

Krankheitsbezeichnung: Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)

Autoren: Angelika Lindinger, Homburg/Saar; Nikolaus A. Haas, Bad Oeynhausen;
Jörg Sachweh, Hamburg

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 05.09.2013

1 Geltungsbereich: gesamtes Kindes- und Jugendalter

2 Definition - Klassifikation – Basisinformation

Der AVSD entsteht durch eine Fehlentwicklung des atrioventrikulären Septums (Vorhof- und Ventrikelseptumdefekte) und der AV-Klappen (Endokardkissen) [1].

Allen Formen des AVSD gemeinsam sind folgende Merkmale (s. Abbildung 1):

- defizitäre Ausbildung des atrioventrikulären Septums (ASD I, Inlet-VSD)
- Fehlanlage der beiden AV-Klappen mit
 - Position der beiden AV-Klappenanteile auf einer Ebene in Höhe des Septumfirstes,
 - einem auf das Ventrikelseptum gerichteten „Cleft“ der linksseitigen AV- Klappe und
 - einer unterschiedlich ausgeprägten Insuffizienz beider AV-Klappenanteile,
- ferner ein elongierter linksventrikulären Ausflusstrakt, bedingt durch die Verlagerung der Aortenklappe nach anterior und kranial sowie die Anheftung des anterioren (superioren) Brückensegels am Septumfirst (angiographische „gooseneck“-Deformation).

Grundsätzlich wird unterschieden zwischen einem partiellen (inkompletten) AVSD und einem kompletten AVSD.

Der partielle AVSD ist charakterisiert durch

- einen Vorhofseptumdefekt vom Primumtyp,
- zwei getrennte Klappen in zwei gesonderten Klappenringen und
- einen auf das Ventrikelseptum gerichteten „Cleft“ der Mitralklappe mit variabler AV-Klappeninsuffizienz.

Bei einer relativ seltenen Variante des partiellen AVSD ist das Vorhofseptum komplett geschlossen; es liegt ein meist relativ kleiner Inlet-VSD vor.

