

29 Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS)
Autoren: N. A. Haas, Bad Oeynhausen, Ch. Jux, Giessen, J. Photiadis, Berlin, H.-H. Kramer, Kiel

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 10.04.2013

1 Geltungsbereich: HLHS im Kindes- und Jugendalter

2 Definition – Klassifikation - Basisinformationen

Anatomie: Beim hypoplastischen Linksherzsyndrom (HLHS) handelt es sich um ein Herz- und Gefäßfehlbildungssyndrom, das mit einer Hypoplasie des linken Ventrikels einhergeht. Es ist vergesellschaftet mit kritischen Stenosen bzw. Atresien der Mitrals- und/oder Aortenklappe sowie einer Hypoplasie der Aorta ascendens und des Aortenbogens. Bei Durchgängigkeit der Mitralklappe besteht oft eine Endokardfibroelastose des linken Ventrikels. Beim klassischen HLHS lassen sich also folgende Subgruppen unterscheiden (**1, 2**):

- Mitralatresie/Aortenatresie (MA/AoA)
- Mitralsstenose/Aortenatresie (MS/AoA)
- Mitralsstenose/Aortenstenose (MS/AoS)
- Mitralatresie/Aortenstenose (mit VSD) (MA/AoS)

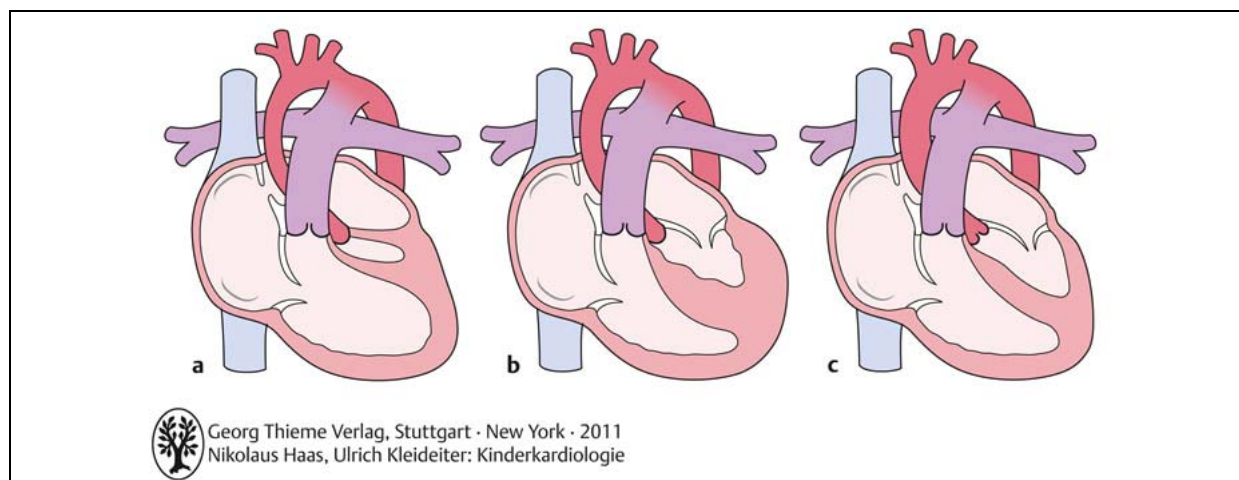


Abb. 1. Anatomische Varianten des HLHS: a: Mitrals- und Aortenatresie; b: Mitralsstenose und Aortenatresie; c: Mitrals- und Aortenstenose

Außer für das so beschriebene „klassische“ HLHS wird die Bezeichnung auch als Oberbegriff für Herzfehler-Varianten benutzt, bei denen neben einer Aortenbogenhypoplasie der linke Ventrikel entweder hypoplastisch ist, d.h. nicht an der Bildung der Herzspitze beteiligt ist oder funktionell oder anatomisch nicht in der Lage ist, die systemische Zirkulation zu übernehmen. Man spricht dann vom sog. hypoplastischen Linksherz-Komplex, bei dem nur eine univentrikuläre Palliation möglich ist und der rechte Ventrikel hauptsächlich die Systemperfusion übernimmt. Beispiele hierfür sind:

- Double outlet right ventricle (DORV) mit kleinem linkem Ventrikel
- unbalancierter AVSD mit kleinem linkem Ventrikel

- ccTGA mit großem VSD und kleinem linken Ventrikel
- Langstreckige Subaortenstenose, Aortenstenose und Bogenhypoplasie mit großem Ventrikelseptumdefekt (VSD).

Die nachfolgenden Ausführungen beziehen sich auf das sog. klassische HLHS.

Physiologie: Der linke Ventrikel ist aufgrund der geringen Größe seiner Strukturen (Cavum, Mitralklappe, linksventrikulärer Ausflusstrakt (LVOT)) nicht in der Lage, ein ausreichendes systemisches Herzminutenvolumen zu pumpen. Die systemische Perfusion erfolgt über den offenen Ductus arteriosus (PDA) durch den rechten Ventrikel. Das Offenbleiben des Ductus arteriosus und ein ausreichender Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene sind für das postnatale Überleben existentiell. Das oxygenierte Blut aus den Lungenvenen kann sich beim HLHS nicht in den linken Ventrikel entleeren, sondern muß über ein offenes Foramen ovale (FO) bzw. über einen ASD aus dem linken in den rechten Vorhof abfließen. Die Größe des FO erlaubt meist einen ungehinderten Blutfluss (Links-Rechts-Shunt). In seltenen Fällen ist das FO jedoch hochgradig restriktiv, woraus unmittelbar nach der Geburt eine lebensbedrohliche Situation entsteht. Infolge der pulmonalvenösen Stauung entsteht dann ein Lungenödem sowie eine arterielle Hypoxämie. Da die Kongestion bereits intrauterin bestanden hat, können morphologische Veränderungen der Pulmonalvenen und pulmonale Lymphangiectasien bestehen.

Nach der Geburt führen zwei physiologische Entwicklungen zur Dekompensation **(3)**:

Zum einen führt die physiologische postnatale Konstriktion des Ductus und der Isthmusregion zu einer Verschlechterung der Systemperfusion und ggf. auch der retrograden Perfusion des Aortenbogens, d.h. der Perfusion der Kopf-Hals-Gefäße, der Aorta ascendens und der Koronararterien.

Zum anderen fällt der pulmonalvaskuläre Widerstand ab. Die resultierende Lungenüberflutung hat eine Abnahme des Rechts-Links-Shunts über den DA mit konsekutivem Abfall des systemischen Herzzeitvolumens (HZV) zur Folge. Dies führt über eine Steigerung des Sympathikotonus zum Anstieg des systemischen Gefäßwiderstands, um so einen adäquaten Blutdruck zu gewährleisten. Als Folge beider Mechanismen resultiert ein kardialer Schock mit Ausbildung einer schweren metabolischen Azidose. Infolge der Volumenüberlastung des rechten Ventrikels oder auch aufgrund einer zusätzlichen Fehlbildung des Klappenapparates kann eine Trikuspidalklappeninsuffizienz unterschiedlichen Schweregrades bestehen.

Epidemiologie: Das HLHS macht ca. 1-2% aller angeborenen Herzfehler aus. In ca. 2/3 der Fälle sind Jungen betroffen **(4)**. Das HLHS ist eine der häufigsten Ursachen für eine Herzinsuffizienz im Neugeborenenalter und ist unbehandelt die häufigste kardiale Todesursache in der ersten Lebenswoche.

Pathogenese: Primäre Ursache ist wahrscheinlich eine Hypoplasie/Atresie des linksventrikulären Ein- und Ausflusstraktes und konsekutiv eine mangelnde Entwicklung der linksventrikulären und aortalen Strukturen. Es werden primär genetische Ursachen diskutiert **(5-7)**.

