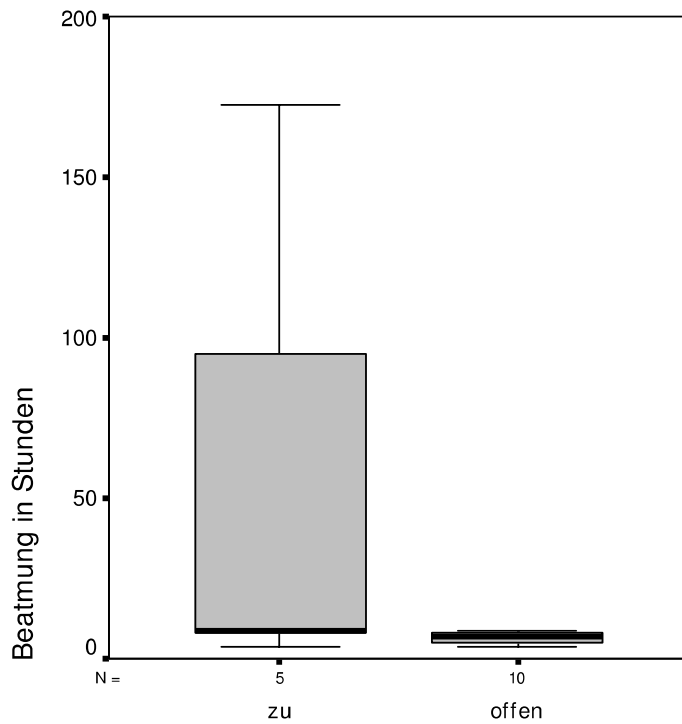


Abbildung 16: Boxplot Beatmungsdauer

3.3.2.1 Klinische Parameter

Tabelle 6 und Abbildung 17 zeigen den Verlauf der transkutan gemessenen Sättigungen innerhalb der ersten postoperativen Tage. Hier zeigt sich bei einer frühzeitig verschlossenen Fenestration eine tendenziell höhere Sauerstoffsättigung. Eine statistische Signifikanz lässt sich hierbei nur für den ersten postoperativen Tag nachweisen ($p=0,008$).

Tabelle 6: Postoperativer Verlauf transkutane Sauerstoffsättigung

Fenestration		SaO2 OP Tag	SaO2 1. post	SaO2 2. post	SaO2 3. post
offen	N	10	10	10	10
	Median	92,5	92	92	93,5
	Mittel	93,1	91,6	92,2	93,5
	SD	2,9	2,1	3,7	3,7
Zu	N	5	5	5	5
	Median	94	95	92	95
	Mittel	95,0	94,8	92,6	95,4
	SD	3,9	1,3	6,2	1,1
Gesamt	N	15	15	15	15
	Median	93	93	92	95
	Mittel	93,7	92,7	92,3	94,1
	SD	3,3	2,4	4,5	3,2

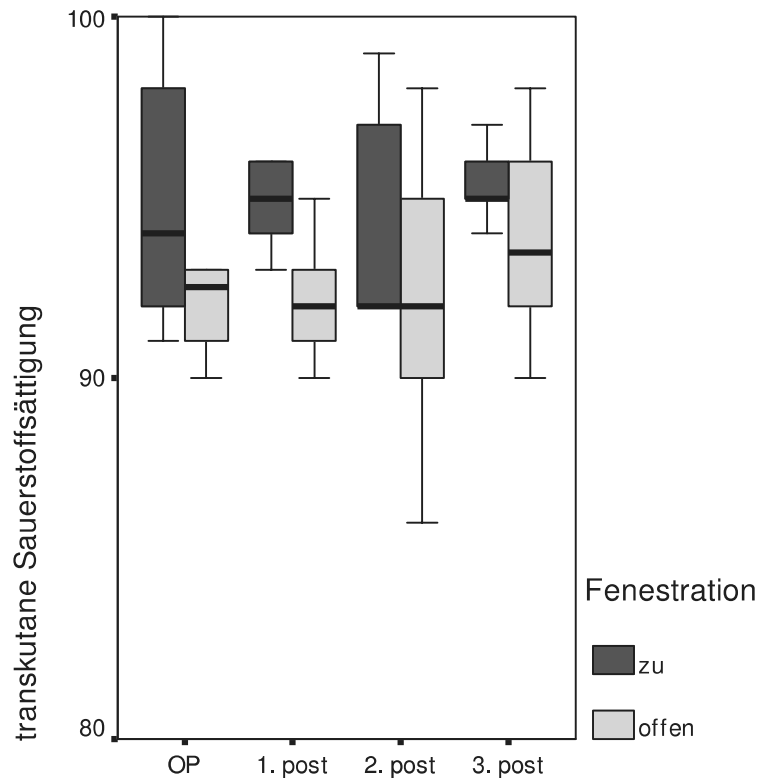


Abbildung 17: Boxplot transkutane Sauerstoffsättigung

3.3.2.2 Laborchemische Daten

Die folgende Tabelle sowie die anschließend aufgeführten Abbildungen zeigen den postoperativen Verlauf der Organfunktion GOT, GPT, Kreatinin sowie die Parameter TnT, Gesamteiweiß, Albumin und BNP. In den Abbildungen wird erneut die Unterteilung nach frühzeitig verschlossener Fenestration durchgeführt.

Tabelle 7: Postoperative laborchemische Daten

		TNT	BnP	GE	Alb	Krea	GOT	GPT
OP Tag	N	14	12	13	10	13	12	13
	Median	1,0	182,5	62	43	0,6	57,5	21
	Mittel	1,1	247,9	61,9	42,6	0,7	58,0	22,9
	SD	0,5	182,4	3,2	2,7	0,3	7,9	5,4
1. post OP Tag	N	15	13	14	12	13	14	14
	Median	0,4	1864,0	55,5	36,5	0,4	73,0	23,0
	Mittel	0,5	2596,4	55,8	36,4	0,5	78,4	26,4
	SD	0,3	2187,5	5,6	4,9	0,3	28,4	12,0
2. post OP Tag	N	13	13	14	11	14	13	13
	Median	0,2	858,0	54,5	37,0	0,3	42,0	25
	Mittel	0,3	1439,9	54,9	37,4	0,5	63,9	28,8
	SD	0,2	1291,5	4,6	3,1	0,4	45,2	20,5
3. post OP Tag	N	13	13	14	14	14	13	13
	Median	0,1	573,0	54,5	36,5	0,3	35,0	21,0
	Mittel	0,2	654,7	54,2	35,7	0,7	58,8	42,1
	SD	0,2	318,2	7,9	5,4	1,0	64,6	69,5