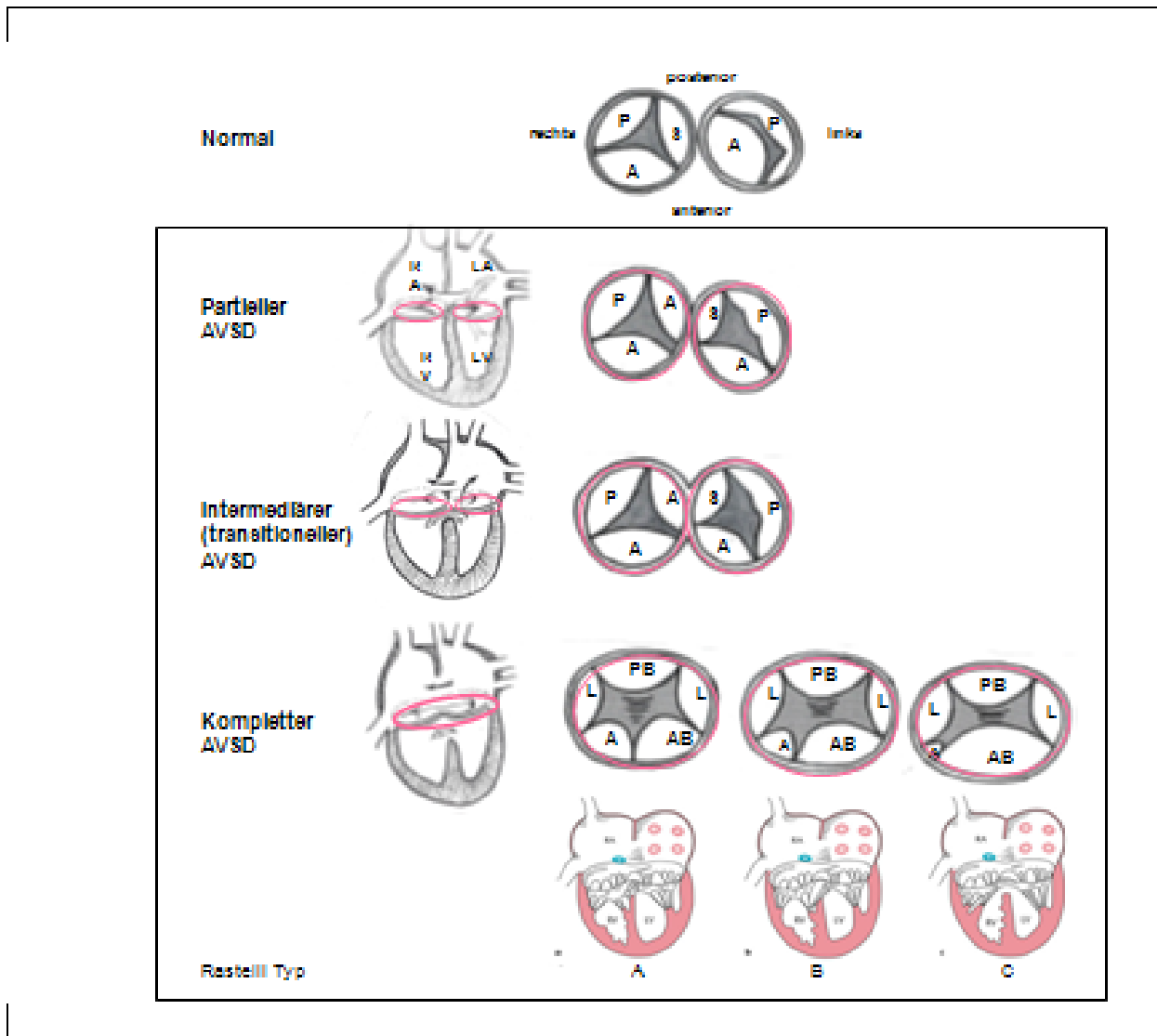
Der komplette AVSD besteht aus

- einem Septum primum-Defekt in Kontinuität mit
- einem Inlet-Ventrikelseptumdefekt und
- einem gemeinsamen AV-Klappenring mit einer gemeinsamen AV-Klappe, die aus einem anterioren und posterioren Brückensegel besteht mit insgesamt 5 unterschiedlich großen Klappenanteilen. Nach Rastelli werden die Typen A, B und C anhand der Anatomie des anterioren Brückensegels der AV-Klappen differenziert (siehe Abb.1), Bei Typ A ist das vordere Brückensegel auf Niveau mit dem Ventrikelseptum in zwei Anteile geteilt. Typ B ist durch eine unproportionierte Teilung des Brückensegels mit atypischer Aufhängung des "linken" vorderen Brückensegelanteils im rechten Ventrikel (Straddeling) gekennzeichnet. Bei Typ C ist das vordere Brückensegel ungeteilt.

- einer Insuffizienz der AV-Klappen, die links häufiger und ausgeprägter ist als rechts.

Abb.1: Spektrum der atrioventrikuloseptalen Defekte

(links: Septumdefekte, rechts: AV-Klappenebene mit Rastelli Klassifikation des kompletten AVSD)



Abkürzungen: P, A, S, L: posteriores, anteriores, septales, laterales Klappensegel;
 AB, PB: anteriores, posteriores Brückensegel.

Es werden Übergangsformen des AVSD beschrieben, die zwischen partiellem und komplettem AVSD liegen. Die bei weitem häufigste Form ist der intermediäre AVSD, der durch 2 getrennte AV-Klappen in Kombination mit einem ASD I und einem kleinen, drucktrennenden Inlet-VSD charakterisiert ist [2].

