

35. Jahrestagung

der Deutschen Gesellschaft für
Pädiatrische Kardiologie

4. – 7. Oktober 2003

Weimar



Abteilung für Pädiatrische Kardiologie,
Abteilung für Thorax- und Herz-Gefäßchirurgie
Medizinische Fakultät
der Universität des Saarlandes, Homburg

ABSTRAKT BAND

DGPK

INHALT

Sitzung I Verschluss des Vorhofseptumdefektes: Intervention oder Operation?	1
Sitzung II Verschluss des Ventrikelseptumdefektes.....	1
Sitzung III Der rechte Ventrikel in Systemposition.....	1
Sitzung IV Herzchirurgie	2
Sitzung V Rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion / periphere Pulmonalstenosen ...	5
Sitzung VI Aortenisthmusstenose	6
Sitzung VII Ebstein-Anomalie	7
Sitzung VIII Vorträge – Varia	8
Sitzung IX Poster-Kurzvorträge (oral Poster)	11
Sitzung X Pulmonalatresie / intaktes Ventrikelseptum.....	11
Poster-Kurzvorträge (oral Poster)	13
Poster	18
Postercases	29
Autorenregister.....	33

Sitzung I

Verschluss des Vorhofseptumdefektes: Intervention oder Operation?

EV1 – EV4

Sitzung II

Verschluss des Ventrikelseptumdefektes

EV5 – EV9

V1

Interventioneller Verschluss des Ventrikelseptumdefektes (VSD) mit dem "Amplatzer VSD Occluder"

G. Fischer(1), P. Björnstad(2), K. Becker(1), A. Uebing(1), H.H. Kramer(1)

Klinik für Kinderkardiologie, Universität Kiel (1), Rikshospitalet, Oslo(2)

Einleitung: berichtet wird über erste Erfahrungen des transvenösen Verschlusses von Ventrikelseptumdefekten mit dem "Amplatzer VSD Occluder". Der Occluder ist ein rundes selbstexpandierendes Implantat aus einem Nitinol-Drahtgeflecht mit einem mittleren Stentanteil und 2 Retentionsscheiben. Für membranöse VSDs ist der Occluder exzentrisch konfiguriert und erlaubt aufgrund der abgeflachten linksventrikulären Retentionsscheibe eine Schonung der VSD-nahen Aortenklappe.

Patienten und Ergebnisse: 20 Patienten waren für den interventionellen Verschluss kongenitaler muskulärer(8) und membranöser(10) VSDs vorgesehen (Alter: 1-10 Jahre, Median: 3,4 Jahre, Körpergewicht: 8,5 – 40 kg, Median: 16 kg). Zwei weitere Patienten (58 und 79 Jahre) wiesen einen Postinfarkt-VSD auf. Die Defekte hatten Durchmesser zwischen 4 und 13 mm (Qp:Qs=1,7-3) und konnten alle erfolgreich interventionell verschlossen werden; Prozedurdauer (Median): 182 min., Durchleuchtungszeit (Median): 35 min. Ein minimaler Rest-Shunt besteht in 9 Fällen (Beobachtungszeitraum: 41 Tage-3 Jahre). Einem Patienten mit multiplen muskulären VSDs wurde in einer zweiten Sitzung ein weiterer Defekt interventionell verschlossen. Nach Okklusion membranöser VSDs kam es bei einem Patienten früh postinterventionell zu einem transienten linksanterioren Hemiblock, ein weiterer zeigt 12 Monate nach Intervention einen intermittierenden AV-Block II°(Typ Mobitz).

Schlussfolgerung: Der "Amplatzer VSD Occluder" stellt eine Alternative zum operativen Verschluss muskulärer und membranöser Ventrikelseptumdefekte dar. Während der interventionelle Verschluss von muskulären Defekten häufig die einzige Behandlungsoption ist, sind weitere Erfahrungen nötig, um den interventionellen Verschluss des membranösen Ventrikelseptumdefektes als Standardverfahren zu etablieren.

V1

Sitzung III

Der rechte Ventrikel in Systemposition

EV10 – EV12

V2 – V4

Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries.

V. Hraska (1), BW. Duncan (2), J.E. Mayer, Jr.(3), M Freed (3), P.J. del Nido (3), RA. Jonas (3).

Department of Pediatric Cardiac Surgery, Eppendorf University; Hamburg, Germany (1); Children's Hospital at the Cleveland Clinic, Cleveland, USA (2); Department of Cardiovascular Surgery, Children's Hospital, Boston, USA (3).

OBJECTIVES: The purpose of the study was to examine long-term outcome after traditional surgical treatment of corrected transposition of the great arteries.

METHODS: Patient and procedure -related variables in 123 patients with corrected transposition and two functional ventricles operated on between 1963 and 1996 were analyzed.