Assoziierte kardiovaskuläre Fehlbildungen:

- VSD
- Lungenvenenanomalien
- Myokardsinusoide/Koronarfisteln/Koronaranomalien **(8)**
- Trikuspidalklappenanomalien
- Hohlvenenanomalien

Extrakardiale Fehlbildungen:

In den größten chirurgischen Fallserien betrug der Anteil von Kindern mit extrakardialen Fehlbildungen zwischen 5 und 18 % **(9)**. An extrakardialen Anomalien kommen gastrointestinale Fehlbildungen wie Ösophagusatresie, Duodenalatresie, Malrotationen des Darmes, und Zwerchfellhernien vor. Zusätzlich sind Fehlbildungen des ZNS (z.B. Agenesie des Corpus callosum, Holoprosencephalie) und teilweise eine erhöhte Prävalenz von Mikrozephalie beschrieben. Die Bedeutung der Mikrozephalie für die spätere neurologische Entwicklung ist zur Zeit noch unklar. **(10-12)**

Übergeordnete genetische Syndrome:

Genetische Syndrome kommen in bis zu 10% der Patienten mit einem HLHS vor. Beschrieben wurden u.a.: Turner-Syndrom, Trisomie 13,18, 21, Noonan-Syndrom, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Holt-Oram-Syndrom, Jacobsen Syndrom, Ellis-van-Creveld-Syndrom sowie CHARGE-Assoziation. **(9,13)**. Wenn keine chromosomale Störung vorliegt, versterben Feten mit HLHS selten intrauterin aufgrund des Herzfehlers **(14)**

3. Klinik und Leitsymptome

Das Frühsymptom des hypoplastischen Linksherz-Syndroms ist die postnatale Tachypnoe bei sonst noch unauffälligem Neugeborenen. Es besteht kein charakteristischer Auskultationsbefund. Mit beginnendem Ductusverschluss sowie Abfall des Lungengefäßwiderstandes entwickelt sich ein kardiogener Schock mit Tachydyspnoe, blass-kühler Haut, arterieller Hypotension, schwachen Pulsen, nur gering erniedrigter arterieller Sauerstoffsättigung, progredienter metabolischer Azidose und konsekutivem Leber- und Nierenversagen sowie unter Umständen auch nekrotisierender Enterocolitis. Differentialdiagnostisch muss eine neonatale Sepsis abgegrenzt werden **(3)**.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Die *pränatale* Diagnosestellung ist die Voraussetzung für eine optimale postnatale Versorgung. Empfehlenswert die Entbindung in einer Frauenklinik, die unmittelbar an ein hierauf spezialisiertes Kinderherzzentrum angebundenen ist.

Postnatal: vollständige Klärung des Herzfehlers, Bewertung etwaiger bereits vorliegender Organschäden und Folgeerkrankungen, Diagnostik zusätzlicher Fehlbildungen, Planung der Therapie und Einschätzung der Prognose. Spätestens nach Stabilisierung muss ein Transfer in einem mit dieser Patientengruppe erfahrenen Herzzentrum erfolgen.

4.2 Apparative Diagnostik

Hierzu gehören Blutdruckmessung (Blutdruck an allen vier Extremitäten), Pulsoxymetrie, Laboruntersuchungen, Echokardiographie, EKG, Röntgen-Thorax, und ggf. HK-Untersuchung bei unklarer Lungenvenenanatomie.

4.3 Bewertung der einzelnen diagnostischen Verfahren

Die **Blutdruckmessung** an allen 4 Extremitäten kann Hinweise auf das Vorliegen bzw. das Ausmaß einer Isthmusstenose geben. Der Blutdruck ist im Schock oder bei restriktivem Ductus erniedrigt bzw. nicht messbar.

Die **Pulsoxymetrie** (rechte Hand im Vergleich zu den unteren Extremitäten) erfasst das Ausmaß der Zyanose und kann indirekte Information über die Perfusionsverhältnisse geben. In der Mehrzahl der Fälle findet sich als Folge der pulmonalen Hyperzirkulation eine arterielle Sättigung über 90 %. Seltener sind Sättigungswerte unter 70%, die für eine Restriktion auf Vorhofebene sprechen. Bei Sättigungen um 80% liegt ein ausgeglichenes Verhältnis zwischen systemischer und pulmonaler Perfusion vor.

Das **EKG** ist zur Diagnosefindung bei Neugeborenen wenig hilfreich und dient der Dokumentation eines präoperativen Ausgangsbefundes. Es finden sich niedrige bis fehlende linksventrikuläre Potentiale sowie typischerweise Zeichen der rechtsventrikulären Hypertrophie. ST-Strecken-Veränderungen und T-Inversionen können Ausdruck einer Myokardischämie sein.

Echokardiographie: Die Farbdoppler-Echokardiographie ist die apparative Methode der Wahl, da sie in der Regel eine zuverlässige Diagnosestellung erlaubt. Sie ermöglicht die Unterscheidung der o.g. Subtypen, die Beurteilung des Grades der Hypoplasie des linken Ventrikels, der ascendierenden Aorta und des Aortenbogens, des Rechts-Links-Shunts über den Ductus arteriosus sowie der Größe der interatrialen Kommunikation und speziell des über sie erfolgenden Links-Rechts-Shunts.

Wegweisende Befunde sind ein kleiner, hypoplastischer linker Ventrikel, der nicht an der Bildung der Herzspitze teilnimmt, und ein großer rechter Vorhof und Ventrikel mit weiter Pulmonalarterie. Im Extremfall ist der linke Ventrikel nur bei einer genauen Analyse als winzige Struktur hinter dem rechten Ventrikel zu erkennen. Wesentlicher Befund ist außerdem eine hypoplastische Aortenannulus und eine hypoplastische Aorta ascendens, die bei Aortenatresie ausschließlich retrograd über den offenen Ductus perfundiert wird. Typischerweise stellt sich die Aorta ascendens faden- oder bandförmig schmal dar.

Dokumentiert werden sollten: die RV-Funktion sowie die Trikuspidalklappenfunktion, dann besonders die exakte Darstellung der Kopf-Hals-Gefäße (A. lusoria), Bogenanatomie, die Größe und Anatomie der Aorta ascendens und Aortenklappe sowie die Ausdehnung und Diameter einer Isthmusstenose, der Diameter der Aorta poststenotisch sowie die Anatomie des Ductus.

Über den Ductus, der die Aorta ascendens und die Koronararterien retrograd perfundiert und den Systemkreislauf versorgt, besteht ein Rechts-Links-Shunt. Beim Subtyp MS/AoA muss nach Koronar fisteln gesucht werden. Bewertung des Flusses in der abdominalen Aorta (gedämpftes Flussprofil im Truncus coeliacus). Eine Restriktion der interatrialen Kommunikation (mittlerer Gradient > 5 mmHg) muss ausgeschlossen werden. Außerdem werden assoziierte kardiovaskuläre Fehlbildungen wie insbesondere Fehlmündungen von Lungenvenen oder Systemvenenanomalien diagnostiziert.

Röntgen: ist für die Diagnose nicht erforderlich, gehört aber zur präoperativen bzw. der präinterventionellen Routine. Meist besteht eine Kardiomegalie. Das Herz ist plump und kugelförmig konfiguriert, der rechte Ventrikel bildet den linken Herzrand. Die Herzspitze ist angehoben, perihilar besteht eine vermehrte Lungengefäßzeichnung, evtl. finden sich Zeichen eines Lungenödems.

Eine **Herzkatheteruntersuchung** ist für die Diagnosestellung nicht indiziert. Sie kann jedoch bei unklarer Anatomie der Lungenvenenmündung notwendig sein. Eine Indikation besteht in Zusammenhang mit einer geplanten interventionellen Therapie, z.B. bei einem restriktiven Foramen ovale (Ballonatrioseptostomie nach Rashkind - BAS) oder als Teil eines Hybrideingriffes (s.u.).

MRT und **CT** spielen in der Primärdiagnostik in der Regel keine Rolle. Sie können jedoch bei speziellen anatomischen Fragestellungen (z.B. Venenanomalien) hilfreich sein..

Laborparameter: Arterielle Blutgasanalysen und Serumlaborwerte informieren über das Ausmaß bei einer metabolischen Entgleisung (Lactat) und Organschädigungen (ggf. CK, CKMB, kardiales Troponin, Transaminasen, LDH, Gerinnungsdiagnostik - speziell leberabhängige Gerinnungsfaktoren-, Harnstoff, Kreatinin), dienen ferner dem Ausschluss einer Infektion (Blutbild, Differenzialblutbild, CRP, evtl. Blutkultur etc.).

Tabelle 1 – Primärdiagnostik des HLHS

- Blutdruckmessung	- an allen 4 Extremitäten
- Pulsoxymetrie	- an allen 4 Extremitäten
- EKG	- nicht wegweisend (Ausgangsbefund)
- Röntgen	- nicht wegweisend (Ausgangsbefund)
- Echokardiographie	- Diagnosesicherung, Anatomie, Funktion
	LV: - Größe und Funktion
	Aorta - Perfusion, Größe
	Ao-bogen - Anatomie, A.lusoria ?
	ASD - ausreichend ?
	PDA - Stenose, Perfusion
	RV - Funktion, TI
	Lungenvenen – Mündung, Stenosen
	Systemvenen - Anatomie
- Herzkatheter	- bei unklarer Lungenvenenanatomie
	- für BAS oder Hybrid-Verfahren
- MRT, CT	- i.d.R. nicht erforderlich
- Laboranalysen	- Azidose, Organschäden, Infektion, Gerinnung

4.4 Ausschlussdiagnostik

Die Infektion als häufigste nichtkardiale Differentialdiagnose muss ausgeschlossen werden (vgl. Tabelle 1). Mit der Echokardiographie lassen sich andere Herzfehler ausschließen. Die Beurteilung, ob ein linker Ventrikel ausreichend groß ist, kann schwierig sein und bedarf einer individuellen interdisziplinären präoperativen Abschätzung.