Assoziierte kardiovaskuläre Fehlbildungen des AVSD sind:

- ein Vorhofseptumdefekt vom Sekundumtyp (ca. 20%), seltener ein „common atrium“,
- ein persistierender Ductus arteriosus (ca.10%),
- zusätzliche muskuläre Ventrikelseptumdefekte,
- konotrunkale Anomalien (Fallot-Malformation, double outlet right ventricle, Pulmonalatresie mit VSD)

- linksventrikuläre Ausflusstraktstenosen, die durch Fehlanheften von (akzessorischen) Chordae der linksseitigen AV-Klappe am Septum oder eine subaortale fibromuskuläre Membran bedingt sind.
- zusätzliche Fehlbildung der linksseitigen AV-Klappe mit `double orifice` oder singulärem Papillarmuskel
- eine Imbalance der Ventrikel (ca. 10%) mit Ventrikelseptumshift zu Ungunsten eines Ventrikels (Ventrikelhypoplasie) und/oder überproportionaler Zuordnung der gemeinsamen AV-Klappenöffnung zu Gunsten des jeweils anderen Ventrikels: Dominanz des rechten oder - seltener - des linken Ventrikels,
- Aortenisthmusstenose (insbesondere bei hypoplastischem LV)
- links persistierende obere Hohlvene (LSVC) mit Mündung in den Coronarsinus,
- Kombination mit komplexen Vitien (vor allem Heterotaxie-Syndromen).

Häufigkeit: der relative Anteil des AVSD an allen Herzfehlern liegt bei 3-5% (PAN-Studie: 2.98% bei Diagnosestellung im ersten Lebensjahr) [3].

Prävalenzen der einzelnen AVSD-Formen (Prozentangaben, bezogen auf die Anzahl aller AVSD[3]):

partieller AVSD: 9.1%,

intermediärer AVSD: 8%.

kompletter AVSD 77.5%

imbalancierter AVSD: 5.4%.

Genetische Assoziationen liegen beim AVSD in mehr als 60% vor; am weitest häufigsten besteht eine Trisomie 21. Umgekehrt haben Patienten mit Morbus Down in etwa 40-50% eine kardiale Fehlbildung, wovon der AVSD am weitest häufigsten ist [3]. Eine familiäre Häufung des AVSD mit autosomal-dominantem Erbgang und unterschiedlicher Penetranz ist beschrieben, jedoch sehr selten (einzelne Familienbeschreibungen).

Hämodynamik

Der partielle AVSD weist einen Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene mit entsprechender Rechtsvolumenbelastung auf; der Druck im Pulmonalkreislauf ist im Kindesalter nur bei großen Defekten erhöht. Es kann eine Insuffizienz der AV-Klappen bestehen, die überwiegend die linke AV-Klappe betrifft.

Beim kompletten AVSD besteht die Hämodynamik eines großen, nicht restriktiven VSD mit Links-Rechts-Shunt, Druckangleich in beiden Kreisläufen, biventrikulärer Volumenbelastung und Lungenüberflutung. Typisch für den AVSD ist auch ein „Shunt“ vom linken Ventrikel in den rechten Vorhof. Eine pulmonale Widerstandserhöhung entwickelt sich relativ rasch im Verlauf des 2. Lebenshalbjahres. Diese Situation kann durch Vorliegen eines PDA oder einer ausgeprägten Insuffizienz der linken AV-Klappe aggraviert werden. Eine Zyanose besteht bei rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion, erhöhtem pulmonalarteriellen Widerstand oder Hypoventilation (z.B. bei Trisomie 21).

3 Leitsymptome

Kinder mit partiellem AVSD sind – abhängig von der Größe des Vorhofseptumdefektes und der AV-Klappeninsuffizienz – meist wenig symptomatisch.

Säuglinge mit komplettem AVSD weisen in der Regel bereits in den ersten Lebensmonaten Herzinsuffizienzzeichen mit Tachypnoe, Hepatomegalie, Trinkschwäche und Gedeihstörung auf. Mit zunehmender pulmonalarterieller Widerstandserhöhung bessern sich diese Symptome, die Zyanose nimmt jedoch zu. Auskultatorisch besteht ein Systolikum über dem 2.-4. ICR links parasternal, bei ausgeprägter linksseitiger AV-Klappeninsuffizienz auch über der Herzspitze. Der 2. HT ist konstant gespalten und der pulmonale Anteil bei pulmonaler Hypertonie betont.