RESULTS: The 1, 5, 10 and 15year survival rates after surgery were 84%, 75%, 68% and 61% respectively. Patients requiring tricuspid valve replacement (27 patients) at any time during follow-up had a significantly worse outcome ($P < 0.001$; hazard ratio 4.4), while the best outcome was seen in patients undergoing the Fontan procedure. (17 patients, 0 deaths). $RVEDp > 17$ mmHg before operation ($P < 0.0001$), complete heart block after surgery ($P = 0.001$), subvalvar pulmonary stenosis ($P = 0.013$), Ebstein's malformation of the tricuspid valve ($P = 0.025$), and preoperative systemic (right) ventricular dysfunction ($P = 0.041$) were identified as risk factors for death at any time by univariate analysis. Ebstein's malformation of the tricuspid valve ($P = 0.036$, hazard ratio 1.5) was identified as a risk factor for death by multivariate analysis.

CONCLUSIONS: The long-term outcome of patients with corrected transposition after a "classical" surgical approach is unsatisfactory. The poorest outcome was seen in patients who required tricuspid valve replacement. Alternative surgical approaches such as the double switch, Senning/Rastelli or the Fontan procedure are likely to have better long-term results especially in the highest risk groups.

V2

Mustard-Operation bei D-Transposition der großen Arterien – 20 Jahre danach

V3

R.Handke, R. Kallenberg, W.Wiebe, A.Brecher, E.Sinzobahamvya,
U.Neudorf(1), S.Kothhoff(2), B.Asfour, A.E. Urban, L.Grävingshoff;

DKHZ Sankt Augustin, Kinderkard. Universität Essen(1) u. Münster(2)

Die Operation nach Mustard bei der TGA hatte sich nach ihrer Einführung weltweit durchgesetzt und galt als Standard für diesen Herzfehler. Wegen teils gravierender Spät komplikationen setzte sich die Switch-Op durch. Wir versuchten das Schicksal der in unserer Institution operierten Patienten bis heute nachzuverfolgen. 75 Patienten wurden zwischen 1975 und 1985 von demselben Chirurgen nach Mustard operiert. Davon waren 55 männlich, 20 weiblich. Das Alter bei der Operation lag zwischen 1 Woche und 39 Monaten, das Gewicht zwischen 2,9 Kg und 16,6 Kg. 50 Patienten hatten eine einfache TGA, 25 eine komplexe, davon 15 mal ein VSD, 11 mal eine LVOTO. Von 75 Patienten verstarben 2 Patienten innerhalb der ersten vier Wochen nach Op, von vier weiteren Patienten ist der Tod zwischen 10 Monaten und 18 Jahren nach der Operation dokumentiert, die Ursache jedoch nicht gesichert. Der Zeitraum der kontrollierten 35 Patienten liegt zwischen 7 und 20 Jahren, im Mittel bei 15,5 Jahren. Von bislang 35 nachuntersuchten Patienten fanden sich bei 5 (14%) Stenosen der IVC- oder SVC. Bei vier (11%) Patienten lagen PV-Stenosen vor. Eine Patientin wurde deshalb anatomisch korrigiert. Eine Tricuspidalinsuffizienz I° trat bei 9 (26%) Patienten, Grad II° bei 2 Pat. auf. Rhythmusstörungen, wie VES und SVES wurden bei 7 (20%) Patienten, A-V-Knotenrhythmus bei ebenfalls 7 (20%) Patienten beobachtet. Ein Sick-Sinus-Syndrom mit SM-Implantation trat 2 mal auf. Bei den Patienten konnte trotz einiger Probleme, die auch zu Herzkatheter und Intervention führten, eine gute Lebensqualität auch bis zu 20 Jahren nach der Operation festgestellt werden.

Sitzung IV**Herzchirurgie****V5 – V13****Perfusionsdefekte und Myokardnarben bei Patienten nach Vorhofumkehroperationen und bei Patienten mit kongenital korrigierter Transposition der großen Gefäße**

V4

S.Fratz (1), M.Hauser (1), A.Hager (1), H.Kaemmerer (1), M.Schwaiger (2), J.Hess (1), H.Stern (1)

1) Deutsches Herzzentrum München, TU München; 2) Klinikum rechts der Isar, TU München

Einleitung: Perfusionsdefekte und Myokardnarben bei Patienten nach Vorhofumkehroperationen (Senning/Mustard-OP) und bei Patienten mit kongenital korrigierter Transposition der großen Gefäße (ccTGA) werden in der Literatur als sehr häufig beschrieben. Neben dem Goldstandard Positronen-Emissions-Tomographie (PET) besteht heute allerdings auch die Möglichkeit mit Hilfe des Magnetresonanztomographischen Late-Enhancements (MRT-LE) Myokardnarben darzustellen. Daher war Ziel dieser Studie, Perfusionsdefekte und Myokardnarben bei Patienten nach Senning/Mustard-OP und bei Patienten mit ccTGA mit dem PET und dem MRT-LE darzustellen.

Methodik: 24 Patienten nach Senning/Mustard-OP (Alter: $22,9 \pm 4,9$ Jahre; Alter bei OP: $1,2 \pm 1,5$ Jahre) und 15 Patienten mit ccTGA (Alter: $34,2 \pm 17,0$ Jahre) wurden mit PET und MRT-LE untersucht.