4.5 Nachweisdiagnostik (entfällt)

4.6 Entbehrliche Diagnostik

Bei guter echokardiographischer Darstellung aller relevanten Aspekte eines HLHS kann in der Regel auf andere diagnostische Maßnahmen verzichtet werden.

4.7 Durchführung der Diagnostik

Durchführung durch eine Kinderärztin / einen Kinderarzt mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie. Definitive Diagnostik in der Klinik / Abteilung für Kinderkardiologie mit entsprechendem kinderherzchirurgischem Schwerpunkt.

5 Therapie

5.1 Kausale Therapie und Therapieindikation

Eine korrigierende Behandlung des HLHS ist nicht möglich. Prinzipiell sind palliative Verfahren der Kreislaentrennung nach dem Fontan-Prinzip oder auch eine Herztransplantation möglich. In den vergangenen Jahren hat mit den verbesserten chirurgischen Ergebnissen eine Diskussion begonnen, ob „compassionate care“ (s.u.) noch angeboten werden sollte. Bei fehlenden Kontraindikationen

wird heute eine operative Behandlung empfohlen. Nach Aufklärung über die Prognose des HLHS ist aber auch heute noch trotz verbesserter chirurgischer Ergebnisse nach Aufklärung ein Verzicht auf eine operative Therapie (compassionate care) vertretbar. Bei der Entscheidungsfindung über die Behandlung oder einen möglichen Verzicht auf Behandlung müssen die Eltern eine eingehende Beratung und Aufklärung durch den Kinderkardiologen/Kinderherzchirurgen über das individuelle Risiko der operativen, perioperativen und langfristigen Therapie der Erkrankung erhalten. Der Austausch mit anderen betroffenen Familien kann für die Entscheidungsfindung hilfreich sein **(15)**.

Tabelle 2 - Therapieoptionen beim HLHS

- Nach Stabilisierung des Neugeborenen
 - „Compassionate care“
 - Norwood-Operation
 - Hybrid-Therapie
 - Herztransplantation

5.2 Symptomatische Behandlung

Eine symptomatische Behandlung beseitigt nicht den zugrunde liegenden Herzfehler sondern dient der initialen Stabilisierung des Neugeborenen. Angestrebt wird insbesondere ein ausgeglichener Säure-Basen-Haushalt und ein niedriges Laktat als Parameter einer ausreichenden Systemperfusion.

5.3 Medikamentöse Therapiemaßnahmen

Prostaglandin: Unmittelbar nach Diagnosestellung bzw. sofort postnatal ist eine Prostaglandinbehandlung zur Sicherstellung bzw. Wiederherstellung der System-Perfusion indiziert (Ductus-abhängige Körper- und Koronarperfusion!). Die Startdosis beträgt beim echokardiographisch gesichert offenen DA um 10 (-20) ng/kg/min, im Verlauf ist bei fehlender Wirkung eine Steigerung möglich. Höhere Dosierungen können den Lungengefäßwiderstand weiter senken und die pulmonale Hyperperfusion/Überflutung mit konsekutiver Verminderung der Körperperfusion begünstigen. Zudem steigt das Risiko von Apnoen evtl. mit der nachteiligen Konsequenz einer Beatmungspflichtigkeit.

Nachlastsenkung: Zur Steigerung des System-HZV kann die Gabe von NO- Donatoren (z.B. Nitroprussid-Natrium) oder alpha-Blockern (z.B. Phentolamin) erfolgen, unter Berücksichtigung eines ausreichenden arteriellen Blutdrucks. Sie dient der Senkung des Systemwiderstands und führt darüber zu einer besseren Balance zwischen systemischem und pulmonalem Blutfluss **(3,16,17)** Bei dekompensierter Kreislaufsituation empfiehlt sich eine Volumengabe, Milrinon, selten sind Katecholamine erforderlich.

Beatmung: Soweit irgend möglich sollte eine Spontanatmung angestrebt werden. Eine generelle zusätzliche Sauerstoffapplikation ist kontraindiziert, da sie über einen Abfall des Lungenwiderstandes zur pulmonalen Überflutung und Verschlechterung der System- und Koronarperfusion führt. Zielgrößen unter der Beatmung sind eine Sauerstoffsättigung zwischen 75 und 85%, ein PaO₂ von ca. 40 mmHg, und ein PaCO₂ von 40 (-45) mmHg.

Transfusion: Für eine optimale Sauerstoffversorgung ist ein Hb > 14 g/dl anzustreben.

Management eines Patienten mit HLHS in Schlagworten:

- Prostaglandin E-Infusion (Startdosis 10 – 20 ng/kg/min, bei echokardiographisch nicht-restriktivem Duktus auf 5-10 ng/kg/min reduzieren, Cave: Apnoe.)
- Azidoseausgleich
- Möglichst Spontanatmung, ggf. Extubation, Intubation vermeiden
- FiO₂ 0,21, zusätzlichen Sauerstoff vermeiden, Sauerstoffsättigung von 75 -80% akzeptieren!
- Systemische Nachlastsenkung (z.B. Nitroprussid-NA, Phentolamin); niedrig normale Blutdruckwerte anstreben
- Ggf. Transfusion

Im Kreislaufschock

- Beatmung: Ziel-pCO₂ 40 -45 mmHg, Ziel-pO₂ 40 mmHg (bei hohen Sättigungen, d.h. pulmonaler Überflutung pCO₂ von 50 mmHg anstreben)
- Volumentherapie
- Zur Unterstützung der Herzfunktion Milrinon, selten Katecholamine

5.4 Chirurgische Therapiemaßnahmen

Zeitpunkt: Die Norwood-Operation sollte beim stabilen Neugeborenen gegen Ende der ersten Lebenswoche durchgeführt werden. Das Neugeborene sollte vom Geburtsstress erholt sein, Leber- und Nierenfunktion normalisiert sowie der pulmonale Gefäßwiderstand abgefallen sein.

Therapieprinzip: Ziel der Therapie ist das Schaffen eines stenosefreien Zuflusses zum rechten Herzen (Atrioseptektomie, ggf. Korrektur einer Lungenvenenfehlmündung) sowie eines stenosefreien Abflusses aus dem rechten Herzen in den Systemkreislauf. Weiterhin muss eine adäquate Perfusion der Aortenbogengefäße und Koronarien gewährleistet werden. Die Perfusion der Lungengefäße soll so dosiert sein, dass eine ausreichende Oxygenierung möglich ist und eine adäquate Entwicklung der Lungengefäße ermöglicht wird, ohne dass eine Hyperperfusion erfolgt, die zu einer schweren postoperativen Herzinsuffizienz führen würde. Derzeit kommen 2 chirurgische Verfahren zum Einsatz **(18-23):**

Klassische Norwood-Operation mit modifiziertem Blalock-Taussig-Shunt: Wesentlicher OP-Schritt ist die Bildung einer sog. „Neo-Aorta“. Diese wird durch eine Anastomosierung der hypoplastischen Aorta mit der Pulmonalarterie gebildet. Außerdem wird der Aortenbogen plastisch erweitert. Der Systemkreislauf wird anschließend über diese „Neo-Aorta“ versorgt. Zur Sicherstellung der Lungenperfusion wird ein systemico-pulmonaler Shunt (modifizierter Blalock-Taussig-Shunt) angelegt. Länge und Durchmesser des Shunts bestimmen das Ausmaß der pulmonalen Perfusion und das Verhältnis dieser zur Systemperfusion (Qp/Qs). Der PDA wird reseziert und pulmonalseitig verschlossen. Zur Gewährleistung eines stenosefreien Abflusses des pulmonalvenösen Blutes wird das Vorhofseptum reseziert (Atrioseptektomie) **(2, 24, 25).**

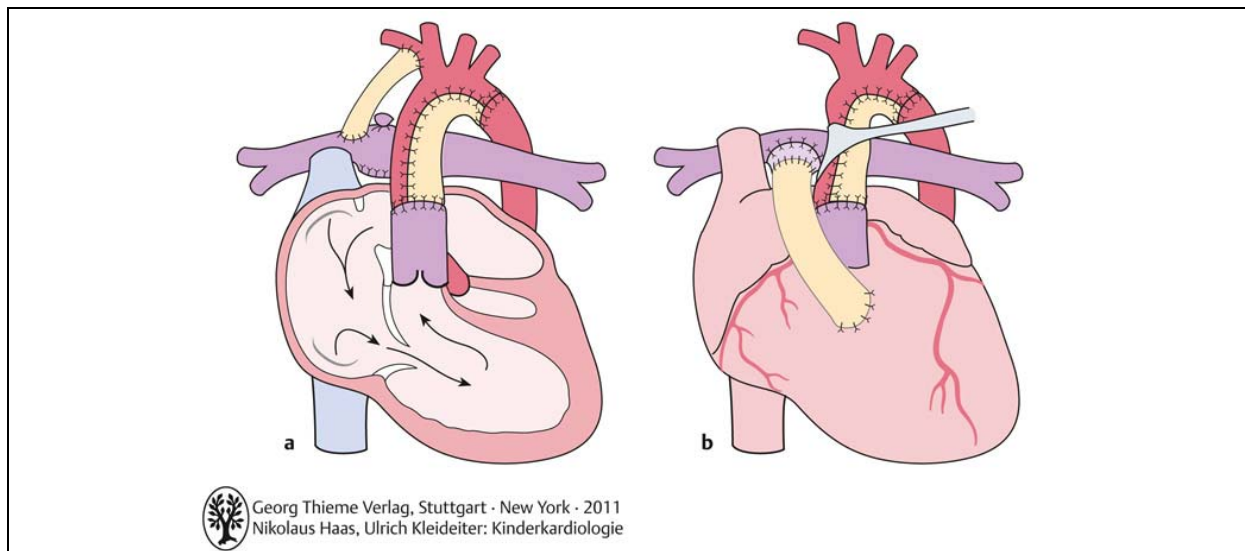


Abb. 2. Darstellung der verschiedenen Norwood-Operationsverfahren a: klassische Norwood-OP mit BT-Shunt, b: Norwood-OP mit Sano Shunt