Kinder mit zusätzlicher rechtsventrikulärer Ausflusstraktobstruktion fallen durch eine Zyanose auf. Die Zyanose bei Patienten mit Trisomie 21 ist häufig auch durch eine Hypoventilation (Obstruktion der oberen Atemwege, muskuläre Hypotonie, alveoläre Hypoventilation) bedingt.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Darstellung der exakten Anatomie und Funktion der Septumdefekte sowie der AV-Klappen incl. der hämodynamischen Auswirkungen, insbesondere der pulmonalarteriellen Druck- und Widerstandsverhältnisse, zur Planung des therapeutischen Vorgehens; ggf. Ausschluss von weiteren kardialen Anomalien.

4.2 Apparative Diagnostik

Pulsoximetrie, EKG, Echokardiogramm, Röntgen-Thoraxaufnahme, ggf. Herzkatheteruntersuchung.

4.3 Bewertung der diagnostischen Verfahren

EKG

Typisch ist ein überdrehter Lagetyp mit superiorer Ausrichtung der frontalen Achse überwiegend zwischen -30 und -90° . Je nach Shuntsituation findet sich eine Vorhofbelastung; in den Brustwandableitungen besteht ein inkompletter Rechtsschenkelblock mit Rechts- oder Doppelhypertrophiezeichen. Ferner kann eine AV-Leitungsverzögerung in Sinne eines AV-Block I° vorliegen.

Echokardiogramm

Die Diagnose wird echokardiographisch gestellt.

Im Einzelnen sind folgende Befunde darzustellen:

- der AV-Septumdefekt mit ASD- und VSD-Anteil; ASD II, PDA; Shuntverhältnisse
- AV-Klappenbefund:
 - gemeinsame oder getrennte Klappenanteile, Klappenmorphologie
 - „Cleft“ der linkseitigen AV-Klappe, Klappeninsuffizienzen,
 - Ansatz von anomalen Chordae am Septumfirst und im LVOT; Kreuzen von Sehnenfäden, Überreiten eines AV-Klappenanteils,
 - Abschätzung des systolischen rechtsventrikulären Drucks über die rechtsseitige AV-Klappeninsuffizienz (cave bei LV-RA-Shunt!) sowie des diastolischen Drucks im kleinen Kreislauf über die Pulmonalinsuffizienz,
- Größe der Ventrikel (und anteiligen AV-Klappendurchmesser) – Ventrikelimbalance?
- Obstruktion im rechts- oder linksventrikulären Ausflusstrakt, Aortenisthmusregion.
- Die 3D-Echokardiographie ist besonders zur Darstellung der AV-Klappen-Situation geeignet.

Röntgen-Thoraxaufnahme

Das Röntgenbild ist für die Diagnosestellung nicht erforderlich. Es sollte jedoch präoperativ und zur Abklärung von pulmonalen Befunden durchgeführt werden, da - vor allem bei T 21-Patienten – häufig Atelektasen, überwiegend im Bereich der Oberfelder, bestehen.

Auf eine **Herzkatheteruntersuchung** kann i.A. verzichtet werden. Eine Ausnahme besteht bei Verdacht auf eine ausgeprägte pulmonale Widerstandserhöhung, vor allem jenseits des 6. Lebensmonats (Testung der pulmonalvaskulären Reagibilität zur Abschätzung des Operationsrisikos bzw. der Operabilität).

4.4 Differentialdiagnose

Durch klinische und apparative Diagnostik sind folgende Differentialdiagnosen auszuschließen:

- andere Vorhof- oder Ventrikelseptumdefekte
- komplexe Vitien mit assoziiertem AVSD.