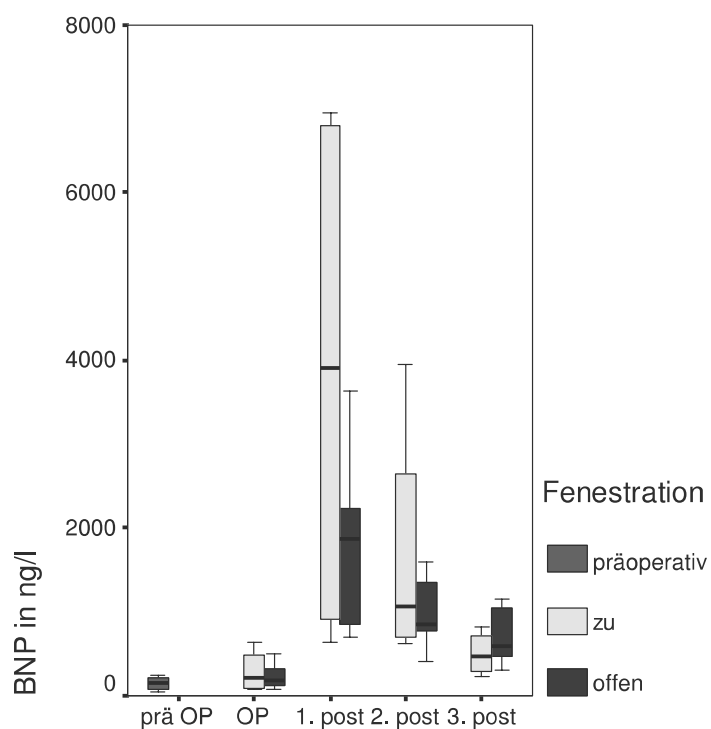


Abbildung 18: Postoperativer Verlauf BNP

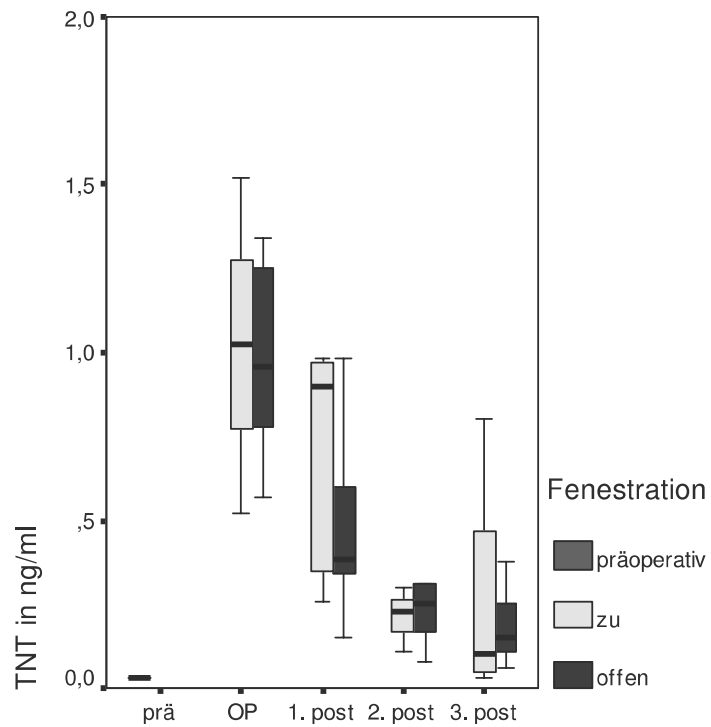


Abbildung 19: Postoperativer Verlauf TNT

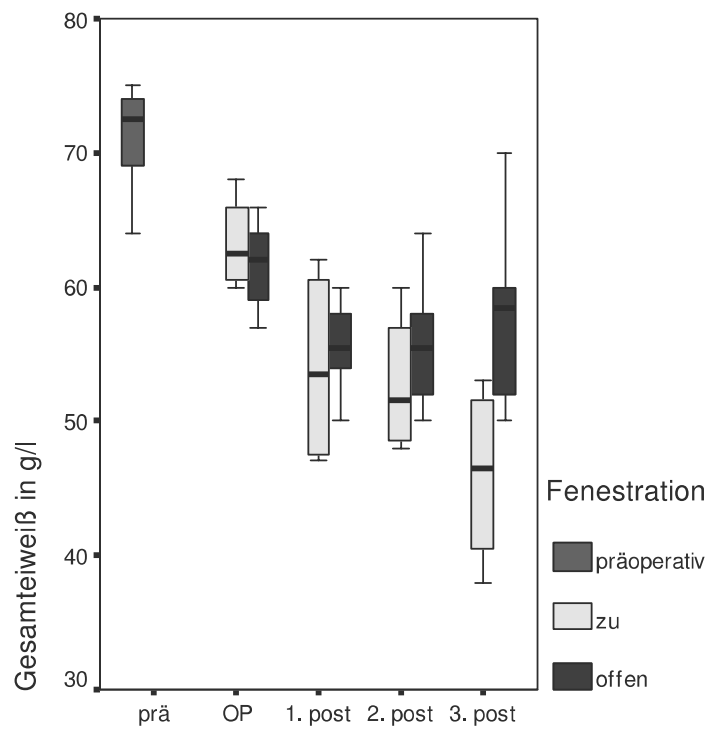


Abbildung 20: Postoperativer Verlauf Gesamteiweiß

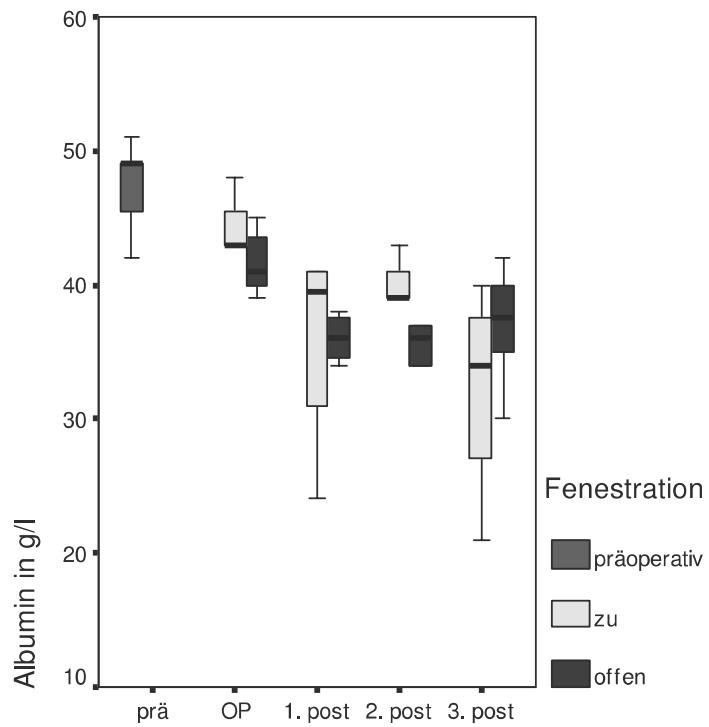


Abbildung 21: Postoperativer Verlauf Albumin

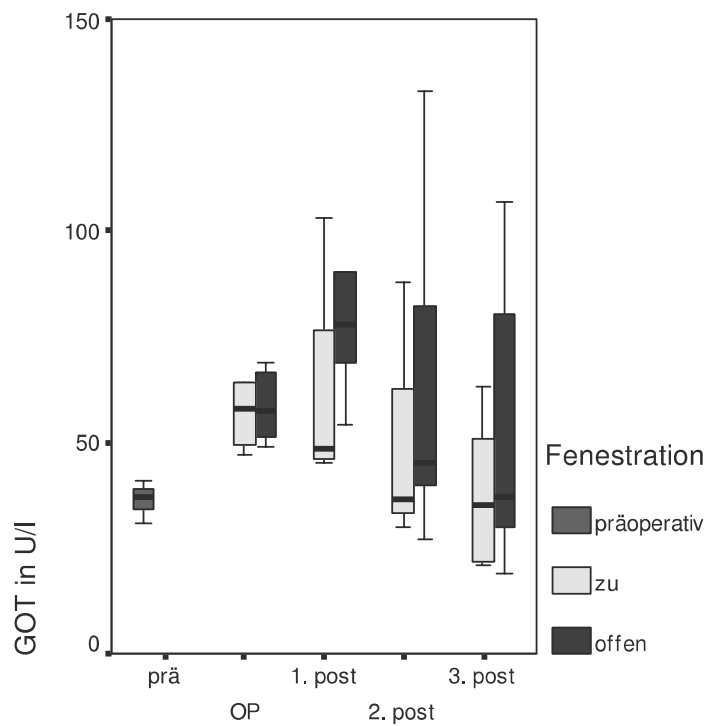


Abbildung 22: Postoperativer Verlauf GOT

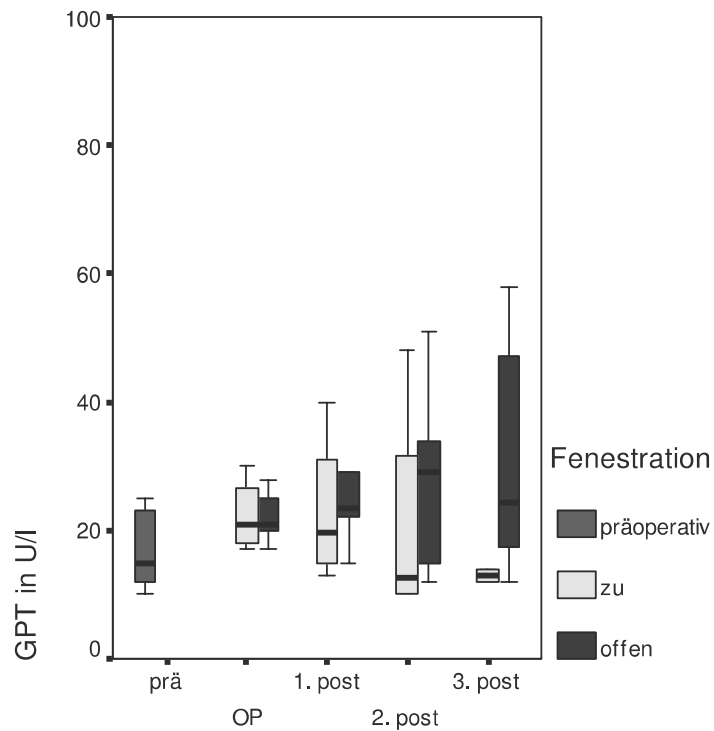


Abbildung 23: Postoperativer Verlauf GPT

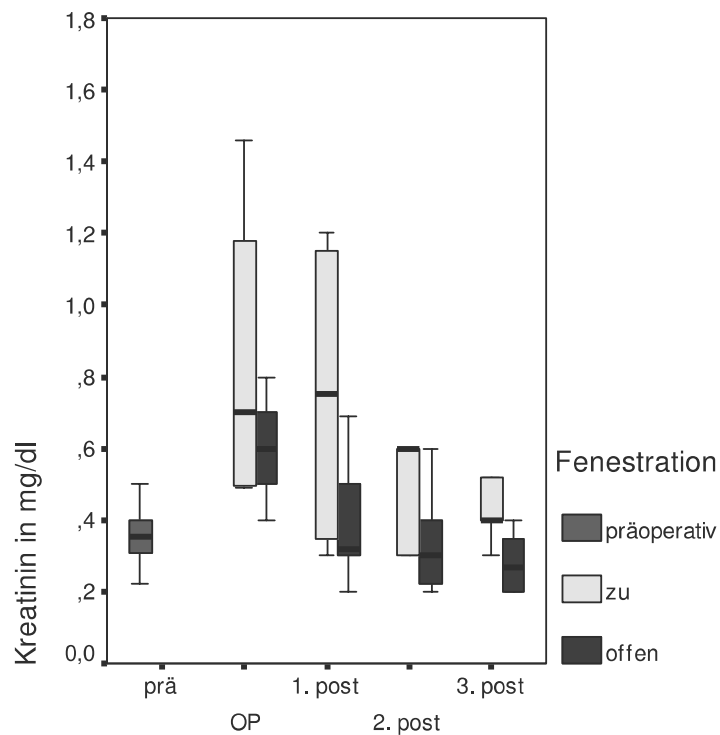


Abbildung 24: Postoperativer Verlauf Kreatinin

Für das Gesamtkollektiv zeigt sich im Median eine Normalisierung der Organparameter GOT, GPT, Kreatinin, sowie Gesamteiweiß und Albumin

innerhalb der ersten drei postoperativen Tag. Lediglich das Troponin T sowie das BNP sind am dritten postoperativen Tag im Median noch erhöht.

Wie auch in den Abbildungen 18 bis 24 veranschaulicht, können bei der Unterteilung zum Entlassungszeitpunkt offene versus verschlossene Fenestration keine eindeutigen Trends zugunsten einer der beiden Gruppen erhoben werden.

Eine statistische Signifikanz konnte für die folgenden Parameter ermittelt werden:

- Gesamteiweiß am 3. postoperativen Tag (niedriger bei verschlossener Fenestration, $p=0,014$)
- Albumin am 2. postoperativen Tag (niedriger bei offener Fenestration, $p=0,048$)
- Kreatinin am 3. postoperativen Tag (niedriger bei offener Fenestration, $p=0,019$)

3.3.3 Korrelationen

Es wird überprüft, inwieweit eine Korrelation zwischen der Zeit an der Herzlungenmaschine und den Variablen Beatmungsdauer, Intensivtage, Krankenhaustage, Drainagefluss, bzw. Drainagenverweildauer besteht. Bei der Testung nach Pearson kann zwischen der Zeit an der Herzlungenmaschine und der Drainagenverweildauer eine Korrelation mit einer Signifikanz von $p=0,01$ berechnet werden. Darüber hinaus kann keine signifikante Korrelation berechnet werden.

Des Weiteren wird überprüft ob eine Korrelation zwischen dem transpulmonalen Gradient und den oben genannten Parametern besteht. Eine Korrelation mit statischer Signifikanz konnte in keinem dieser Fälle erhoben werden.

3.4 Daten nach 3 Monaten

Insgesamt konnten von allen Patienten der klinische und echokardiographische Befund erhoben werden. Aufgrund von externen Untersuchungen liegen bei zwei der 15 Patienten keine laborchemischen Daten vor. In der

Kontrolluntersuchung nach drei Monaten zeigt sich bei insgesamt sechs Patienten eine verschlossene Fenestration. Die Herzfrequenz im Gesamtkollektiv liegt im Mittel bei 117,6 Schlägen/Minute (Median 117 Schläge/Minute). Ein signifikanter Unterschied zwischen dem Patientenkollektiv mit verschlossener Fenestration vs. offener Fenestration liegt nicht vor.

Die transkutan gemessene Sauerstoffsättigung liegt im Gesamtkollektiv im Median bei 95 Prozent (Mittel 94,3 Prozent). Bei Patienten mit verschlossener Fenestration liegt sie im Median bei 97 Prozent, mit offener Fenestration bei 93 Prozent. In diesem Fall kann eine statistische Signifikanz von $p=0,02$ berechnet werden.

Tabelle 8: Klinische Parameter nach 3 Monaten

Fenestration		Herzfrequenz	SaO2
Gesamt	N	15	15
	Median	117,0	95
	Mittel	117,6	94,3
	SD	25,7	2,6
Zu	N	6	6
	Median	116,5	97
	Mittel	116,8	96,7
	SD	25,9	1,0
Offen	N	9	9
	Median	117,0	93,0
	Mittel	118,1	92,8
	SD	27,1	2,2

Zusammengefasst in Tabelle 9 ergeben die Laboruntersuchungen keine signifikanten Unterschiede zwischen den einzelnen Gruppen. Im Gesamtkollektiv sind sowohl das BnP als auch die GOT über dem Referenzwert erhöht. Die übrigen Parameter liegen im Median im Normbereich. Darüber hinaus zeigt sich ein tendenziell erhöhtes BnP in der Gruppe mit offener Fenestration gegenüber der Gruppe mit verschlossener Fenestration.