Norwood-Operation mit Sano-Shunt: Bei dieser Operation wird anstelle des aortopulmonalen Shunts ein ca. 5-6 mm messendes Goretex-Rohr zwischen dem Ausflusstrakt des rechten Ventrikels und der Pulmonalarterie eingesetzt (sog. Sano-Shunt). Vorteile des Sano-Shunts sind die höheren diastolischen Drücke in der Aorta und das Fehlen des diastolischen „run off“ infolge des fehlenden BT-Shunts, was die unmittelbare intensivmedizinische Betreuung erleichtert. Nachteilig ist, dass für die Anlage des Sano-Shunts eine Ventrikulotomie erforderlich ist, die später ggf. zu Rhythmusstörungen bzw. einer Beeinträchtigung der RV-Funktion führen kann. Weiterhin liegen Berichte über die Entwicklung von Shuntstenosen im Verlauf vor **(25 - 29)**.

Die 30-Tage-Mortalität nach Norwood- bzw. Sano-Operation liegt um 20 %, in sehr erfahrenen Zentren um 10 %. **(25, 2, 28, 30)**.

2. Schritt: obere cavopulmonale Anastomose (Zeitpunkt: meist 4.-6- Lebens-Monat): Bei der zweiten Stufe der Palliation wird der Shunt entfernt und die obere Hohlvene mit den Pulmonalarterien verbunden - siehe Leitlinie UVH. Eine bedeutsame Trikuspidalinsuffizienz sollte zu diesem Zeitpunkt chirurgisch behandelt werden **(31, 32)**.

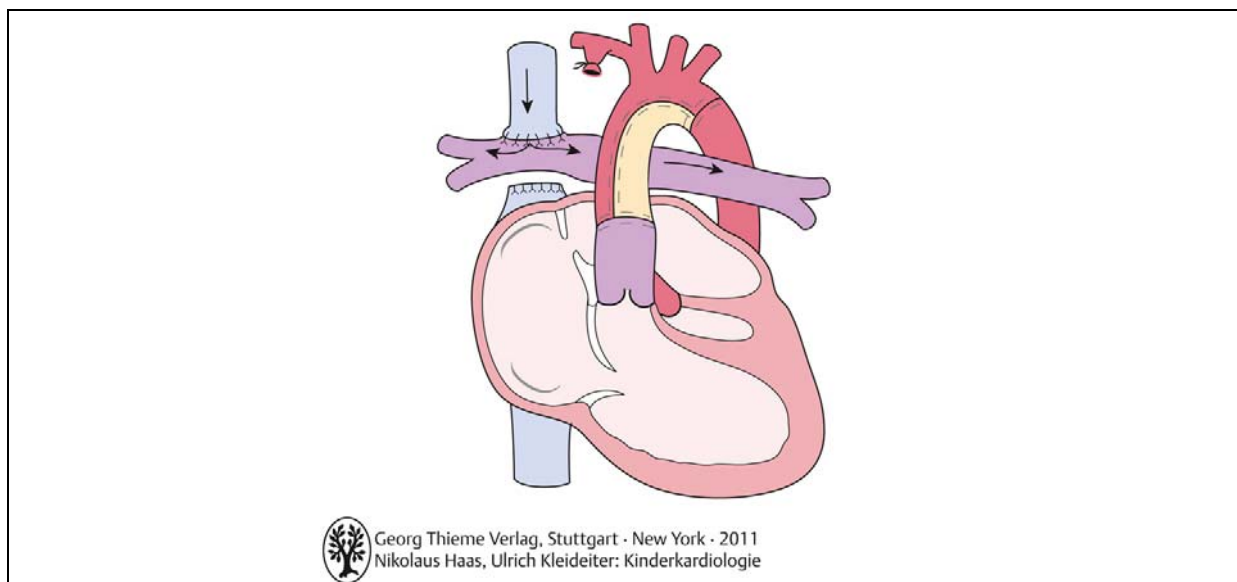


Abb. 3. Obere cavopulmonale Anastomose bei HLHS

3. Schritt: totale cavopulmonale Anastomose: (Zeitpunkt: meist 2. bis 3. Lebensjahr): Diese OP entspricht einer Kreislaufftrennung nach dem Fontan-Prinzip in Form einer totalen cavopulmonale Anastomose (TCPC) mittels extrakardialem oder intrakardialem Tunnel, ggf. bei Risikofaktoren mit Fenestration. (siehe Leitlinie UVH)

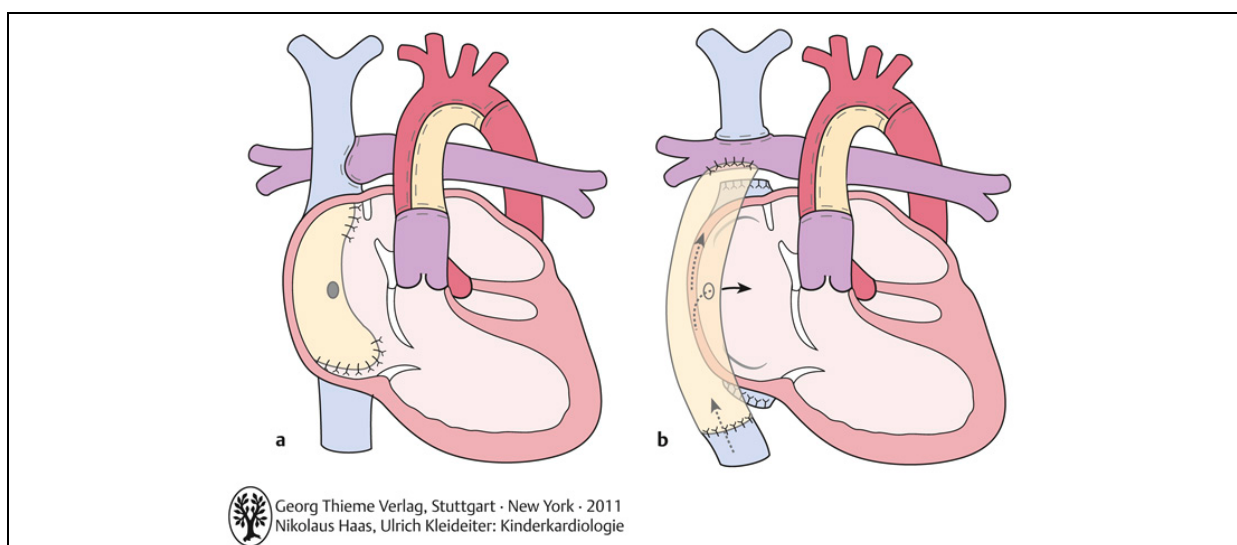


Abb. 4. Totale cavopulmonale Anastomose bei HLHS mit a: intrakardialem Tunnel oder b: extrakardialem Conduit

5.5 Hybrid-Therapie

Als Alternative zu den o.g. stage 1 Techniken kann auch eine Hybrid-Therapie z.B. in Form der sog. Giessen-Prozedur durchgeführt werden. Dies gilt insbesondere bei Patienten mit Risikofaktoren (z.B. Hirnblutung, Frühgeborenen) oder wenn Kontraindikationen für eine Norwood-Operation bestehen (z.B. NEC) (33-36). Bei diesem Vorgehen werden ein bilaterales Banding zur Reduktion der pulmonalen Überflutung sowie eine Stent-Implantation zum Offenhalten des Ductus vorgenommen. Diese Maßnahme muss ggf. durch eine interventionelle Eröffnung des Vorhofseptums (Ballonatrioseptomie, ggf. Stent im interatrialen Septum) ergänzt werden (37).