4.5 Durchführung der Diagnostik

Durchführung durch eine Kinderärztin/Kinderarzt mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie.

5 Therapie

5.1 Medikamentöse Therapie

Bei Herzinsuffizienzzeichen ist eine medikamentöse Therapie angezeigt (siehe LL Herzinsuffizienz). Bei Obstruktion der oberen Atemwege (T 21), die mit Hypoventilation und Schlafapnoen einhergeht, kann die Verabreichung von Sauerstoff angezeigt sein (cave: in den ersten Lebenswochen ist die O²-Applikation mit Zurückhaltung zu handhaben, um eine pulmonale Überflutung nach Abfall des Lungendrucks zu vermeiden).

5.2 Operative Therapie

Ziel der operativen Therapie ist der Verschluss der Septumdefekte und die Rekonstruktion der AV-Klappen.

Der asymptomatische partielle AVSD entspricht pathophysiologisch einem Vorhofseptumdefekt und wird im Vorschulalter korrigiert [16, 17]. Dabei wird der „Cleft“ mit Naht korrigiert und der ASD mit einem Patch verschlossen. Besteht eine Herzinsuffizienz oder liegen zusätzliche anatomische Fehlbildungen vor (z.B. höhergradige AV-Klappeninsuffizienz, linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion, Aortenbogenhypoplasie, Aortenisthmusstenose) ist eine frühere Korrektur, ggf. ein Eingriff im Neugeborenenalter erforderlich.

Der komplette AVSD wird im ersten Lebenshalbjahr korrigiert, um der Entwicklung einer hypertensiven pulmonalvaskulären Erkrankung vorzubeugen [16, 17]. Wichtig für das operative Ergebnis ist die Beurteilung der intrakardialen Anatomie: Bewertung von AV-Klappenmorphologie und -größe, Anzahl und Lokalisation der Papillarmuskeln sowie Größe des rechten und linken Ventrikels. Für die Korrektur des kompletten AVSD sind drei Verfahren etabliert: Die „single-patch“, die „two-patch“ und „modified single-patch“ Technik (Abb.2). Die Verfahren werden nach der Präferenz des einzelnen Chirurgen angewendet, wobei anatomische Unterschiede die Auswahl des Verfahrens bestimmen können. Ungeachtet des Vorgehens ist heute der Verschluss des „Cleft“ fester Bestandteil des Korrekturkonzeptes.

5.2.1. Single-Patch-Technik: Bei der „single-patch“ Technik werden der Inlet-VSD und der Primum-ASD mit einem einzigen Patch verschlossen. Nach Teilung der beiden Brückensegel und entsprechender Zuordnung der Segelstrukturen zu dem jeweiligen Ventrikel wird der Patch zunächst im Bereich des Inlet-VSD eingenäht, dann die geteilten AV-Segel am Patch fixiert und der „Cleft“ verschlossen. Durch Einnäht des Patches im Bereich des Primum-ASD wird die Korrektur fertiggestellt.

5.2.2. Doppel-Patch-Technik: Bei der „Doppel-patch“ Technik werden VSD und ASD mit zwei unterschiedlichen Flickern verschlossen. Hierbei ist es nicht erforderlich, die Brückensegel zu teilen. Nach VSD-Verschluss mit dem ersten Patch werden die Brückensegel mit Zuordnung zu den Ventrikeln am Patch fixiert, der „Cleft“ genäht und der ASD mit einem zweiten Patch verschlossen. Dieses Verfahren ist aufwendiger; allerdings muss hierbei nicht das zarte AV-Klappengewebe inzidiert werden (Segelausriss unwahrscheinlich).

5.2.3. Modifizierte Single-Patch-Technik: Auch bei der „modified single-patch“ Technik werden die Klappensegel nicht durchtrennt und es kommt zum Verschluss beider Defekte nur ein einziger Patch zum Einsatz. Der VSD-Verschluss erfolgt dabei durch das auf das Ventrikelseptum heruntergeknotete AV-Klappengewebe. Das Verfahren ist vergleichsweise einfach, ein Ausreißen der AV-Klappe ist faktisch nicht möglich.