Tabelle 9: Laborchemische Parameter nach 3 Monaten

Fenestration		BNP	TnT	GE	Alb	GOT	GPT	Krea
Gesamt	N	13	7	11	11	10	10	11
	Median	162,4	0,03	74,0	49,0	44,5	19,5	0,4
	Mittel	210,6	0,03	74,7	48,1	45,7	23,7	0,3
	SD	163,2	0,00	4,2	2,1	6,9	8,4	0,1
Offen	N	8	4	7	7	6	6	7
	Median	196	0,03	73	47	43,5	28	0,4
	Mittel	227,6	0,03	74,4	47,4	46,2	27,3	0,3
	SD	136,0	0,00	4,7	2,4	9,2	9,2	0,1
Zu	N	5	3	4	4	4	4	4
	Median	89,0	0,03	75,0	49,0	45,5	18,0	0,34
	Mittel	183,5	0,03	75,3	49,3	45,0	18,3	0,3
	SD	214,6	0,00	3,8	0,5	1,4	1,5	0,0

3.5 Daten nach 6 Monaten

Für die Kontrolluntersuchung nach sechs Monaten können 14 der 15 Patienten rekrutiert werden. Mit zwei Ausnahmen, zeigt sich bei allen Patienten eine verschlossene Fenestration. Unten aufgeführt die Herzfrequenz- und transkutanen Sättigungsniveaus im Gesamtkollektiv bzw. den einzelnen Gruppen zugeordnet.

Tabelle 10: Klinische Parameter nach 6 Monaten

Fenestration		Herzfrequenz	SaO2
Gesamt	N	14	14
	Median	109,0	96
	Mittel	108,4	95,8
	SD	10,4	2,7
Zu	N	12	12
	Median	109,5	96,5
	Mittel	109,6	96,6
	SD	10,3	1,9
Offen	N	2	2
	Median	101,0	91,0
	Mittel	101,0	91,0
	SD	11,3	1,4

Wenngleich die Gruppe mit offener Fenestration sehr klein ist (n=2) zeigt sich ein signifikant niedrigeres transkutanes Sättigungsniveau in dieser Gruppe

($p=0,03$). Bezüglich des Herzfrequenzniveaus gibt es keine signifikanten Unterschiede.

Betrachtet man die transkutanen Sättigungsniveaus der einzelnen Patienten im Verlauf können folgende Graphiken erstellt werden.

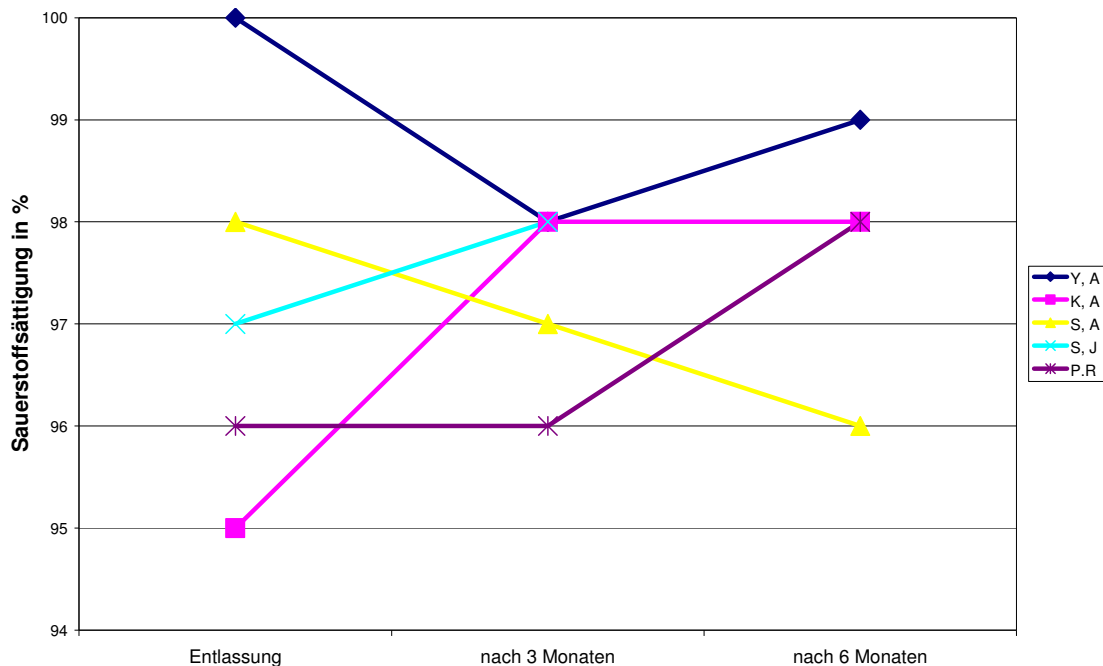


Abbildung 25: Sättigungsniveau im Gesamtverlauf

In Abbildung 25 sind die Patienten aufgeführt, die bereits zur Entlassung eine verschlossene Fenestration hatten. Das minimale transkutane Sättigungsniveau liegt bei 95 Prozent und die individuellen Schwankungen liegen bei maximal drei Prozentpunkten.

In Abbildung 26 sind die Patienten aufgeführt, die einen Spontanverschluss der Fenestration nach drei bzw. sechs Monaten haben. Der Patient K.L. ist der einzige Patient, bei dem sich die Fenestration innerhalb der ersten drei Monate verschlossen hat. Bei diesem Patienten steigt die Sauerstoffsättigung um fünf Prozentpunkte zwischen dem Entlassungszeitpunkt und der Kontrolle nach drei Monaten. Der maximale Sättigungsanstieg nach Fenestrationsverschluss liegt bei dem Patienten Y.S. bei acht Prozentpunkten.

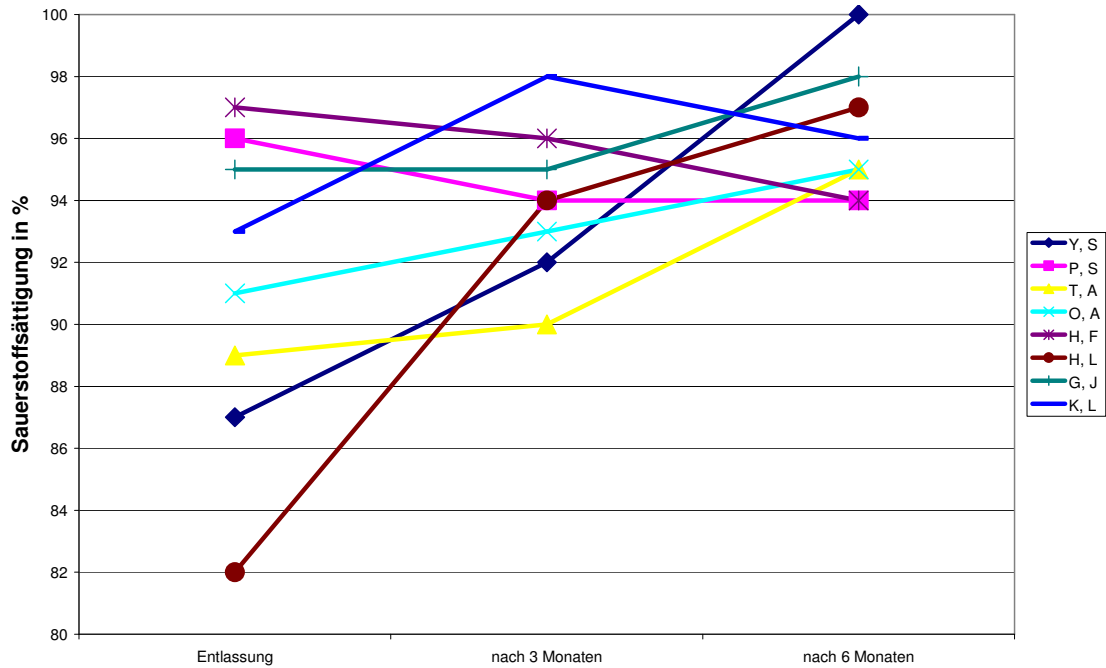


Abbildung 26: Verlauf transkutane Sättigung mit Fenestrationsverschluß

In Abbildung 27 sind die zwei Patienten aufgeführt, die auch bei der sechs Monatskontrolle eine offene Fenestration haben. Die transkutane gemessene Sättigung liegt bei den Patienten nach sechs Monaten bei 90 bzw. 92 Prozentpunkten.

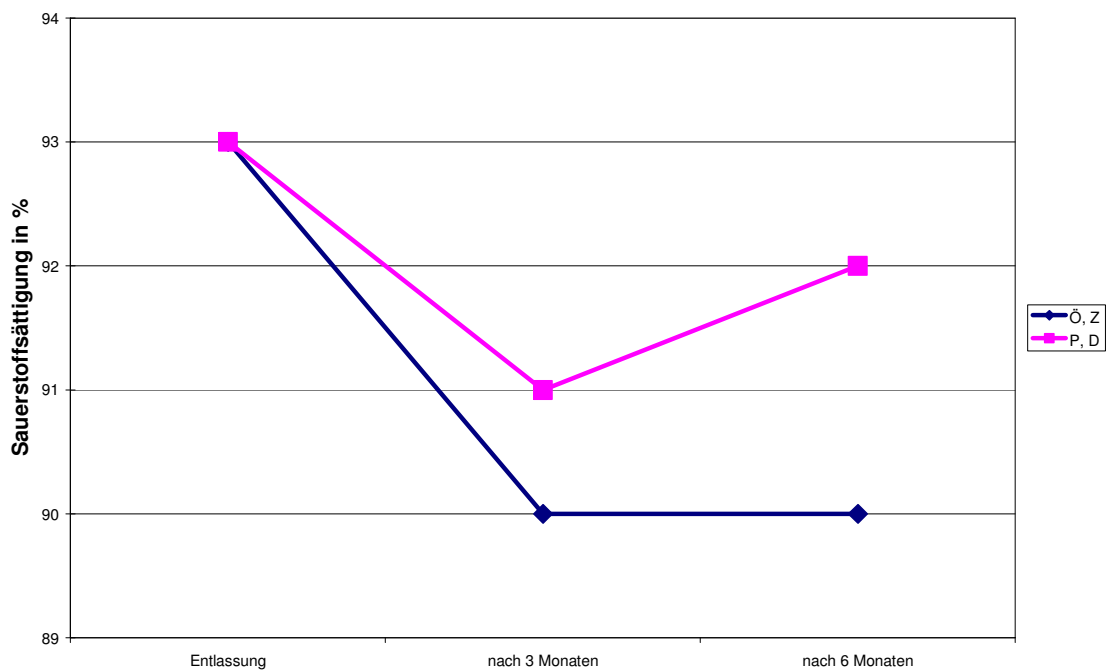


Abbildung 27: Transkutane Sättigung im Verlauf bei offener Fenestration

In Tabelle 11 finden sich die zusammengefassten laborchemischen Daten von der Kontrolluntersuchung nach sechs Monaten. Lediglich bei einem Patienten mit offener Fenestration konnten die laborchemischen Daten erhoben werden.

Tabelle 11: Laborchemischen Daten nach 6 Monaten

Fenestration		BNP	TnT	GE	Alb	GOT	GPT	Krea
Gesamt	N	13	12	13	13	13	12	11
	Median	101,0	0,03	72,0	48,0	44,0	21	0,3
	Mittel	289,9	0,04	70,8	46,9	47,0	28,9	0,3
	SD	481,9	0,02	35,2	3,1	10,1	17,2	0,04
Offen	N	1	1	1	1	1	1	
	Median	1834	0,1	76	49	44,0	43	
	Mittel	1834	0,1	76	49	44,0	43	
	SD							
Zu	N	12	11	12	12	12	112	11
	Median	99,0	0,03	71,0	48,0	45,0	21	0,30
	Mittel	161,3	0,03	70,3	46,8	47,2	27,9	0,30
	SD	136,2	0,0	5,2	3,2	10,6	16,7	0,04

Bis auf das BNP sind die gemessenen Parameter im Mittel im Normbereich. Auch bei der Patientin mit weiterhin offener Fenestration liegen die Ergebnisse im altersbezogenen Normbereich.