Vorteil der Hybridtherapie ist der Wegfall einer HLM-OP im Neugeborenenalter, Nachteile bestehen in der potentiellen Ausbildung einer Isthmusstenose mit Auswirkungen auf die Koronar- und Gehirnperfusion sowie dem Risiko einer höheren Narbenbildung an den Pulmonalarterien durch die angelegten Bändchen (38,39). Die derzeit publizierten Ergebnisse zeigen jedoch vorerst keinen wesentlichen Vorteil der Hybrid-Therapie gegenüber den operativen Verfahren hinsichtlich Morbidität und Mortalität im Langzeitverlauf auf (35,40).

Als 2. Schritt erfolgt dann im Alter von ca. 3-6 Monaten eine Operation, die die Norwood-Op mit der oberen cavopulmonalen Anastomose kombiniert (sog. comprehensive stage II), d.h. Schaffen einer Neo-Aorta und Glenn-Anastomose, Entfernen der eingelegten Stents, Resektion des Vorhofseptums sowie ggf. die Rekonstruktion der Pulmonalarterien. (41,42).

Das Hybrid-Verfahren kann sowohl als Vorbereitung für die weitere Behandlung nach dem Fontan-Prinzip oder zur Überbrückung bis zur Herztransplantation dienen. Darüber hinaus kann es bei grenzwertig großen linkem Ventrikel als Zwischenschritt gewählt werden, um nach dem Neugeborenenalter noch eine biventrikuläre Korrektur zu ermöglichen (36, 37, 41, 43, 44).

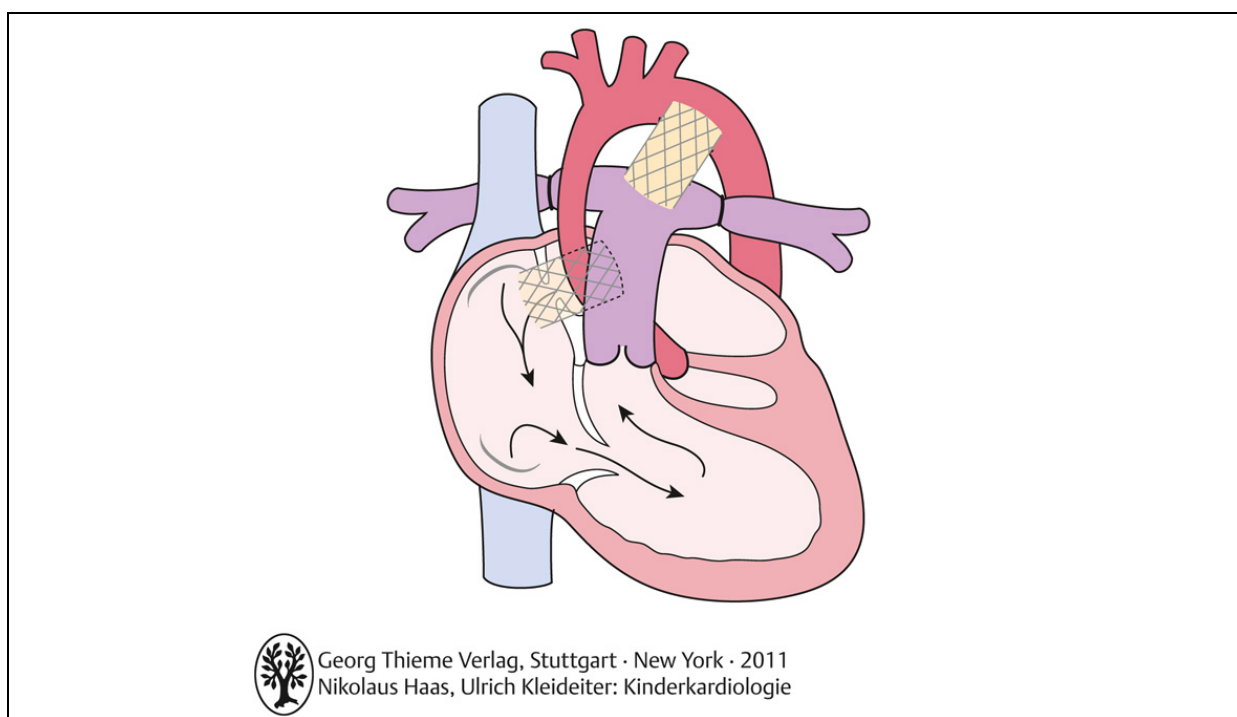


Abb. 5. Schematische Darstellung der Palliation des HLHS mittels Hybrid-Therapie. Es findet sich ein bilaterales Banding zur Drosselung des pulmonalen Blutflusses, ein Stent im Ductus zur Sicherstellung der Körperperfusion sowie – wenn notwendig – ein Stent im Vorhofseptum zum Schaffen einer freien Kommunikation zwischen linkem und rechten Vorhof.

5.6 Herztransplantation:

Wegen extremer Knappheit von Spenderorganen wird diese Option in der Regel nur als Alternative bei unzureichender Pumpleistung des rechten Ventrikels oder bei Versagen der Fontanzirkulation angeboten. Beim HLHS müssen neben dem Herzen auch die ascendierende Aorta und der Aortenbogen bis über den Isthmusbereich hinaus ersetzt werden. Dieses ist bei der Entnahme des Spenderorganes zu beachten.

Die Mortalität nach einer Transplantation ist vergleichbar mit der nach einer Norwood-OP aber variiert je nach Zentrum. Zur weiteren Therapie nach HTX – siehe entsprechende Leitlinie (45-47).

5.7 Compassionate Care

Trotz der heute relativ guten Überlebensrate ist wegen der Spätmorbidity und eingeschränkten Lebenserwartung eine konservative Therapie (sog. „compassionate care“) nach Diagnosestellung ein mögliches Vorgehen, das im Elterngespräch zu adressieren ist. Hierbei wird auf eine operative oder interventionelle Therapie verzichtet, kein Prostaglandin zugeführt und eine adäquate Analgesie und Sedierung sichergestellt. Dabei muss die gesamte Familie über den Sterbeprozess hinaus psychosozial betreut werden (30, 48, 49).

6. Nachsorge

Trotz der heutigen Möglichkeiten zur operativen Behandlung des HLHS ist die langfristige Prognose der Patienten noch nicht vollständig absehbar. Die 5-Jahres-Überlebensrate beträgt in bereits publizierten Serien 50-80%, die 10 Jahres-Überlebensrate ca. 50-70% (**2, 28, 50**).

Nachsorge nach stage 1

Bis zum zweiten Operationsschritt, der oberen bidirektionalen kavopulmonalen Anastomose, ist eine engmaschige Überwachung der Patienten notwendig. Die klinische Untersuchung muß sich besonders der Erfassung einer Rezidiv-Aortenisthmusstenose (in bis zu 25% der Fälle), einer Herzinsuffizienz sowie der Beurteilung der Pumpleistung des rechten Ventrikels und der Verlaufsbeobachtung einer eventuellen Trikuspidalinsuffizienz widmen (**51**).

Die „ideale“ arterielle Sauerstoffsättigung liegt zwischen 75 und 85%. Höhere Sättigungen sprechen für eine Lungenüberflutung, niedrigere Werte für eine verminderte Lungenperfusion (z.B. Shunt-Stenose, „Herauswachsen“ aus dem Shunt). Nach einem „hybrid stage I“ ist echokardiographisch insbesondere der Gradient und das Flußmuster (diastolische Ausziehung) über die PA-Bändchen, der Fluß über den Duktusstent (Ausschluß Re-Stenose) im Verlauf und ein nicht-restriktiver Fluß über das Vorhofseptum und den Aortenbogen zu beachten.

Zur Thromboembolie-Prophylaxe nach Norwood-Operation wird in der Regel ASS in Thrombozytenaggregationshemmender Dosis verschrieben. Die postoperative Herzinsuffizienz-Therapie dieser Patienten ist nicht standardisiert.

Bei einigen Kindern bestehen Probleme mit der Nahrungsaufnahme und -verträglichkeit, so dass spezielle Ernährungsprogramme und -förderung notwendig sein können (51,52).

Im Zeitraum zwischen stage 1 und der Schaffung der oberen kavopulmonaler Anastomose besteht ein hohes (ca 15%) Risiko plötzlicher Todesfälle (sog. Interstage Sterblichkeit), deren Ursache meist unklar bleibt. Durch Etablierung sog. Heimüberwachungsprogramme (tägliche Gewichtskontrolle, kontinuierliche O₂-Sättigung, wöchentliche telefonische Klinikkontakte, erhöhte Sensibilität auch bei scheinbar banalen interkurrenten Erkrankungen) konnte die Interstage-Sterblichkeit signifikant gesenkt werden (**54**).

Späte Nachsorge

Somatische Entwicklung: Die somatische Entwicklung und Leistungsfähigkeit der Kinder mit HLHS ist wie bei Kindern mit anderen univentrikulären Herzen durch Einschränkungen gekennzeichnet. So bestehen in der Regel Einschränkungen der körperlichen Leistungsfähigkeit, der normalen Berufswahl sowie eine herabgesetzte Lebenserwartung. (vgl LL UVH) (**55, 56, 57**).