5.2.4 Zusätzliche OP Verfahren: Patienten mit zusätzlicher kardiovaskulärer Pathologie (Fallot-Tetralogie (ToF), ventrikuläre Imbalance, Heterotaxie, etc.) benötigen eine individuelle Therapieplanung.

Beim AVSD mit Fallot'scher Tetralogie kann bei ausreichender Lungenperfusion mit der Korrektur zugewartet werden. Ist der Patient jedoch hochgradig zyanotisch, wird meist eine Palliation mit einem modifizierten Blalock-Taussig-Shunt durchgeführt [16]; es gibt jedoch auch gute Erfahrungen mit der Primärkorrektur des AVSD/ToF [27].

Eine ventrikuläre Imbalance kann eine biventrikuläre Korrektur unmöglich machen. Die Bewertung kann in Grenzfällen schwierig sein. Neben der Beurteilung der Länge eines Ventrikels gegenüber dem anderen (Spitzenbildung) ist auch die Größe der beiden AV-Klappenringe (-anteile) sowie die Aufhängung der linksseitigen AV-Klappe bedeutsam. So gilt das Vorhandensein eines singulären Papillarmuskels im linken Ventrikel generell als Hinweis auf eine relevante Hypoplasie des Ventrikels [17].

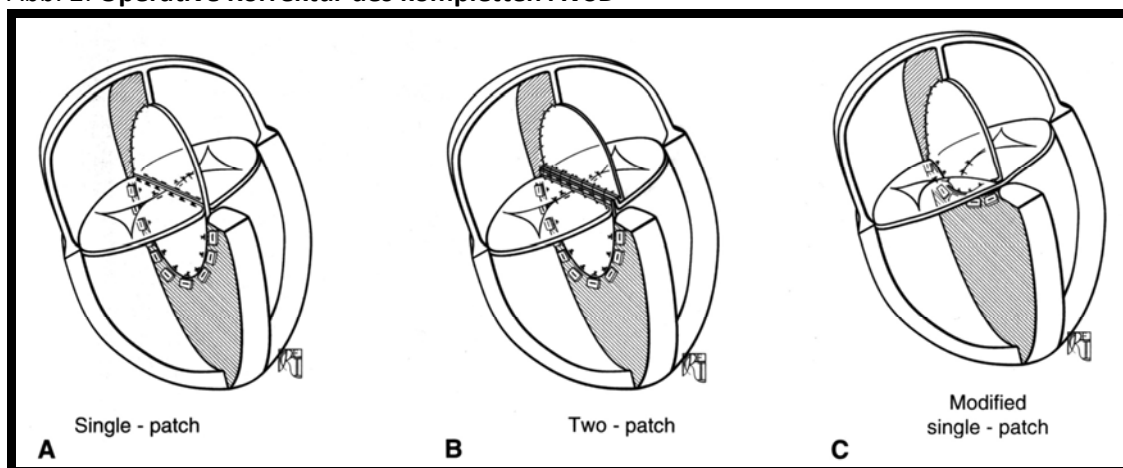
Das Heterotaxie-Syndrom ist häufig mit einem kompletten AVSD assoziiert. Die Option einer biventrikulären Korrektur ist von der Pathoanatomie der weiteren kardiovaskulären Fehlbildungen abhängig.

Bis zum Jahr 2013 weist die EACTS Database für Europa und Nordamerika 2483 Korrekturen eines kompletten AVSD im Säuglingsalter mit einer durchschnittlichen operativen Mortalität von 3.4% aus [27].

Die Häufigkeit für einen kompletten AV-Block liegt unter 2,5%, die Reoperationsrate der linksseitigen AV Klappe innerhalb von 10 Jahren beträgt 2-10% [16].