Bezüglich des Parameters BNP zeigt sich, dass der Wert im Gesamtkollektiv über der altersbezogenen Norm liegt. Auffällig ist hierbei jedoch ein deutlich über dem Gesamtkollektiv liegender Wert für die Patientin mit offener Fenestration. Dies wird in Abbildung 28 graphisch hervorgehoben.

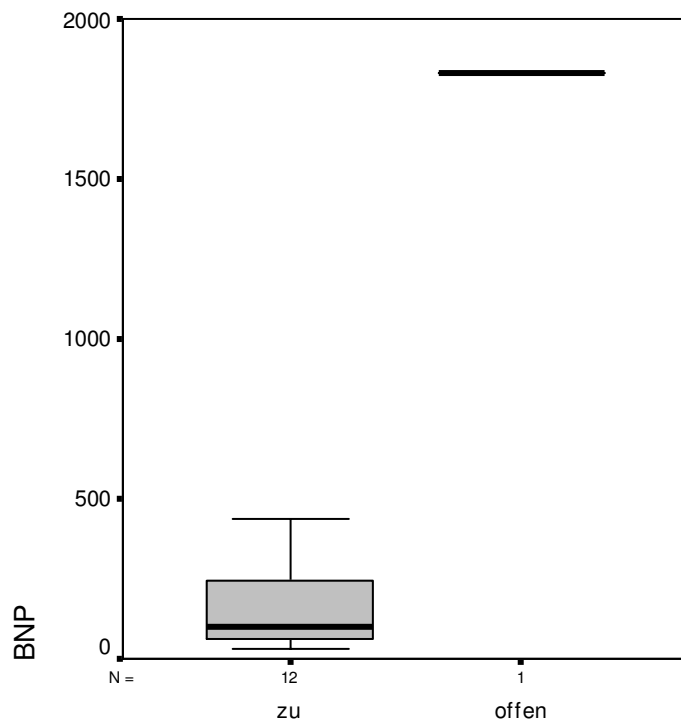


Abbildung 28: BNP nach 6 Monaten mit verschlossener bzw. offener Fenestration

4 Diskussion

Im Jahre 1968 führte Fontan die erste erfolgreiche Palliation eines Patienten mit Trikuspidalatresie im Sinne einer kompletten Trennung des System- und Lungenkreislaufs durch [21]. Viele Modifikationen, deren gemeinsames Ziel es war, sowohl die Mortalität als auch die perioperative und Langzeitmorbidity zu reduzieren, folgten dieser initialen Operation. So konnte die Mortalität in den letzten Jahrzehnten von 25 auf nahezu null Prozent gesenkt werden [35]. In einer retrospektiven Studie aus dem Jahr 2006 mit 121 Patienten zeigte Ono eine frühzeitige Mortalität von acht Prozent, eine chirurgische Reintervention war in 16 Prozent der Fälle notwendig. Eine Katheterintervention wurden bei 31 Prozent der Patienten benötigt [36]. Frühzeitige Mortalität bezieht sich hier, wie auch im Folgenden, auf die Mortalität innerhalb der ersten 30 postoperativen Tage. In der Studie von Tweddell [37] betrug die frühzeitige Mortalität zwei Prozent. In unserem Patientenkollektiv liegt die frühzeitige Mortalität bei null Prozent. Die Notwendigkeit einer chirurgischen Reintervention ist bei keinem der 15 Patienten gegeben.

Zu den Modifikationen der letzten Jahre zählt insbesondere auch die fenestrierte Fontan-Zirkulation. Diese wurde erstmals 1989 von Bridges [31] durchgeführt.

Folgende Vorteile werden der Fenestration zugeschrieben:

- Optimierung des kardialen Outputs
- Entlastung des Fontankreislaufs

Aufgrund der eingeschränkten Ventrikelfunktion sowie des beeinträchtigten pulmonalen Gefäßbettes kann dies insbesondere in der frühen postoperativen Phase wichtig sein [30].

Retrospektive Studien haben gezeigt, dass eine Fenestration bei Hochrisikopatienten zu einer Reduktion des Pleuraergusses und zu einer verkürzten Krankenhausverweildauer geführt hat [31].

Allerdings wird die Frage der Notwendigkeit einer Fenestration bei Standardrisikopatienten kontrovers diskutiert.

Die Nachteile einer Fenestration sind:

- Reduzierte arterielle Sauerstoffsättigung
- Risiko und Kosten einer potentiellen Intervention zum Verschluss der Fenestration
- Risiko der paradoxen Embolien und Schlaganfällen [38].

Studien, die keinen Vorteil einer Fenestration bei diesem Patientenkollektiv belegen [30], gibt es genauso wie Studien, die einen Vorteil in der Morbidität hervorheben können [39].

In der vorliegenden Studie wurde eine neue Operationstechnik der Fenestration bei 15 konsekutiven Patienten durchgeführt und auf ihre Effizienz untersucht. Die perioperativen Daten an unserem Zentrum sind vergleichbar mit anderen aktuellen Studien. In der Studie von Hosein [40] an 406 konsekutiven Patienten mit Fontan-Operation wurden folgende perioperative Daten erhoben. Die Krankenhausverweildauer betrug im Median 13 Tage, die Drainagenverweildauer acht Tage. Es gab keine statistisch signifikanten Unterschiede zwischen der Gruppe der fenestrierten und nicht fenestrierten Patienten.

Wenngleich in unserem Gesamtkollektiv die Krankenhausverweildauer mit 18 Tagen etwas länger ist, ist die Drainagenverweildauer mit fünf Tagen im Median niedriger. Die Intensivverweildauer liegt im Median bei drei Tagen.

Diese Daten sind auch vergleichbar mit der Studie von Lemler [41]. Hier zeigte sich bei der Gruppe der fenestrierten Fontan-Patienten eine Intensivverweildauer von zwei Tagen, eine Krankenhausverweildauer von 12 Tagen und eine Drainagenverweildauer von 10 Tagen. Nicht fenestrierte Fontan-Patienten hatten eine Intensivverweildauer von drei Tagen, eine Krankenhausverweildauer von 23 Tagen und eine Drainagenverweildauer von 18,5 Tagen.

Bei der Datenauswertung unseres Patientenkollektivs wurde die Vermutung aufgestellt, dass eine bei Entlassung verschlossene Fenestration möglicherweise bereits in der akuten postoperativen Phase nicht als effektives Ventil genutzt wird. Unter dieser Annahme würde bei 1/3 des Patientenkollektivs die Fenestration in der akuten postoperativen Phase nicht ausreichend verwendet. Eine Überprüfung der Fenestration mittels Echovist®

wurde jedoch in den ersten drei postoperativen Tagen nicht routinemäßig durchgeführt.

Bei Patienten mit frühzeitigem Fenestrationsverschluss zeigt sich im Median eine transkutane Sauerstoffsättigung von 95 Prozent am dritten postoperativen Tag. Die Sauerstoffsättigung der Patienten mit offener Fenestration liegt im Median bei 93,5 Prozent.

In der Studie von Thompson [30] zeigte sich, dass die Sauerstoffsättigung im Patientenkollektiv mit Fenestration im Median bei 91 Prozent und im Kollektiv ohne Fenestration bei 95 Prozent lag.

Im Patientenkollektiv von Bridges [42] war die arterielle Sauerstoffsättigung im Mittel bei 87 Prozent bei offener Fenestration und 94 Prozent bei fehlender Fenestration.

Es zeigt sich somit, dass in unserem Patientenkollektiv die Sauerstoffsättigung bei Patienten mit offener Fenestration im Median höher liegt als in Vergleichsgruppen anderer Zentren. Dies kann daran liegen, dass die gewählte Fenestrationsgröße in unserem Patientenkollektiv kleiner ist als in den anderen Studien. Der überwiegende Anteil unserer Patienten erhielt eine Fenestration mit einem Durchmesser von fünf Millimetern. Hingegen wurden im Patientenkollektiv um Thompson Fenestrationstuben bis acht Millimetern eingesetzt [30].

Die von uns erhobenen Daten zeigen, dass eine bei Entlassung offene Fenestration zu einer tendenziell niedrigeren Verweildauer sowohl auf der Intensivstation als auch im Krankenhaus führt. Diese Daten stehen im Einklang mit der Studie von Lemler [41], der in einer prospektiven randomisierten Studie nachweisen konnte, dass die Krankenhaustage, die Menge an Pleuraerguss und die Drainagenverweildauer in dem Kollektiv mit Fenestration niedriger waren als in dem Kollektiv ohne Fenestration.

Auch in unserem Patientenkollektiv kann in der Gruppe der sicher offenen Fenestration eine tendenziell niedrigere Drainagenverweildauer und ein signifikant niedrigerer Drainagenfluss nachgewiesen werden.

Darüber hinaus gibt es auch bei der Beatmungszeit eine Tendenz zugunsten der Patienten mit offener Fenestration.

In unserem Patientenkollektiv zeigt sich insbesondere in der Gruppe mit frühzeitig verschlossener Fenestration eine große Streuung für die klinischen Parameter Intensivtage, Drainagentage, Ergussmenge sowie Beatmungsstunden. Bei einem Teil der Patienten sind die postoperativ erhobenen Parameter vergleichbar mit dem Kollektiv mit sicher offener Fenestration. Unter der Annahme, dass die Fenestration zumindest bei einigen dieser Patienten bereits in der perioperativen Phase nicht effektiv genutzt wird, liegt es nahe, dass eine Fenestration im Einzelfall nicht von Nöten ist.

Bei einigen aus der Gruppe hingegen liegt die Beatmungsdauer, Ergussmenge und Drainagentage deutlich über dem Median des Kollektivs. Auch wenn diese Patienten präoperativ nicht als Hochrisikopatienten eingestuft wurden, hätten diese Patienten möglicherweise von einer effektiven beziehungsweise größeren Fenestration profitiert. Auch die Daten von Lemler [41] zeigten, dass es eine Subgruppe von Standardrisikopatienten gibt, die von einer Fenestration profitieren. Auch in der Gruppe der initial nicht fenestrierten Patienten konnte bei dieser Subgruppe nach sekundärer Fenestration ein Nutzen erzielt werden. Eine präoperative Identifikation dieser Subklasse ist ihnen jedoch nicht gelungen.

Nachteilig für die hier zugrundeliegende Auswertung insbesondere der Patienten mit frühzeitig verschlossener Fenestration ist jedoch die fehlende Kontrolle der Fenestration innerhalb der ersten drei postoperativen Tage. So kann man zwar vermuten, dass insbesondere bei den Patienten, deren Beatmungsdauer und Drainagefluss deutlich über dem Gesamtkollektiv liegen, die Fenestration nicht effektiv genutzt wird, der sichere Nachweis liegt aber nicht vor. Eine weitere Einschränkung in der Aussagekraft und Vergleichbarkeit liegt in dem geringen Patientenkollektiv der Gruppe der frühzeitig verschlossenen Fenestration.

In der Studie von Tweddell [37] wurde neben der Krankenhausverweildauer und der intraoperativen Abklemmzeit das Vorhandensein einer Fenestration als beachtlicher Negativfaktor für ein Überleben ohne Komplikationen ermittelt.