Bis in die 1980er Jahre galt das HLHS als nicht behandelbar. Das Erwachsenenalter wurde bislang nur von wenigen Patienten erreicht, sodass erst wenig Erfahrung mit Problemen in dieser Altersstufe vorhanden ist (**58, 59**). vgl UVH Leitlinie. Zusätzlich ist beim HLHS die Besonderheit des rechten Ventrikels als Systemventrikel sowie der Trikuspidalklappe als systemischer AV-Klappe zu beachten.

Psychomotorische Entwicklung: Die bisher vorliegenden Studien, die sich auf ältere Patientenkohorten beziehen, zeigen, dass ein Teil der Kinder im weiteren Verlauf Störungen der psychomotorischen Entwicklung unterschiedlicher Ausprägung aufweist **(60, 61)**. Moderne operative Verfahren inklusive entsprechender Neuroprotektion (z.B. selektive Kopfperfusion, Vermeidung von hypothermen Kreislaufstillstand (keine eindeutige Befundlage!!)), eine verbesserte perioperative Überwachung (z.B. NIRS) und Management sowie die Vermeidung von postnatalen Schockzuständen durch pränatale Diagnostik lassen ein ggf. besseres neurologisches Outcome erhoffen **(62-65)**. Allgemein ist aufgrund der bedeutsamen Spätmorbidität eine kontinuierliche und engmaschige Betreuung durch eine(n) Kinderkardiologen/in sowie eine gezielte Frühförderung erforderlich **(65-68)**.

Bei herztransplantierten Kindern ist ebenfalls die enge Anbindung an das Transplantationszentrum erforderlich, da zusätzlich zu den o.g. neurologischen Problemen spezifische Erfahrungen in der Abstoßungsprävention, Behandlung von Infektionen und möglichen Zweiterkrankungen (z.B. PTLD) nötig sind und die Lebensdauer des Spenderorgans begrenzt ist. (siehe LL HTX) **(69)**.

7. Prävention

Eine Prävention gibt es nicht. Die Möglichkeiten zur genetischen Beratung, zur pränatalen Diagnostik einschließlich fetaler Echokardiographie sollten genutzt werden. Eine familiäre Häufung ist beschrieben, eine Erblichkeit wird diskutiert **(70)**. Intrauterine Eingriffe gehen derzeit mit erheblicher Sterblichkeit einher (ca. 50%) **(71)**.

8. Literatur:

1. Jacobs JP, O'Brien SM, Chai PJ, Morell VO, Lindberg HL, Quintessenza JA. Management of 239 patients with hypoplastic left heart syndrome and related malformations from 1993 to 2007. *Ann Thorac Surg.* 2008 May;85(5):1691-6; discussion 1697.
2. Furck AK, Uebing A, Hansen JH, et al. Outcome of the Norwood operation in patients with hypoplastic left heart syndrome: a 12-year single-center survey. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;139:359-65
3. Stieh J, Fischer G, Scheewe J, Uebing A, Dütschke P, Jung O, Grabitz R, Trampisch HJ, Kramer HH. Impact of preoperative treatment strategies on the early perioperative outcome in neonates with hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006 May;131(5):1122-1129.e2.
4. Lindinger A, Schwedler G, Hense HW. 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.* 2010 Sep;222(5):321-6.
5. Brenner JJ, Kuehl K. Hypoplastic left heart syndrome and other left heart disease: evolution of understanding from population-based analysis to molecular biology and back again--a brief overview. *Cardiol Young.* 2011 Dec;21 Suppl 2:23-7.
6. McBride KL, Zender GA, Fitzgerald-Butt SM, Seagraves NJ, Fernbach SD, Zapata G, Lewin M, Towbin JA, Belmont JW. Association of common variants in ERBB4 with congenital left ventricular outflow tract obstruction defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2011 Mar;91(3):162-8.
7. Mahtab EA, Gittenberger-de Groot AC, Vicente-Steijn R, Lie-Venema H, Rijlaarsdam ME, Hazekamp MG, Bartelings MM. Disturbed myocardial connexin 43 and N-cadherin expressions in hypoplastic left heart syndrome and borderline left ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012 Mar 8
8. Baffa JM, Chen SL, Guttenberg ME, Norwood WI, Weinberg PM. Coronary artery abnormalities and right ventricular histology in hypoplastic left heart syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 1992 Aug;20(2):350-8.
9. Patel A, Hickey E, Mavroudis C, Jacobs JP, Jacobs ML, Backer CL, Gevitz M, Mavroudis CD. Impact of noncardiac congenital and genetic abnormalities on outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2010 Jun;89(6):1805-13; discussion 1813-4.

10. Gaynor JW, Wernovsky G, Jarvik GP, Bernbaum J, Gerdes M, Zackai E, Nord AS, Clancy RR, Nicolson SC, Spray TL. Patient characteristics are important determinants of neurodevelopmental outcome at one year of age after neonatal and infant cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007 May; 133(5):1344-53, 1353.e1-3.
11. Hinton RB, Andelfinger G, Sekar P, Hinton AC, Gendron RL, Michelfelder EC, Robitaille Y, Benson DW. [Prenatal head growth and white matter injury in hypoplastic left heart syndrome.](#) *Pediatr Res.* 2008 Oct;64(4):364-9.
12. Shillingford AJ, Ittenbach RF, Marino BS, Rychik J, Clancy RR, Spray TL, Gaynor JW, Wernovsky G. [Aortic morphometry and microcephaly in hypoplastic left heart syndrome.](#) *Cardiol Young.* 2007 Apr;17(2):189-95.
13. Tabbutt S, Nord AS, Jarvik GP, Bernbaum J, Wernovsky G, Gerdes M, Zackai E, Clancy RR, Nicolson SC, Spray TL, Gaynor JW. Neurodevelopmental outcomes after staged palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics.* 2008 Mar; 121(3):476-83.
14. Allen RH, Benson CB, Haug LW. [Pregnancy outcome of fetuses with a diagnosis of hypoplastic left ventricle on prenatal sonography.](#) *J Ultrasound Med.* 2005 Sep;24(9):1199-203.
15. Yates AR, Hoffman TM, Boettner B, Feltes TF, Cua CL. [Initial counseling prior to palliation for hypoplastic left heart syndrome.](#) *Congenit Heart Dis.* 2011 Jul-Aug; 6(4):347-58.
16. Baba K, Ohtsuki S, Kamada M, Kataoka K, Ohno N, Okamoto Y, Takeuchi M, Iwasaki T, Sano S, Morishima T. [Preoperative management for tricuspid regurgitation in hypoplastic left heart syndrome.](#) *Pediatr Int.* 2009 Jun; 51(3):399-404.
17. Hornik CP, He X, Jacobs JP, Li JS, Jaquiss RD, Jacobs ML, O'Brien SM, Peterson ED, Pasquali SK. [Complications after the Norwood operation: an analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database.](#) *Ann Thorac Surg.* 2011 Nov;92(5):1734-40.
18. Reemtsen BL, Pike NA, Starnes VA. [Stage I palliation for hypoplastic left heart syndrome: Norwood versus Sano modification.](#) *Curr Opin Cardiol.* 2007 Mar;22(2):60-5.
19. Ohye RG, Sleeper LA, Mahony L, Newburger JW, Pearson GD, Lu M, Goldberg CS, Tabbutt S, Frommelt PC, Ghanayem NS, Laussen PC, Rhodes JF, Lewis AB, Mital S, Ravishankar C, Williams IA, Dunbar-Masterson C, Atz AM, Colan S, Minich LL, Pizarro C, Kanter KR, Jagers J, Jacobs JP, Krawczeski CD, Pike N, McCrindle BW, Virzi L, Gaynor JW; Pediatric Heart Network Investigators. [Comparison of shunt types in the Norwood procedure for single-ventricle lesions.](#) *N Engl J Med.* 2010 May 27; 362(21):1980-92.
20. Mroczek T, Małota Z, Wójcik E, Nawrat Z, Skalski J. [Norwood with right ventricle-to-pulmonary artery conduit is more effective than Norwood with Blalock-Taussig shunt for hypoplastic left heart syndrome: mathematic modeling of hemodynamics.](#) *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011 Dec;40(6):1412-8.
21. Brown DW, Connor JA, Pigula FA, Usmani K, Klitzner TS, Beekman RH 3rd, Kugler JD, Martin GR, Neish SR, Rosenthal GL, Lannon C, Jenkins KJ; Joint Council on Congenital Heart Disease National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative (NPC-QIC). Variation in preoperative and intraoperative care for first-stage palliation of single-ventricle heart disease: a report from the Joint Council on Congenital Heart Disease National Quality Improvement Collaborative. *Congenit Heart Dis.* 2011 Mar-Apr;6(2):108-15.
22. Fiore AC, Tobin C, Jureidini S, Rahimi M, Kim ES, Schowengerdt K. A comparison of the modified Blalock-Taussig shunt with the right ventricle-to-pulmonary artery conduit. *Ann Thorac Surg.* 2011 May;91(5):1479-84; discussion 1484-5.
23. Frommelt PC, Sheridan DC, Mussatto KA, Hoffman GM, Ghanayem NS, Frommelt MA, Tweddell JS. Effect of shunt type on echocardiographic indices after initial palliations for hypoplastic left heart syndrome: Blalock-Taussig shunt versus right ventricle-pulmonary artery conduit. *J Am Soc Echocardiogr.* 2007 Dec;20(12):1364-73.
24. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. [Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome.](#) *N Engl J Med.* 1983 Jan 6; 308(1):23-6.