Das in früheren Jahren häufig gehandhabte Banding der Pulmonalarterie wird heute bei einem isolierten kompletten AVSD selten angewendet, da es zu einer Zunahme der AV-Klappen-Insuffizienz führen kann und mithin eine ausreichende Palliation (Regulation des Lungenflusses) nicht immer gelingt [16].

Abb. 2: Operative Korrektur des kompletten AVSD



Aus: Mavroudis C, Backer CL. Pediatric cardiac surgery. 4.Edition 2013. Blackwell Publishing Ltd.

5.3 Postoperative Langzeitprognose

Patienten mit partiellem AVSD haben eine günstige Langzeitprognose. Es ist ein Überleben von 90% nach 20 Jahren beschrieben [7].

Bei Patienten mit kompletten AVSD beträgt die Überlebenszeit nach einer jüngeren Studie 95% nach 5 Jahren [24], im Langzeitverlauf 80 bzw. 78% nach 10 bzw. 20 Jahren [25].

6. Nachsorge

Kinderkardiologische Kontrollen sind postoperativ anfänglich in 6 bis 12 monatlichen Abständen erforderlich, danach in Abhängigkeit von bestehenden Restdefekten. Häufigster postoperativer Befund ist eine Mitralklappeninsuffizienz [8;13]; Mitralklappenstenosen sind selten. Besondere Aufmerksamkeit ist dem linksventrikulären Ausflusstrakt zu widmen, da sich postoperativ Obstruktionen verstärken oder im Langzeitverlauf neu entwickeln können (Ansatz von akzessorischen Mitralklappenchordae am Ventrikelseptum, zunehmende Septumhypertrophie oder die Entwicklung einer subaortale Leiste). Bei Persistenz der pulmonalen Hypertonie sind ggf. pulmonale Vaso-

dilatatoren einzusetzen (siehe Leitlinie Pulmonale Hypertonie). Rhythmusstörungen (überwiegend atriale Arrhythmien) sind relativ selten.

Prävention

Eine spezifische Prävention gibt es nicht. Bei familiärer Häufung sowie bei pränataler Diagnosestellung ist eine genetische Beratung angezeigt.