Bezogen auf die Fenestration konnte dieser negative Einfluss jedoch erst nach einer Latenz von ca. vier Jahren beobachtet werden.

Auch in der Studie von Thompson [30] gab es keinen Unterschied bezüglich der Beatmungszeit, der Verweildauer auf Intensivstation sowie der Verweildauer im Krankenhaus zwischen den Gruppen mit und ohne Fenestration.

In der Studie von Gupta [43] konnten eine lange Bypasszeit, ein kleinerer Konduit sowie eine präoperativ geringere Sauerstoffsättigung als unabhängige Risikofaktoren für einen exzessiven Pleuraerguss ermittelt werden.

Die Bypasszeit als Risikofaktor für eine vermehrte Pleuraergussbildung wurde bereits in einigen Studien belegt [44]. Ursache hierfür ist eine durch die Bypasszeit hervorgerufene Inflamationsreaktion, die mit einem gesteigerten Kapillarleck und Flüssigkeitsretention einhergeht [43].

Diese Daten können auch mit unserer Studie verifiziert werden. In unserem Patientenkollektiv kann eine Korrelation zwischen der Zeit an der Herzlungenmaschine und der Drainagenverweildauer nachgewiesen werden.

Dies bekräftigend kann auch ein statistisch signifikant niedrigerer Drainagenfluss in der Gruppe mit kürzerer Herzlungenmaschinenzzeit ermittelt werden. Die in der aktuellen Studie angewandte Fenestration erfolgt nach Abgang vom kardiopulmonalen Bypass. Die Durchführung der Fenestration führt somit nicht zu einer Verlängerung der Herzlungenmaschinenzzeit und den damit resultierenden negativen Effekten.

Bei den postoperativ durchgeführten laborchemischen Untersuchungen zeigen sich kaum signifikante Unterschiede zwischen der Gruppe mit sicher offener und vermeintlich verschlossener Fenestration. Einerseits kann man am zweiten postoperativen Tag ein signifikant niedrigeres Albumin in der Gruppe mit offener Fenestration, andererseits am 3. postoperativen Tag ein signifikant niedrigeres Gesamteiweiß in der Gruppe mit verschlossener Fenestration nachweisen.

Bis auf ein leicht erhöhtes GOT kann in den postoperativen Kontrollen keine Einschränkung der Organfunktion beobachtet werden. Diese hat sich bereits am dritten postoperativen Tag im Median normalisiert.

In den Kontrolluntersuchungen nach drei bzw. sechs Monaten zeigen sich keine unerwünschten Auswirkungen durch die innovative Fenestration. In der

Kontrolluntersuchung nach drei Monaten liegt die transkutan gemessene Sauerstoffsättigung im Gesamtkollektiv im Median bei 95 Prozent, bei Patienten mit offener Fenestration bei 93 Prozent und bei verschlossener Fenestration bei 97 Prozent. Die zwei Patienten, die in der Kontrolluntersuchung nach 6 Monaten noch eine offene Fenestration haben, weisen wie erwartet eine tendenziell niedrigere transkutane Sauerstoffsättigung auf. Sie liegt im Median fünf Prozentpunkte niedriger als in der Gruppe mit verschlossener Fenestration. Bezüglich der untersuchten Organparameter zeigt sich in der Untersuchung nach drei Monaten ein tendenziell erhöhtes BNP im Kollektiv mit offener Fenestration, allerdings ohne statische Signifikanz. BNP dient als Marker sowohl für eine Druck- als auch eine Volumenbelastung des Ventrikels [45]. Nicht auszuschließen ist, dass ein erhöhtes BNP bei Patienten mit offener Fenestration Ausdruck einer vermehrten Volumenbelastung in Vergleich zu Patienten mit verschlossener Fenestration ist. Ein Transaminasenanstieg als Ausdruck einer Organdysfunktion bei zunehmender Herzinsuffizienz liegt insbesondere auch bei den Patienten mit offener Fenestration nicht vor.

In der Kontrolluntersuchung nach sechs Monaten kann nur für einen Patienten mit offener Fenestration ein BNP Wert erhoben werden. Auch dieser Wert liegt deutlich über dem Median des Gesamtkollektivs. Da es sich hierbei jedoch um eine einzelne Erfassung handelt, ist die statistische Aussagekraft gering.

Es wird vermutet, dass eine Fenestration mit einem erhöhten Risiko für paradoxe Embolien und Schlaganfälle einhergeht. Dies basiert auf der Theorie, dass eine Fenestration den Übertritt von systemvenösen Embolien in die Systemzirkulation erleichtert. Allerdings gibt es Studien, die belegen, dass es keine signifikanten Unterschiede in der Anzahl der Schlaganfälle zwischen Patienten mit Fenestration und ohne Fenestration gibt [46]. Auch in der Studie von Lemler waren die Patienten mit Schlaganfall aus dem Kollektiv ohne Fenestration [41].

Auch wenn der Überwachungszeitraum mit sechs Monaten verhältnismäßig kurz ist, kann in unserem Patientenkollektiv in keinem Fall ein embolisches Ereignis dokumentiert werden. In der Studie von Jahangiri traten die embolischen Ereignisse sieben Tage bis 4,5 Jahre nach Fontan-Komplettierung

auf. Innerhalb von vier Jahren erlitten 25 Prozent des Patientenkollektiv ein thromboembolisches Ereignis [32].

Wiederholt wird die Notwendigkeit einer erneuten Intervention zum Verschluss einer bestehenden Fenestration als Nachteil aufgeführt [30]. Mit der hier aufgeführten neuen Operationstechnik der Fenestration zeigt sich jedoch, dass es innerhalb von sechs Monaten bei 13 von 15 untersuchten Patienten zu einem Spontanverschluss gekommen ist. Diese Patienten konnten in der akuten perioperativen Phase von den Vorteilen einer Fenestration profitieren ohne dem Risiko einer erneuten Intervention ausgesetzt zu werden.

Somit zeigt die hier evaluierte Fenestration einen deutlichen Vorteil gegenüber gängigen Fenestrationsen. Bisherige Studien zeigten lediglich einen Spontanverschuß von 29 Prozent [47] bzw. 26 Prozent [39]. Kontrolluntersuchungen, die erheben, ob bei den Patienten mit offener Fenestration ein Spontanverschluss noch nach sechs Monaten auftritt, stehen noch aus.

Eine Limitation der Aussagekraft dieser prospektiven Studie an 15 konsekutiven Patienten besteht zum einen in der geringen Fallzahl. Um einen deutlicheren Vorteil der Patienten mit Fenestration gegenüber Patienten ohne Fenestration hervorzuheben bzw. auszuschließen, ist ein größeres Patientenkollektiv von Nöten. Darüber hinaus gibt es keine randomisierte Kontrollgruppe, die eine herkömmliche Fenestration erhalten hat.

Zum anderen werden die Patienten in der aktuellen Studie aufgrund der Fenestration zum Entlassungszeitpunkt für die perioperativen Daten in zwei Gruppen unterteilt. Eine eindeutige Aussage über das Vorhandensein eines effektiven Ventils in den ersten drei postoperativen Tagen kann jedoch nur getroffen werden, wenn in dieser Zeit auch eine Kontrolle mittels Kontrastmittel durchgeführt wird.

Insgesamt sind die ersten Erfahrungen an unserem Zentrum mit dieser neuen Art der Fenestration vielversprechend. Die Daten haben gezeigt, dass diese innovative Methode der Fenestration, die zu keiner Verlängerung der

Operationszeit an der Herzlungenmaschine führt, die Hämodynamik in der akuten postoperativen Phase positiv beeinflusst.

5 Zusammenfassung

Selten hat in den letzten Jahrzehnten ein Operationsverfahren so viele Modifikationen erfahren wie die Fontan-Operation. Eine dieser Modifikationen beinhaltet die Fenestration. Diese wird insbesondere bei Risikopatienten mit der Vorstellung angewandt, dass es durch die Fenestration zu einer Reduktion des venösen Drucks und einer Steigerung der Vorlast kommt, mit der Konsequenz eines verbesserten kardialen Outputs. Damit einhergehend sind in der Literatur eine verkürzte Beatmungszeit sowie ein reduzierter Drainagenfluss beschrieben. Als Nachteile der Fenestration werden erniedrigte transkutane Sauerstoffsättigungen, die potentielle Notwendigkeit einer Intervention zwecks Verschlusses sowie das Risiko von thromboembolischen Ereignissen beschrieben.

Die vorgelegte prospektive Evaluationstudie stellt eine neue Technik der Fenestration von der Vena anonyma auf den gemeinsamen Vorhof vor und vergleicht diese mit etablierten Verfahren.

Die peri- und postoperativen Ergebnisse sind vielversprechend. Die Durchführung der Fenestration ist sicher und führt zu keiner Verlängerung der Herzlungenmaschinenzzeit. Die frühzeitige Mortalität liegt bei null Prozent.

Bei Patienten mit sicher nachgewiesener Fenestration am Entlassungstag konnten tendenziell niedrigere Beatmungszeiten nachgewiesen werden. Die Verweildauer auf der Intensivstation sowie die Gesamtkrankenhausverweildauer waren ebenfalls tendenziell niedriger. Statistisch signifikant war die Reduktion der Drainagenflussmenge.

Ein Spontanverschluss innerhalb der ersten sechs Monate konnte bei 13 von 15 nachuntersuchten Patienten festgestellt werden.

Unseren Ergebnissen zufolge bietet dieses Verfahren eine sichere Fenestration innerhalb der ersten postoperativen Tage mit den daraus resultierenden Vorteilen des verminderten Drainagenflusses und der verkürzten Beatmungszeit. Die in der Literatur beschriebenen Nachteile einer Fenestration sind auf Grund der hohen Rate an Spontanverschlüssen nicht gegeben.

Eine höhere Fallzahl sowie die Kontrolluntersuchung der Fenestration innerhalb der ersten drei postoperativen Tage sollten in Zukunft weiteren Aufschluss über die Effizienz dieser Art der Fenestration geben.

6 Anhang

6.1 Patientenkollektiv

Patient 1: Y.A.

Grunderkrankung: Double Inlet Left Ventrikel, Pulmonalatresie, PFO, PDA
 Vor-OPs: zentraler Aortopulmonaler Shunt (07/06) Bidirektionale Glenn
 Anastomose (11/06)

OP Datum: 08.10.2008

Alter bei OP: 2 J 3/12 M

Präoperativ

Gewicht: 16,5 kg

HF: 95/min

SaO₂: 85%

Größe: 92 cm

Ventrikelfunktion: gut

Transpulmonaler Gradient: 4 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 131 min

Conduitgröße: 20 mm

Beatmungsdauer: 8 Std

Aufenthalt Intensivstation: 4 d

Drainagenfluss in ml/kg: 106

Aszitis: nein

Fenestration bei Entlassung: verschlossen

Ischämiezeit: 0:00 min

Fenestrationsgröße: 5 mm

Aufenthalt Krankenhaus: 20 d

Drainagendauer: 5 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht:

Herzfrequenz: 97/min

SaO₂: 98%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 18 kg

Herzfrequenz: 99/min

SaO₂: 98%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	95	82		131		35	19	74		0,4
OP	112	100	69			64	19	61		0,9
Tag1	80	96	89		0,9	103	40	47		1,2
Tag2	92	83	34			88	48	48		0,6
Tag3	92	95	64	342		51	44	50	33	0,4
3 Mo	97	98		168						
6 Mo	98	99		97	<0,03	38	20	67	50	0,3

Patient 2: Y.S.