25. Photiadis J, Sinzobahamvya N, Haun C, Schneider M, Zartner P, Schindler E, Asfour B, Hraska V. [Does the shunt type determine mid-term outcome after Norwood operation?](#) Eur J Cardiothorac Surg. 2012 Feb 2012.
26. Dähnert I, Riede FT, Razek V, Weidenbach M, Rastan A, Walther T, Kostelka M. [Catheter interventional treatment of Sano shunt obstruction in patients following modified Norwood palliation for hypoplastic left heart syndrome.](#) Clin Res Cardiol. 2007 Oct;96(10):719-22.
27. Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Asai T, Masuda Z, Takeuchi M, Ohtsuki S. [Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome.](#) J Thorac Cardiovasc Surg. 2003 Aug; 126(2):504-9; discussion 509-10.
28. Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, Cohen MS, Maxey DM, Mahle WT, Pahl E, Villafañe J, Bhatt AB, Peng LF, Johnson BA, Marsden AL, Daniels CJ, Rudd NA, Caldarone CA, Mussatto KA, Morales DL, Ivy DD, Gaynor JW, Tweddell JS, Deal BJ, Furck AK, Rosenthal GL, Ohye RG, Ghanayem NS, Cheatham JP, Tworetzky W, Martin GR. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. J Am Coll Cardiol. 2012 Jan 3;59 (1 Suppl):S1-42.
29. Pruetz JD, Badran S, Dorey F, Starnes VA, Lewis AB. [Differential branch pulmonary artery growth after the Norwood procedure with right ventricle-pulmonary artery conduit versus modified Blalock-Taussig shunt in hypoplastic left heart syndrome.](#) J Thorac Cardiovasc Surg. 2009 Jun; 137(6):1342-8.
30. Murtuza B, Elliott MJ. Changing attitudes to the management of hypoplastic left heart syndrome: a European perspective. Cardiol Young. 2011 Dec;21 Suppl 2:148-58.
31. Hansen JH, Uebing A, Furck AK, Scheewe J, Jung O, Fischer G, Kramer HH. [Risk factors for adverse outcome after superior cavopulmonary anastomosis for hypoplastic left heart syndrome.](#) Eur J Cardiothorac Surg. 2011 Jul; 40(1):e43-9.
32. Dinh DC, Gurney JG, Donohue JE, Bove EL, Hirsch JC, Devaney EJ, Ohye RG. Tricuspid valve repair in hypoplastic left heart syndrome. Pediatr Cardiol. 2011 Jun; 32(5):599-606.
33. Chen Q, Parry AJ. [The current role of hybrid procedures in the stage 1 palliation of patients with hypoplastic left heart syndrome.](#) Eur J Cardiothorac Surg. 2009 Jul;36(1):77-83. Epub 2009 Mar 10.
34. Pizarro C, Derby CD, Baffa JM, Murdison KA, Radtke WA. Improving the outcome of high-risk neonates with hypoplastic left heart syndrome: hybrid procedure or conventional surgical palliation? Eur J Cardiothorac Surg. 2008 Apr; 33(4):613-8.
35. Photiadis J, Sinzobahamvya N, Hraška V, Asfour B. [Does bilateral pulmonary banding in comparison to Norwood procedure improve outcome in neonates with hypoplastic left heart syndrome beyond second-stage palliation? A review of the current literature.](#) Thorac Cardiovasc Surg. 2012 Apr; 60(3):181-8. Epub 2012 Jan 3.
36. Michel-Behnke I, Akintuerk H, Marquardt I, Mueller M, Thul J, Bauer J, Hagel KJ, Kreuder J, Vogt P, Schranz D. [Stenting of the ductus arteriosus and banding of the pulmonary arteries: basis for various surgical strategies in newborns with multiple left heart obstructive lesions.](#) Heart. 2003 Jun;89(6):645-50.
37. Akintürk H, Michel-Behnke I, Valeske K, Mueller M, Thul J, Bauer J, Hagel KJ, Schranz D. [Hybrid transcatheter-surgical palliation: basis for univentricular or biventricular repair: the Giessen experience.](#) Pediatr Cardiol. 2007 Mar-Apr; 28(2):79-87.
38. Rumball EM, McGuirk SP, Stümper O, Laker SJ, de Giovanni JV, Wright JG, Barron DJ, Brawn WJ. [The RV-PA conduit stimulates better growth of the pulmonary arteries in hypoplastic left heart syndrome.](#) Eur J Cardiothorac Surg. 2005 May; 27(5):801-6.
39. Caspi J, Pettitt TW, Mulder T, Stopa A. [Development of the pulmonary arteries after the Norwood procedure: comparison between Blalock-Taussig shunt and right ventricular-pulmonary artery conduit.](#) Ann Thorac Surg. 2008 Oct; 86(4):1299-304.
40. Knirsch W, Liamlahi R, Hug MI, Hoop R, von Rhein M, Prêtre R, Kretschmar O, Latal B. [Mortality and neurodevelopmental outcome at 1 year of age comparing hybrid and Norwood procedures.](#) Eur J Cardiothorac Surg. 2012 Jan 18.

41. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, Mueller M, Thul J, Bauer J, Hagel KJ, Kreuder J, Vogt P, Schranz D. [Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart.](#) *Circulation*. 2002 Mar 5;105(9):1099-103.
42. Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, Cua CL, Hoffman TM, Hill SL, Rodeman R. [Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve.](#) *Ann Thorac Surg*. 2008 Jun;85(6):2063-70; discussion 2070-1.
43. Ballard G, Tibby S, Miller O, Krasemann T, Rosenthal E, Anderson D, Austin C, Qureshi S, Simpson J. Growth of left heart structures following the hybrid procedure for borderline hypoplastic left heart. *Eur J Echocardiogr*. 2010 Dec;11(10):870-4.
44. Venugopal PS, Luna KP, Anderson DR, Austin CB, Rosenthal E, Krasemann T, Qureshi SA. Hybrid procedure as an alternative to surgical palliation of high-risk infants with hypoplastic left heart syndrome and its variants. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010 May;139(5):1211-5.
45. Baker-Smith CM, Neish SR, Klitzner TS, Beekman RH 3rd, Kugler JD, Martin GR, Lannon C, Jenkins KJ, Rosenthal GL; Joint Council on Congenital Heart Disease National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative (NPC-QIC). Variation in postoperative care following stage I palliation for single-ventricle patients: a report from the Joint Council on Congenital Heart Disease National Quality Improvement Collaborative. *Congenit Heart Dis*. 2011 Mar-Apr;6(2):116-27.
46. Chrisant MR, Naftel DC, Drummond-Webb J, Chinnock R, Canter CE, Boucek MM, Boucek RJ, Hallowell SC, Kirklin JK, Morrow WR; Pediatric Heart Transplant Study Group. [Fate of infants with hypoplastic left heart syndrome listed for cardiac transplantation: a multicenter study.](#) *J Heart Lung Transplant*. 2005 May;24(5):576-82.
47. Jenkins PC, Flanagan MF, Jenkins KJ, Sargent JD, Canter CE, Chinnock RE, Vincent RN, Tosteson AN, O'Connor GT. Survival analysis and risk factors for mortality in transplantation and staged surgery for hypoplastic left heart syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2000 Oct;36(4):1178-85.
48. Karamlou T, Diggs BS, Ungerleider RM, Welke KF. Evolution of treatment options and outcomes for hypoplastic left heart syndrome over an 18-year period. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010 Jan;139(1):119-26; discussion 126-7.
49. Tibballs J, Cantwell-Bartl A. [Outcomes of management decisions by parents for their infants with hypoplastic left heart syndrome born with and without a prenatal diagnosis.](#) *J Paediatr Child Health*. 2008 Jun;44(6):321-4.
50. Mahle WT, Spray TL, Wernovsky G, Gaynor JW, Clark BJ 3rd. Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: A 15-year experience from a single institution. *Circulation*. 2000 Nov 7;102(19 Suppl 3):III136-41
51. Kotani Y, Kasahara S, Fujii Y, Yoshizumi K, Oshima Y, Otsuki S, Akagi T, Sano S. [Clinical outcome of the Fontan operation in patients with impaired ventricular function.](#) *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009 Oct;36(4):683-7. Epub 2009 Aug 26.
52. Braudis NJ, Curley MA, Beaupre K, Thomas KC, Hardiman G, Laussen P, Gauvreau K, Thiagarajan RR. [Enteral feeding algorithm for infants with hypoplastic left heart syndrome poststage I palliation.](#) *Pediatr Crit Care Med*. 2009 Jul;10(4):460-6.
53. Golbus JR, Wojcik BM, Charpie JR, Hirsch JC. [Feeding complications in hypoplastic left heart syndrome after the Norwood procedure: a systematic review of the literature.](#) *Pediatr Cardiol*. 2011 Apr;32(4):539-52.
54. Hansen JH, Furck AK, Petko C, Buchholz-Berdau R, Voges I, Scheewe J, Rickers C, Kramer HH. [Use of surveillance criteria reduces interstage mortality after the Norwood operation for hypoplastic left heart syndrome.](#) *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012 May;41(5):1013-8. Epub 2011 Dec 20.
55. Möller P, Weitz M, Jensen KO, Dubowy KO, Furck AK, Scheewe J, Kramer HH, Uebing A. [Exercise capacity of a contemporary cohort of children with hypoplastic left heart syndrome after staged palliation.](#) *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009 Dec;36(6):980-5.