Literatur

1. Mahle WT, Shirali GS, Anderson RH: Echo-morphological correlates in patients with atrioventricular septal defect and common atrioventricular junction. *Cardiol Young* 2006;16 (S3):43-51
2. Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, Mavroudis C: Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Atrioventricular Canal Defect. *Ann Thoracic Surg* 2000;69:536-43
3. Lindinger A, Schwedler G, Hense H-W: Prevalence of Congenital Heart Defects in Newborns in Germany: Results of the First Registration Year of the PAN Study. *Klin Padiatr* 2010;222:1-10.
4. Cohen MS, Jacobs ML, Weinberg PM, Rychik J: Morphometric analysis of unbalanced common atrioventricular canal using two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28:1017-23.
5. Silverman NH, McElhinney DB: Which two ventricles cannot be used for a biventricular repair? Echocardiographic assessment. *Ann Thoracic Surg* 1998;66: 634-40.
6. Shuhaiber JH, Ho SY, Rigby M, Sethia B: Current options and outcomes for the management of atrioventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;35:891-900
7. EL-Najdawi Driscoll DJ, Puga FJ, Dearani JA, Spotts BE, Mahony DW, Danielson GK: Operation for partial atrioventricular septal defect: A forty year review. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:880-90
8. Stulak JM, Burkhardt HM, Dearani JA, Schaff HV, Cetta F, Barnes RD, and Puga FJ: Reoperations after initial repair of complete atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2009;87:1872-8
9. Stulak JM, Burkhardt HM, Dearani JA, Cetta F, Barnes RD, Connolly HM, and Schaff HV: Reoperations after initial repair of partial atrioventricular septal defect: a 45-year single-center experience. *Ann Thorac Surg* 2010;89:1352-9
10. Atz AM, Hawkins JA, Lu M, Cohen MS, Colan SD, Jagers J., Lacro RV, McCrindle BW, Margossian R, Mosca RS, Sleeper LA, Minich LL. Pediatric Heart Network Investigators Surgical management of complete atrioventricular septal defect: Associations with surgical technique, age and trisomy 21. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;141:1371-9.
11. Welke KF, Morris CD, King E, Komanapalli C, Reller MD, Ungerleider RM: Population-based perspective of long-term outcomes after repair of partial atrioventricular septal defects: *Ann Thorac Surg* 2007;84:624-9.
12. Frid C, Björkhem G, Jonzon A, Sunnegard J, Anneren G, Lundell B: Long-term survival in children with atrioventricular septal defect and common atrioventricular orifice in Sweden. *Cardiol Young* 2004;14:24-31
13. Hoohenkerk GJF, Bruggemans EF, Rijlaarsdam M, Schoof PH, Koolbergen DR, and Hazekamp M: More than 30 Years` experience with surgical correction of atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2010;90:1554-62
14. Kaza AK, Colan SD, Jagers J, Lu M, Atz AM, Sleeper LA, McCrindle BW, Lambert LM, Margossian R, Lacro RV, Richmond ME, Natarajan S, Minich LL; for the Pediatric Heart Network Investigators: Surgical interventions for atrioventricular septal defect subtypes: The Pediatric Network Experience. *Ann Thorac Surg* 2011;92:1468-75
15. Shuhaiber JH, Robinson B, Gauvreau K, Breitbart R, Mayer JE, del Nidro PJ, Pigula F: Outcome after repair of atrioventricular septal defects with tetralogy of Fallot. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 2012;143:338-43
16. Mavroudis C, Backer CL. *Pediatric cardiac surgery*. 4th edition 2013. Blackwell Publishing Ltd.
17. Jonas RA. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. 2004. Arnold Publishers
18. Nunn GR. Atrioventricular canal: modified single patch technique. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2007:28-31
19. Wilcox BR, Jones DR, Frantz EG, Brink LW, Henry GW, Mill MR, Anderson RH. Anatomically sound, simplified approach to repair of "complete" atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 1997;64:487-93.
20. Backer CL, Stewart RD, Bailliard F, Kelle AM, Webb CL, Mavroudis C. Complete atrioventricular canal: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique. *Ann Thorac Surg*. 2007;84:2038-46.

21. Fortuna RS, Ashburn DA, Carias De Oliveira N, Burkhart HM, Konstantinov IE, Coles JG, Smallhorn JF, Williams WG, Van Arsdell GS. Atrioventricular septal defects: effect of bridging leaflet division on early valve function. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:895-902.
22. Crawford FA. Atrioventricular canal: single-patch technique. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2007:11-20.
23. Prifti E, Bonacchi M, Bernabei M, Crucean A, Murzi B, Bartolozzi F, Luisi VS, Leacche M, Vanini V. Repair of complete atrioventricular septal defects in patients weighing less than 5 kg. *Ann Thorac Surg* 2004;77:1717-26.
24. Suzuki T, Bove EL, Devaney EJ, Ishizaka T, Goldberg CS, Hirsch JC, Ohye RG: Results of Definitive Repair of Complete Atrioventricular Septal Defect in Neonates and Infants. *Ann Thorac Surg* 2008;86:596-603.
25. Guenther T, Mazzitelli D, Haehnel CJ, Holper K, Sebening F, Meisner H: Long-term results of complete atrioventricular septal defects: Analysis of risk factors. *Ann Thoracic Surg* 1998;65:754-60.
26. Karl TR. Atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot or double outlet right ventricle: surgical considerations. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1997;9:26-34
27. www.eactscongenitaldb.org

Literaturstellen 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 18, 19, 20, 21, 22 und 23 sind deskriptive Studien mit Evidenzniveau III.

Literaturstelle 2 ist eine Expertenmeinung mit Evidenzniveau IV.

Literaturstellen 1, 4 und 26 sind Übersichtsartikel.