Grunderkrankung: Hypoplastischer rechter Ventrikel, großer Inlet-Outlet VSD, subvalvuläre Pulmonalstenose

Vor-OPs: zentraler Aortopulmonaler Shunt (10/06) Bidirektionale Glenn Anastomose (02/07)

OP Datum: 21.10.2008

Alter bei OP: 2 J 3/12 M

Präoperativ

Gewicht: 13 kg

HF: 110/min

SaO₂: 87%

Größe: 90 cm

Ventrikelfunktion: gut

Transpulmonaler Gradient: 5 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 129 min

Conduitgröße: 20 mm

Beatmungsdauer: 6,5 Std

Aufenthalt Intensivstation: 3 d

Drainagenfluss in ml/kg: 63

Aszitis: nein

Fenestration bei Entlassung: offen

Ischämiezeit: 0:00 min

Fenestrationsgröße: 5 mm

Aufenthalt Krankenhaus: 14 d

Drainagendauer: 3 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 14,1 kg

Herzfrequenz: 82/min

SaO₂: 92%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: offen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 14,8 kg

Herzfrequenz: 97/min

SaO₂: 100%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	110	87		83		41	23	69		0,4
OP	100	91	88		0,76	65	28	66		0,5
Tag1	68	90	70	186 4	0,35	89	57	58	36	0,3
Tag2	80	95	73		0,22	42	34	55		0,2
Tag3	72	98	74	621				70	40	0,2
3 Mo	82	92		147						
6 Mo	97	100		68	<0,03	50	38	72	48	0,35

Patient 3: P.S.

Grunderkrankung: Unbalancierter AV Kanal mit linksventrikulärer Hypoplasie und Pulmonalklappenatresie, Malposition der großen Arterien, ASD II
 Vor-OPs: Modifizierter BT Shunt (06/01), Bidirektionale Glenn Anastomose (01/02)

OP Datum: 14.10.2008

Alter bei OP: 7J 4/12 M

Präoperativ

Gewicht: 14,4 kg

HF: 111/min

SaO₂: 88%

Größe: 103 cm

Ventrikelfunktion: mäßig, AV Insuff 1-2

Transpulmonaler Gradient: 2 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 275 min

Conduitgröße: 20 mm

Beatmungsdauer: 47 Std

Aufenthalt Intensivstation: 7 d

Drainagenfluss in ml/kg: 196

Aszitis: nein

Fenestration bei Entlassung: offen

Besonderes: intraoperativ: DeVega Plastik der AV Klappe

2. Drainagenanlage 14 - 23.post OP Tag (101 ml/kg)

Ischämiezeit: 20 min

Fenestrationsgröße: 5 mm

Aufenthalt Krankenhaus: 35 d

Drainagendauer: 4 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 16,2 kg

Herzfrequenz: 100/min

SaO₂: 94%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: offen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 16,8 kg

Herzfrequenz: 99/min

SaO₂: 94%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	111	88		225	<0,1					
OP	148	96	62		2,67		35	57		0,8
Tag1	112	92	78	200 7	0,98	133	40	68		
Tag2	116	97	52	858	0,52	175	79	58	34	0,6
Tag3	114	96	68	310	0,28	259	268	52	30	0,4
3 Mo	100	94		232		61	47	76	47	0,43
6 Mo	99	94		174	<0,03	59	29	70	44	0,35

Patient 4: K.A.

Grunderkrankung: Trikuspidalatresie 1b, restriktiver Ventrikelseptumdefekt, ASD II

Vor-OPs: Bireiktionale Glennanastomose mit Atroseptostomie (01/07)

OP Datum: 13.10.2008

Alter bei OP: 2J 0/12 M

Präoperativ

Gewicht: 11,6 kg

HF: 130/min

SaO₂: 82%

Größe: 83 cm

Ventrikelfunktion: gut

Transpulmonaler Gradient: 0 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 156 Min

Conduitgröße: 18 mm

Beatmungsdauer: 95 Std

Aufenthalt Intensivstation: 10 d

Drainagenfluss in ml/kg: 193

Aszitisdrainage: 5d

Fenestration bei Entlassung: verschlossen

Besonderes: 2. stationärer Aufenthalt wegen Perikarderguß vom 3.11 bis

22.11, 6d Drainage

Ischämiezeit: 0:00

Fenestrationsgröße: 5 mm

Aufenthalt Krankenhaus: 19 d

Drainagedauer: 12 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 12 kg

Herzfrequenz: 123/min

SaO₂: 95%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 12,2 kg

Herzfrequenz: 107/min

SaO₂: 98%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	130	82		56				74		0,3
OP	148	98	82	97	1,52					
Tag1	116	94	66	664 7	0,97				24	
Tag2	116	99	63	396 0						1,6
Tag3	108	97	85		0,8	63	12	38	21	1,6
3 Mo	123	95		84		43	20	76	50	0,28
6 Mo	107	98		53		46	25	75	49	0,3

Patient 5: Ö.Z.

Grunderkrankung: Hypoplastisches Linksherz-Syndrom, Atresie der Mitralklappe, hypoplastischer Aortenbogen

Vor-OPs: Norwood I Palliation mit 5 mm Sano Shunt und Atrioseptektomie(08/05), Bidirektionale Glenn Anastomose und Re-Atrioseptektomie, TK Rekonstruktion (02/06)

OP Datum: 19.12.2008

Alter bei OP: 3J 4/12 M

Präoperativ

Gewicht: 15 kg

HF: 84/min

SaO₂: 86 %

Größe: 100 cm

Ventrikelfunktion: Gut

Transpulmonaler Gradient: 5 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 81 min

Conduitgröße: 22 mm

Beatmungsdauer: 5 Std

Aufenthalt Intensivstation: 3 d

Drainagenfluss in ml/kg: 39

Aszitis: nein

Fenestration bei Entlassung: offen

Ischämiezeit: 0:00 min

Fenestrationsgröße: 5 mm

Aufenthalt Krankenhaus: 22 d

Drainagendauer: 3 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 14,9 kg

Herzfrequenz: 89/min

SaO₂: 90%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: offen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 14,9 kg

Herzfrequenz: 93/min

SaO₂: 90%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: offen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	84	86		78		36	24	75		0,53
OP	116	92	86	154	0,78					
Tag1	100	91	85		0,25	61	29	58		0,30
Tag2	112	90	66	1165	0,13			64		0,30
Tag3	108	90	64	914	0,10	32	22	59	41	0,35
3 Mo	89	90		162				77	52	0,4
6 Mo	93	90		1834	0,1	44	43	76	49	

Patient 6: T.A.

Grunderkrankung: Trikuspidalklappenatresie 1b
 Vor-OPs: Bidirektionale Glennanastomose (11/06)

OP Datum: 25.02.2009

Alter bei OP: 2J 6/12 M

Präoperativ

Gewicht: 14 kg
 HF: 110/min
 SaO₂: 89%

Größe: 99 cm
 Ventrikelfunktion: gut
 Transpulmonaler Gradient: 2 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 99 Min
 Conduitgröße: 20 mm
 Beatmungsdauer: 8,5 Std
 Aufenthalt Intensivstation: 2 d
 Drainagenfluss in ml/kg: 39
 Aszitis: nein
 Fenestration bei Entlassung: offen

Ischämiezeit: 0:00
 Fenestrationsgröße: 5 mm
 Aufenthalt Krankenhaus: 15 d
 Drainagendauer: 3 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 13,5
 Herzfrequenz: 125/min
 SaO₂: 90%
 Ventrikelfunktion: gut
 Fenestration: offen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 14,3 kg
 Herzfrequenz: 114/min
 SaO₂: 95%
 Ventrikelfunktion: gut
 Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	120	82		45,0		31	12	74		0,32
OP	132	93	60	79	0,95	55	20	62	40	0,40
Tag1	116	91	73	700	0,36	54	15	55	34	0,32
Tag2	104	93	63	839	0,23	27	12	52	34	0,22
Tag3	104	92		573	0,12			56	36	0,20
3 Mo	125	90		28,9		36	16	72	49	0,22
6 Mo	114	95		32,9	<0,03	38	18	75	51	0,24

Patient 7: K.L.

Grunderkrankung: Trikuspidalatresie Typ 1B, VSD, Pulmonalstenose, Systemo-
pulmonale Kollateralen

Vor-OPs: Bidirektionale Glenn Anastomose, Atrioseptektomie (10/06)

OP Datum: 22.05.2009

Alter bei OP: 2J 9/12 M

Präoperativ:

Gewicht: 14,7 kg

HF: 108/min

SaO₂: 81 %

Größe 95 cm

Ventrikelfunktion: gut

Transpulmonaler Gradient: 4 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 54 min

Conduitgröße: 18 mm

Beatmungsdauer: 4 Std

Aufenthalt Intensivstation: 3 d

Drainagenfluss in ml/kg: 69

Aszitis: nein

Fenestration bei Entlassung: offen

Ischämiezeit: 0:00 min

Fenestrationsgröße: 5 mm

Aufenthalt Krankenhaus: 12 d

Drainagendauer: 5 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 14,3 kg

Herzfrequenz: 123/min

SaO₂: 98%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 16,3 kg

Herzfrequenz: 120/min

SaO₂: 96%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	108	81		54	<0,03	34	11	59	42	0,22
OP	114	93	84	80	0,97	54	19	59	39	0,6
Tag1	89	92	76	850	0,15	81	22	50	35	0,2
Tag2	112	93	80	501	0,08	40	15	50	34	0,2
Tag3	105	92	69	471	0,06	30	14	51	35	<0,2
3 Mo	123	97		37	<0,03	45	17	71	49	0,36
6 Mo	120	96		36	<0,03	42	21	70	46	0,27

Patient 8: S.A.

Grunderkrankung: Double outlet right ventricle, non committed VSD Typ,
hypoplastischer Aortenbogen mit Koarktation
Vor-OPs: CoA Resektion, Konstruktion des Aortenbogens, PA Banding (07/05),
DKS Anastomose, bidirektionale Glenn Anastomose (11/05)

OP Datum: 26.05.2009

Alter bei OP: 3J 2/12 M

Präoperativ:

Gewicht: 12,2 kg

HF: 92/min

SaO₂: 82%

Größe: 101/min

Ventrikelfunktion: gut

Transpulmonaler Gradient: 0 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 103 min

Conduitgröße: 20 mm

Beatmungsdauer: 9 Std

Aufenthalt Intensivstation: 2 d

Drainagenfluss in ml/kg: 88

Aszitis: nein

Fenestration bei Entlassung: verschlossen

Ischämiezeit: 0:00 min

Fenestrationsgröße: 5 mm

Aufenthalt Krankenhaus: 14 d

Drainagendauer: 4 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 12,7 mg

Herzfrequenz: 110/min

SaO₂: 97%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 14 kg

Herzfrequenz: 112/min

SaO₂: 96%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	92	82		97	<0,03	33	14	73	49	0,31
OP	102	94	90	82	1,3	52	17	68	48	0,49
Tag1	102	96	82	646	0,35	47	17	62	41	0,4
Tag2	98	97	80	627	0,23	30	10	60	43	0,3
Tag3	118	98		225	<0,03	21	13			0,3
3 Mo	110	97		89	<0,03	46	19	74	49	0,33
6 Mo	112	96		84	<0,03	43	21	72	48	0,34

Patient 9: P.D.