56. Joshi VM, Carey A, Simpson P, Paridon SM. [Exercise performance following repair of hypoplastic left heart syndrome: A comparison with other types of Fontan patients.](#) *Pediatr Cardiol.* 1997 Sep-Oct;18(5):357-60.
57. Jenkins PC, Chinnock RE, Jenkins KJ, Mahle WT, Mulla N, Sharkey AM, Flanagan MF. [Decreased exercise performance with age in children with hypoplastic left heart syndrome.](#) *J Pediatr.* 2008 Apr;152(4):507-12.
58. Opotowsky AR, Shellenberger D, Dharan V, Paré E, Norwood WI, Webb GD, Donner R. [Successful pregnancies in two women with hypoplastic left heart syndrome.](#) *Congenit Heart Dis.* 2010 Sep-Oct;5(5):476-81.
59. Hagemo PS, Skarbø AB, Rasmussen M, Fredriksen PM, Schage S. An extensive long term follow-up of a cohort of patients with hypoplasia of the left heart. *Cardiol Young.* 2007 Feb;17(1):51-5.
60. Sarajuuri A, Jokinen E, Puosi R, Mildh L, Mattila I, Lano A, Lönnqvist T. [Neurodevelopment in children with hypoplastic left heart syndrome.](#) *J Pediatr.* 2010 Sep;157(3):414-20, 420.e1-4.
61. Goldberg CS, Schwartz EM, Brunberg JA, Mosca RS, Bove EL, Schork MA, Stetz SP, Cheatham JP, Kulik TJ. Neurodevelopmental outcome of patients after the fontan operation: A comparison between children with hypoplastic left heart syndrome and other functional single ventricle lesions. *J Pediatr.* 2000 Nov;137(5):646-52.
62. Uebing A, Furck AK, Hansen JH, Nufer E, Scheewe J, Dütschke P, Jung O, Kramer HH. [Perioperative cerebral and somatic oxygenation in neonates with hypoplastic left heart syndrome or transposition of the great arteries.](#) *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011 Sep;142(3):523-30.
63. Phelps HM, Mahle WT, Kim D, Simsic JM, Kirshbom PM, Kanter KR, Maher KO. Postoperative cerebral oxygenation in hypoplastic left heart syndrome after the Norwood procedure. *Ann Thorac Surg.* 2009 May;87(5):1490-4.
64. Hoffman GM, Stuth EA, Jaquiss RD, Vanderwal PL, Staudt SR, Troshynski TJ, Ghanayem NS, Tweddell JS. [Changes in cerebral and somatic oxygenation during stage 1 palliation of hypoplastic left heart syndrome using continuous regional cerebral perfusion.](#) *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004 Jan;127(1):223-33.
65. Ibuki K, Watanabe K, Yoshimura N, Kakimoto T, Matsui M, Yoshida T, Origasa H, Ichida F. [The improvement of hypoxia correlates with neuroanatomic and developmental outcomes: Comparison of midterm outcomes in infants with transposition of the great arteries or single-ventricle physiology.](#) *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011 Sep 30
66. Shillingford AJ, Glanzman MM, Ittenbach RF, Clancy RR, Gaynor JW, Wernovsky G. Inattention, hyperactivity, and school performance in a population of school-age children with complex congenital heart disease. *Pediatrics.* 2008 Apr;121(4):e759-67.
67. Puosi R, Korkman M, Sarajuuri A, Jokinen E, Mildh L, Mattila I, Lönnqvist T. [Neurocognitive development and behavioral outcome of 2-year-old children with univentricular heart.](#) *J Int Neuropsychol Soc.* 2011 Nov;17(6):1094-103.
68. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Skorzinski D, Herpertz-Dahlmann B, Messmer BJ, Seghaye MC. Attentional dysfunction in children after corrective cardiac surgery in infancy. *Ann Thorac Surg.* 2007 Apr;83(4):1425-30.
69. Ikle L, Hale K, Fashaw L, Boucek M, Rosenberg AA. Developmental outcome of patients with hypoplastic left heart syndrome treated with heart transplantation. *J Pediatr.* 2003 Jan;142(1):20-5.
70. Hinton RB Jr, Martin LJ, Tabangin ME, Mazwi ML, Cripe LH, Benson DW. [Hypoplastic left heart syndrome is heritable.](#) *J Am Coll Cardiol.* 2007 Oct 16;50(16):1590-5.
71. Tworetzky W, Wilkins-Haug L, Jennings RW, van der Velde ME, Marshall AC, Marx GR, Colan SD, Benson CB, Lock JE, Perry SB. Balloon dilation of severe aortic stenosis in the fetus: potential for prevention of hypoplastic left heart syndrome: candidate selection, technique, and results of successful intervention. *Circulation.* 2004 Oct 12;110(15):2125-31.

Bewertung der Literatur:

Bei den Literaturstellen [4, 19, 28, 35] handelt es sich um systematische Übersichten bzw. Metaanalysen kontrollierter randomisierte Studien der Evidenzstufe I. Die Studien [2,3,6,7,10,11-14,16-18, 21,23,25,29,31,40,45-47,54-57,60-69,71] sind methodisch gut durchgeführte vergleichende Studien der Evidenzstufe II. Alle übrigen Studien entsprechen Evidenzstufe III oder VI.

Leitlinienkoordinator:		PD Dr. Nikolaus A. Haas				
Leitlinie:		Hypoplastisches Linksherzsyndrom				
Registernr						
		HAAS	Phothiadis	Jux	Kramer	
1	Berater- bzw. Gutachtertätigkeit oder bezahlte Mitarbeit in einem wissenschaftlichen Beirat eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft (z.B. Arzneimittelindustrie, Medizinproduktindustrie), eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Pfm, Occlutech, Medtronic, Osypka, NMT AndraMed AGA, Edwards	keine	AGA Medical, St. Jude, NMT Medical	Abbott	
2	Honorare für Vortrags- und Schulungstätigkeiten oder bezahlte Autoren- oder Co-Autorenschaften im Auftrag eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Pfm, Occlutech, Medtronic, AGA,	Keine	AGA Medical, St. Jude, Edwards, Medtronic, NMT Medical, Gore, Atrium	Actelion	
3	Finanzielle Zuwendungen (Drittmittel) für Forschungsvorhaben oder direkte Finanzierung von Mitarbeitern der Einrichtung von Seiten eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Keine	Keine	keine	keine	
4	Eigentümerinteresse an Arzneimitteln/Medizinprodukten (z. B. Patent, Urheberrecht, Verkaufslizenz)	Keine	Keine	keine	keine	
5	Besitz von Geschäftsanteilen, Aktien, Fonds mit Beteiligung von Unternehmen der Gesundheitswirtschaft	Keine	Keine	keine	keine	
6	Persönliche Beziehungen zu einem Vertretungsberechtigten eines Unternehmens Gesundheitswirtschaft	Keine	Keine	keine	keine	

7	Mitglied von in Zusammenhang mit der Leitlinienentwicklung relevanten Fachgesellschaften/Berufsverbänden, Mandatsträger im Rahmen der Leitlinienentwicklung	DGKJ, DGPK, Berufsverband Kinder- und Jugendärzte AKKI, AEPC	keine	DGPK, DGKJ, AEPC	DGPK, DGK, AEPC	
8	Politische, akademische (z.B. Zugehörigkeit zu bestimmten „Schulen“), wissenschaftliche oder persönliche Interessen, die mögliche Konflikte begründen könnten	Keine	Keine	keine	keine	
9	Gegenwärtiger Arbeitgeber, relevante frühere Arbeitgeber der letzten 3 Jahre	HDZ-NRW, Bad Oeynhausen	DHZBerlin, Asklepios Klinik Sankt Augustin	Kinderherzzentrum, Universitätsklinikum Giessen und Marburg	UKSH Campus Kiel	