Grunderkrankung: Trikuspidalklappenatresie Typ 1b, restriktives Foramen bulboventriculare

Vor-OPs: Zentraler Shunt (08/06), Hemifontan mit Atrioseptektomie, Pulmonalklappenverschluß und Shuntexzision (01/07)

OP Datum: 04.06.2009

Alter bei OP: 2J 11/12 M

Präoperativ:

Gewicht: 9,6 kg

HF: 102/min

SaO₂: 88%

Größe: 85 cm

Ventrikelfunktion: gut

Transpulmonaler Gradient: 7 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 114 min

Conduitgröße: 20 mm

Beatmungsdauer: 8 Std

Aufenthalt Intensivstation: 5 d

Drainagenfluss in ml/kg: 118

Aszitis: nein

Fenestration bei Entlassung: offen

Ischämiezeit: 0:04 min

Fenestrationsgröße: 6 mm

Aufenthalt Krankenhaus: 18 d

Drainagendauer: 5 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten (extern ohne Blutentnahme)

Gewicht: 11,3 kg

Herzfrequenz: 113/min

SaO₂: 91%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: offen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten (extern ohne Blutentnahme)

Gewicht: 11,4 kg

Herzfrequenz: 109, oberer junctionaler Ersatzrhythmus

SaO₂: 92%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: offen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	102	96		163	<0,03	39	11	69	46	0,37
OP	105	92	82	158	0,88	68	21	64	45	0,62
Tag1	160	92	76	4465	0,86	130	27	53	34	0,90
Tag2	109	91	82	4501	0,62	133	51	57	37	0,9
Tag3	113	96	69	1159	0,38	107	58	58	37	0,4
3 Mo	113	91								
6 Mo	109	92								

Patient 10: O.A.

Grunderkrankung: Double outlet right ventricle, Malposition der großen Arterien, Subpulmonaler nicht restriktiver VSD, singuläre Koronarartie
 Vor-OPs: PA Banding (10/06), bidirektionale Glenn Anastomose, DKS
 Anastomose, Atrioseptektomie (04/07)

OP Datum: 16.07.2009

Alter bei OP: 2J 11/12 M

Präoperativ:

Gewicht: 15,8 kg

HF: 108/min

SaO₂: 82%

Größe: 100 cm

Ventrikelfunktion: gut

Transpulmonaler Gradient: 4 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 81 min

Conduitgröße: 20 mm

Beatmungsdauer: 7 Std

Aufenthalt Intensivstation: 3 d

Drainagenfluss in ml/kg: 39

Aszitis: nein

Fenestration bei Entlassung: offen

Ischämiezeit: 0:00 min

Fenestrationsgröße: 5mm

Aufenthalt Krankenhaus: 14 d

Drainagendauer: 3 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 16 kg

Herzfrequenz: 117/min

SaO₂: 93%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: offen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 16,7 kg

Herzfrequenz: 116/min

SaO₂: 95%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	108	82		515	<0,03	38	25	66	45	0,32
OP	95	93	91	373	1,03	60	25	64	43	0,4
Tag1	93	93	79	770	0,4	69	24	56	36	0,3
Tag2	93	90	68	417	0,17	45	25	56	36	0,3
Tag3	115	93	70	486	0,11	30	21	60	38	0,24
3 Mo	117	93		407	<0,03	53	40	69	46	0,31
6 Mo	116	95		437,9	<0,03	72	77	67	44	0,28

Patient 11: S.J.

Grunderkrankung: Trikuspidalklappenatresie 1a, große interatriale Kommunikation, Kollaterale von Art. Mammaria auf die rechte Pulmonalarterie
 Vor-OPs: BT Shunt (01/07), bidirektionale Glenn Anastomose (05/07)

OP Datum: 31.07.2009

Alter bei OP: 2J 6/12 M

Präoperativ:

Gewicht: 13,6 kg

HF: 89/min

SaO₂: 82%

Größe: 90 cm

Ventrikelfunktion: gut

Transpulmonaler Gradient: 4 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 138 Min

Conduitgröße: 20 mm

Beatmungsdauer: 172,5 Std

Aufenthalt Intensivstation: 12 d

Drainagenfluss in ml/kg: 983

Aszitis: ja

Fenestration bei Entlassung: verschlossen

Ischämiezeit: 0:00

Fenestrationsgröße: 5 mm

Aufenthalt Krankenhaus: 21 d

Drainagendauer: 12 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten (extern ohne Blutentnahme)

Gewicht:

Herzfrequenz: 87/min

SaO₂: 98%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	89	82		156		37	14			0,37
OP	130	91	76	639	1,02	64	30	44	43	1,46
Tag1	120	95	86	6955	0,98	45	13	48	41	1,1
Tag2	120	95	79	1344	0,3	37	15	49	39	0,6
Tag3	120	97	78	613	0,14	35	14	43	35	0,4
3 Mo	87	97								
6 Mo										

Patient 12: H.F.

Grunderkrankung: Trikuspidalklappenatresie Typ IIb

Vor-OPs: Anlage zentraler aortopulmonaler Shunt (07/06), Bidirektionale Glenn-Anastomose, Atriseptektomie, Shunt-Takedown (10/06)

OP Datum: 18.08.2009

Alter bei OP: 3 J 2/12 M

Präoperativ:

Gewicht: 13,6 kg

HF: 89/min

SaO₂: 91%

Größe: 97 cm

Ventrikelfunktion: gut

Transpulmonaler Gradient: 4 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 87 min

Conduitgröße: 20 mm

Beatmungsdauer: 5 Std

Aufenthalt Intensivstation: 3 d

Drainagenfluss in ml/kg: 91

Aszitis: nein

Fenestration bei Entlassung: offen

Ischämiezeit: 0:00 min

Fenestrationsgröße: 5 mm

Aufenthalt Krankenhaus: 9 d

Drainagendauer: 4 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 14,0 kg

Herzfrequenz: 150/min

SaO₂: 96%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: offen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 14,6 kg

Herzfrequenz: 132/min

SaO₂: 94%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	89	91		215	<0,03	38	15	72	49	0,4
OP	100	90	85	275	0,57	49	17	60	40	0,7
Tag1	100	95	89	2240	0,34	90	23	54	38	0,5
Tag2	112	98	84	1356	0,31	82	32	52	36	0,4
Tag3	115	98	87	1099	0,32	53	36	50	34	0,3
3 Mo	150	96		224	<0,03	44	24	83	45	0,35
6 Mo	132	94		100,7	<0,03	44	17	72	48	0,28

Patient 13: H.L.

Grunderkrankung: membranöse PA mit intaktem Septum, hochgradige Trikuspidalklappenstenose, hypoplastischer rechter Ventrikel
 Vor-OPs: zentraler Aortopulmonaler Shunt (05/07), bidirektionale Glenn-Anastomose (08/07)

OP Datum: 02.09.2009

Alter bei OP: 2J 4/12 M

Präoperativ:

Gewicht: 10,8

HF: 108/min

SaO₂: 71%

Größe: 87 cm

Ventrikelfunktion: gut

Transpulmonaler Gradient: 2 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 146 min

Conduitgröße: 20 mm

Beatmungsdauer: 4 Std

Aufenthalt Intensivstation: 3 d

Drainagenfluss in ml/kg: 160

Aszitis: nein

Fenestration bei Entlassung: offen

Ischämiezeit: 0:00 min

Fenestrationsgröße: 5 mm

Aufenthalt Krankenhaus: 16 d

Drainagendauer: 10 d

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 11,1 kg

Herzfrequenz: 121/min

SaO₂: 94%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: offen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 11,5

Herzfrequenz: 110/min

SaO₂: 97%

Ventrikelfunktion: gut

Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	108	71		588	<003	33	10	73	51	0,3
OP	110	91	89	502	1,34	69	24	62	44	0,7
Tag1	105	87	77	3637	0,41	71	23	60	43	0,5
Tag2	109	86	72	770	0,27	32	14	60	42	0,3
Tag3	110	86	63	451	0,15	19	12	59	42	0,2
3 Mo	121	94		440	<0.03	40	19	71	46	0,3
6 Mo	110	97		188,6	<0,03	33	19	70	44	

Patient 14: P.R.

Grunderkrankung: Double Inlet left ventricle mit L-Transposition der großen Arterien, Membranöse Pulmonalatresie, multifokale Lungendurchblutung
 Vor-OPs: Modifizierter BT Shunt (08/05) Bidirektionale Glenn Anastomose, Atrioseptektomie (02/06)

OP Datum: 03.11.2009

Alter bei OP: 4 J 3/12 M

Präoperativ:

Gewicht: 13 kg	Größe: 100 cm
HF: 92/min	Ventrikelfunktion: gut
SaO ₂ : 86%	Transpulmonaler Gradient: 7 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 89 min	Ischämiezeit: 0:00 min
Conduitgröße: 20 mm	Fenestrationsgröße: 5 mm
Beatmungsdauer: 4 Std	
Aufenthalt Intensivstation: 5 d	Aufenthalt Krankenhaus: 25 d
Drainagenfluss in ml/kg: 589	Drainagendauer: 21 d
Aszitis: nein	
Fenestration bei Entlassung: verschlossen	
Besonderes: 2. stationärer Aufenthalt mit Pleuradrainage über 8 Tage (48/kgKG)	
Entwicklung von Aszitis im weiteren Verlauf	

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 12,8 kg
 Herzfrequenz: 161/min
 SaO₂: 96%
 Ventrikelfunktion: gut
 Fenestration: verschlossen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 13,9 kg
 Herzfrequenz: 109/min
 SaO₂: 98%
 Ventrikelfunktion: eingeschränkte Funktion, Aszitis, keine Pleuraergüsse
 Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	92	86	74	244		47	23	64		0,5
OP	106	92	88	329	0,5	47	23	64	43	0,5
Tag1	108	93	80	1185	0,26	50	22	59	38	0,3
Tag2	110	92	74	778	0,11	36	10	54	39	0,3
Tag3	105	95	69	818	0,06	22	6	53	40	0,5
3 Mo	161	96		561	<0,03	46	17	80	49	0,35
6 Mo	109	98		294	<0,03	49	19	77	49	0,31

Patient 15: G.J.

Grunderkrankung: Trikuspidalatresie Typ II C, Restriktiver VSD,
 Hypoplastischer Aortenbogen mit Isthmusstenose
 Vor-OPs: Norwood I mit BT Shunt (11/07), Bidirektionale Glenn Anastomose
 (04/08)

OP Datum: 15.04.2010

Alter bei OP: 2 J 5/12 M

Präoperativ:

Gewicht: 14,7 kg	Größe: 92 cm
HF: 86/min	Ventrikelfunktion: gut
SaO ₂ : 80%	Transpulmonaler Gradient: 6 mmHg

Peri/Postoperativ

Bypasszeit: 56 min	Ischämiezeit: 0:00 min
Conduitgröße: 18 mm	Fenestrationsgröße: 5 mm
Beatmungsdauer: 7 Std	
Aufenthalt Intensivstation: 2 d	Aufenthalt Krankenhaus: 13 d
Drainagenfluss in ml/kg: 38	Drainagendauer: 2 d
Aszitis: nein	
Fenestration bei Entlassung: offen	
Besonderes: 2. stationärer Aufenthalt mit Pleuradrainage über 3 d (41 ml/kgKG)	

Verlaufskontrolle nach 3 Monaten

Gewicht: 14,6 kg
 Herzfrequenz: 166/min
 SaO₂: 95%
 Ventrikelfunktion: gut
 Fenestration: offen

Verlaufskontrolle nach 6 Monaten

Gewicht: 15 kg
 Herzfrequenz: 100/min
 SaO₂: 98%
 Ventrikelfunktion: gut
 Fenestration: verschlossen

	HF /min	SaO ₂ in %	ZVS in %	BNP ng/l	TnT ng/ml	GOT U/l	GPT U/l	GE g/l	Alb g/l	Krea mg/dl
Prä	86	80		172	<0,03	40	24	72	49	0,3
OP	135	93	75	207	1,25	49	20	58	41	0,53
Tag1	110	93	71	1787	0,6	75	17	54	37	0,69
Tag2	120	89	74	1603	0,27	64	29	53	37	0,38
Tag3	110	95		1050	0,25	42	27	60	38	0,31
3 Mo	166	95		157	<0,03	43	22	73	47	0,36
6 Mo	100	98		369	<0,03	53	31	57	40	0,7

7 Literaturverzeichnis

1. Mir, T.S., et al., *Plasma concentrations of N-terminal brain natriuretic peptide in healthy children, adolescents, and young adults: effect of age and gender*. *Pediatr Cardiol*, 2006. **27**(1): p. 73-7.
2. Lindinger, A., G. Schwedler, and H.W. Hense, *Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007)*. *Klin Padiatr*. **222**(5): p. 321-6.
3. Kaulitz, R. and G. Ziemer, *Modifizierte Fontan-Operation als definitive Palliation bei Patienten mit funktionell univentrikulärem Herz*. *Monatsschrift Kinderheilkunde*, 1996. **114**: p. 1306-1312.
4. Anderson, R.H., et al., *Univentricular atrioventricular connection: the single ventricle trap unsprung*. *Pediatr Cardiol*, 1983. **4**(4): p. 273-80.
5. Jacobs, M.L. and J.E. Mayer, Jr., *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: single ventricle*. *Ann Thorac Surg*, 2000. **69**(4 Suppl): p. S197-204.
6. Borth-Bruhns and Eichler, *Pädiatrische Kardiologie*. 2004, Heidelberg: Springer Verlag.
7. Hausdorf, G., et al., eds. *Intensivtherapie angeborener Herzfehler*. 2000, Steinkopff Verlag: Darmstadt.
8. Schumacher G and Bühlmeier K, eds. *Diagnostik angeborener Herzfehler*. 2 ed. 1989, Perimed-Fachbuch-Verlag. 384-95.
9. Walters, H.L., 3rd, et al., *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: double outlet right ventricle*. *Ann Thorac Surg*, 2000. **69**(4 Suppl): p. S249-63.
10. Ben Mime, L., et al., *Single Ventricle: State of the Art im Management des funktionell univentrikulären Herzens*. *Kardiotechnik*, 2007(2): p. 37-42.
11. Schumacher, G., J. Hess, and K. Bühlmeier, *Klinische Kinderkardiologie: Diagnostik und Therapie der angeborenen Herzfehler* Springer Medizin Verlag ed. 2008. 609.
12. Harvey, W., *Exercitatio Anatomica de Motu Cordis et Sanguinis in Animalibus* (English translation by Leake CD). 1958: Thomas, Springfield, IL.
13. Magendie, F., *Phenomenes physiques de la Vie. Lecons Professees au College de France*, in *Bailliere et fils*. 1842: Paris.
14. Lichtheim, L., *Die Störungen des Lungenkreislaufs und ihr Einfluß auf den Blutdruck*. 1876: Junger, Breslau.
15. d'Arsonval, *Recherches theoriques et experimentales sur la role de l'elasticite du poumon dans les phenomenes de la circulation*, in *Thesis*. 1877: Paris.
16. Rodbard, S. and D. Wagner, *By-passing the right ventricle*. *Proc Soc Exp Biol Med*, 1949. **71**(1): p. 69.
17. Shumacker, *Discussion of Warden HE, de Wall RA, Varco L: Use of the right auricle as a pumpfor the pulmonary circuirt*. *Surg Forum*, 1954. **5**: p. 16-22.

18. Hurwitt, E., D. Young, and D. Escher, *The rationale of anastomosis of the right auricular appendage to the pulmonary artery in the treatment of tricuspid atresia*. J Thorac Surg, 1955. **30**: p. 503.
19. Amodeo, A., et al., *Extracardiac Fontan operation for complex cardiac anomalies: seven years' experience*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1997. **114**(6): p. 1020-30; discussion 1030-1.
20. Haller, J.A., Jr., et al., *Experimental studies on permanent bypass of the right heart*. Surgery, 1966. **59**(6): p. 1128-32.
21. Fontan, F. and E. Baudet, *Surgical repair of tricuspid atresia*. Thorax, 1971. **26**(3): p. 240-8.
22. Kreutzer, G., et al., *An operation for the correction of tricuspid atresia*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1973. **66**(4): p. 613-21.
23. Bjork, V.O., et al., *Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1979. **77**(3): p. 452-8.
24. Lins, R.F., et al., *Orthoterminal correction of congenital heart disease: double cava-pulmonary anastomosis*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1982. **84**(4): p. 633-5.
25. de Leval, M.R., et al., *Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1988. **96**(5): p. 682-95.
26. Marcelletti, C., et al., *Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1990. **100**(2): p. 228-32.
27. Choussat, A., et al., *Selection criteria for Fontan's procedure*, in *Paediatric Cardiology*, R.H. Anderson and E.A. Shinebourne, Editors. 1978, Churchill Livingstone: Edinburgh. p. 559-566.
28. Mair, D.D., et al., *Early and late results of the modified Fontan procedure for double-inlet left ventricle: the Mayo Clinic experience*. J Am Coll Cardiol, 1991. **18**(7): p. 1727-32.
29. Graham, T.P., Jr. and J.A. Johns, *Pre-operative assessment of ventricular function in patients considered for Fontan procedure*. Herz, 1992. **17**(4): p. 213-9.
30. Thompson, L.D., et al., *Is it necessary to routinely fenestrate an extracardiac fontan?* J Am Coll Cardiol, 1999. **34**(2): p. 539-44.
31. Bridges, N.D., J.E. Lock, and A.R. Castaneda, *Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk*. Circulation, 1990. **82**(5): p. 1681-9.
32. Jahangiri, M., et al., *Thromboembolism after the Fontan procedure and its modifications*. Ann Thorac Surg, 1994. **58**(5): p. 1409-13; discussion 1413-4.
33. Opitz, C.F., et al., *[Pulmonary hypertension: hemodynamic evaluation: hemodynamic evaluation - recommendations of the Cologne Consensus Conference 2010]*. Dtsch Med Wochenschr. **135 Suppl 3**: p. S78-86.
34. Petrossian, E., et al., *The extracardiac conduit Fontan operation using minimal approach extracorporeal circulation: early and midterm outcomes*. J Thorac Cardiovasc Surg, 2006. **132**(5): p. 1054-63.
35. Kim, S.J., et al., *Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure*. J Thorac Cardiovasc Surg, 2008. **136**(1): p. 108-16.

36. Ono, M., et al., *Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation--effect of fenestration on late morbidity*. Eur J Cardiothorac Surg, 2006. **30**(6): p. 923-9.
37. Tweddell, J.S., et al., *Fontan palliation in the modern era: factors impacting mortality and morbidity*. Ann Thorac Surg, 2009. **88**(4): p. 1291-9.
38. Rosenthal, D.N., et al., *Thromboembolic complications after Fontan operations*. Circulation, 1995. **92**(9 Suppl): p. II287-93.
39. Airan, B., et al., *Univentricular repair: is routine fenestration justified?* Ann Thorac Surg, 2000. **69**(6): p. 1900-6.
40. Hosein, R.B., et al., *Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The 'Two Commandments'?* Eur J Cardiothorac Surg, 2007. **31**(3): p. 344-52; discussion 353.
41. Lemler, M.S., et al., *Fenestration improves clinical outcome of the fontan procedure: a prospective, randomized study*. Circulation, 2002. **105**(2): p. 207-12.
42. Bridges, N.D., et al., *Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation*. Circulation, 1992. **86**(6): p. 1762-9.
43. Gupta, A., et al., *Risk factors for persistent pleural effusions after the extracardiac Fontan procedure*. J Thorac Cardiovasc Surg, 2004. **127**(6): p. 1664-9.
44. Azakie, A., et al., *Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: impact on outcomes*. J Thorac Cardiovasc Surg, 2001. **122**(6): p. 1219-28.
45. Nir, A. and N. Nasser, *Clinical value of NT-ProBNP and BNP in pediatric cardiology*. J Card Fail, 2005. **11**(5 Suppl): p. S76-80.
46. du Plessis, A.J., et al., *Cerebrovascular accidents following the Fontan operation*. Pediatr Neurol, 1995. **12**(3): p. 230-6.
47. Sommer, R.J., et al., *Transcatheter coil occlusion of surgical fenestration after Fontan operation*. Circulation, 1996. **94**(3): p. 249-52.

8 Danksagung

Dem Leiter der Sektion für Kinderkardiochirurgie, Herrn PD Dr. A. Dodge-Khatami, danke ich für die Möglichkeit, meine Dissertation unter seiner Leitung durchführen zu können.

Mein besonderer Dank gilt meinen Betreuern Dr. Arndt und PD Dr. Mir für die Anregungen zum Thema und die unterstützende wissenschaftliche Führung während der Durchführung dieser Arbeit. Darüber hinaus geht ein großes Dankeschön an die Mitarbeiter der Kinderherzintensiv, der kinderkardiologischen Ambulanz sowie der kinderkardiologischen Station.

Im Besonderen aber gilt mein Dank meiner Familie, die mich in allen Phasen meines Lebens unterstützt.

9 Lebenslauf

Persönliche Daten

Name	Clivia Schnegg
Geburtsdatum	12.07.1977
Geburtsort	Leverkusen
Nationalität	deutsch

Berufserfahrung

Seit 23.02.2009	Fachärztin in der Weiterbildung zur Kinderkardiologie Universitäres Herzzentrum, UKE Hamburg
01.10.2004 bis 15.01.2009	Assistenzärztin in der Kinderklinik Amsterdamer Str., Kliniken der Stadt Köln gGmbH mit den Schwerpunkten Kinderkardiologie und Intensivmedizin
15.01.2004 bis 31.09.2004	Ärztin im Praktikum in der Kinderklinik Amsterdamer Str., Kliniken der Stadt Köln gGmbH

Hochschulbildung

Dezember 2003	Dritter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung (Gesamtnote 1,9)
August 2002	Zweiter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung
August 2001	Erster Abschnitt der Ärztlichen Prüfung
Februar 2000	Rotary Jahresstipendiantin an der University of Sydney/ Australien
März 1999	Ärztliche Vorprüfung
März 1997	Studiumbeginn der Humanmedizin an der Universität zu Köln

Schulbildung

1994 – 1996	Abitur am Freiherr-vom-Stein Gymnasium (Gesamtnote 1,7)
1990 – 1994	High School Diploma an der St. Joseph High School South Bend/USA
1987 – 1990	Freiherr-vom-Stein Gymnasium, Leverkusen

Eidesstattliche Versicherung:

Ich versichere ausdrücklich, dass ich die Arbeit selbständig und ohne fremde Hilfe verfasst, andere als die von mir angegebenen Quellen und Hilfsmittel nicht benutzt und die aus den benutzten Werken wörtlich und inhaltlich entnommenen Stellen einzeln nach Ausgabe (Auflage und Jahr des Erscheinens), Band und Seite des benutzten Werkes kenntlich gemacht habe.

Ferner versichere ich, dass ich die Dissertation bisher nicht einem Fachvertreter an einer anderen Hochschule zur Überprüfung vorgelegt oder mich anderweitig um Zulassung zur Promotion beworben habe.

Clivia Schnegg

Hamburg, den 15.10.2010