Ergebnisse: Keine der Patienten nach Senning/Mustard-OP hatte Perfusionsdefekte oder Myokardnarben im PET oder im MRT-LE. Nur 1 Patient mit ccTGA hatte einen anterolateralen Perfusionsdefekt des rechten Systemventrikels im PET und nur 1 weiterer Patient hatte eine subendokardiale Narbe im Apex des rechten Systemventrikels.

Schlussfolgerungen: Perfusionsdefekte und Myokardnarben bei Patienten nach Senning/Mustard-OP und Patienten mit ccTGA sind sehr selten. Die vorherrschende Meinung, dass Perfusionsdefekte und Myokardnarben in diesem Patientenkollektiv generell häufig sei, muss revidiert werden.

Ross-Konno procedure in children; mid-term results.

V5

V. Hraska (1), M. Krajci (3), Ch. Haun (1), K. Ntalakoura (1), V. Razek (1), F. Lacour-Gayet (4), H. Reichensperner (2), J. Weil (1)

Department of Pediatric Cardiac Surgery & Pediatric Cardiology, University Hospital Hamburg-Eppendorf, Germany (1); Department of Cardiac Surgery, University Hospital Hamburg-Eppendorf, Germany (2); Department of Cardiac Surgery, Children's University Hospital, Bratislava, Slovakia (3); Department of Cardiac Surgery, Children's Hospital, Denver, Colorado, USA (4)

OBJECTIVE: The aim of study was to analyze mid-term results of Ross-Konno procedure in children in two centers.

METHODS: Since December 1997 a total of 65 patients underwent the Ross procedure in two centers. Nineteen patients (29%) with either severe subaortic stenosis (18 pts) or interruption of AA (1 pt) underwent Ross-Konno procedure. There were 7 (37%) infants including two newborns. Median age at operation was 7.7 years (from 7 days to 23 years)

RESULTS: One patient died 3 months after surgery due to bacterial endocarditis. Survival on median follow up period of 1.5 years is 95%. Freedom from redo was 83 % at 4 years of follow-up. 47 % of patients had no or trace neo-aortic regurgitation, trivial aortic regurgitation was noted in 53% of patients. No gradient in LVOT was noted during the follow up. Six patients (32%) developed pulmonary homograft stenosis with a peak gradient > 30 mmHg. There has been a significant ($P = 0.07$) reduction in the left ventricle mass index within the follow up period. 58 % of all operated patients are without medication; no one is on anticoagulation therapy.

CONCLUSION: The Ross-Konno procedure is method of choice in children with severe left ventricular outflow tract obstruction. With the technical aspects of this procedure well accomplished, mortality is low and functional outcome is encouraging.

RVOT-Rekonstruktion mit dem CONTEGRA® -Konduit – Unerwartete Komplikationen

V6

A.R. Tiete 1), J. S. Sachweh 1), U. Roemer 2), H. Netz 2), B. Reichart 1), S.H. Daebritz 1)

Herzchirurgische Klinik 1), Klinik für Kinderkardiologie 2), Universitätsklinikum Großhadern, München

Einleitung: Die RVOT-Rekonstruktion mit dem Contegra®-Konduit bei pädiatrischen Patienten ist weit verbreitet. Jedoch können unerwartete, konduitbedingte Komplikationen auftreten.

Methodik: Zwischen 04/2001 und 12/2002 wurde bei 29 Patienten (3,39±3,66 Jahre, 11,62±8,73 kg) ein Contegra®-Konduit implantiert. Siebzehn Patienten wurden primär korrigiert, 8 hatten einen zuvor implantierten Homograft, 4 hatten Patch-Rekonstruktionen des RVOT.

Ergebnisse: Die Mortalität war null. Es gab 3 perioperative konduitbedingte Komplikationen. Bei 2 Patienten (1,8 u. 3,5 Monate; 3,6 u. 3,8 kg, 12 mm Konduit, Z-Wert +2,6) wurden 2 Wochen p.o. Thromben an der Konduitsklappe entdeckt. Unter Antikoagulation mit Heparin kam es zur Lyse beider Thromben. Die Auskleidung des Konduits mit einer fibrösen Membran war Ursache einer schweren Klappennduitsuffizienz bei einem dritten Patienten (4,5 Monate, 4,4 kg, 12 mm Konduit, Z-Wert +1,9). Der Konduitaustausch erfolgte 3 Wochen p.o.. Der mittlere Beobachtungszeitraum beträgt 10,2±6,4 Monate, alle Patienten sind klinisch gut. Ein Patient mit systemischem RV-Druck entwickelte ein Pseudoaneurysma und ist für eine Reoperation vorgesehen. Bei 2 Patienten wurde eine Ballondilatation durchgeführt. Die aktuarische Freiheit von Reoperationen/Interventionen nach 1 Jahr ist 96,3%. Alle Konduits zeigen echokardiographisch eine gute Funktion.

Schlussfolgerungen: Contegra™-Konduits sind eine Alternative zu Homografts für die RVOT-Rekonstruktion. Bei großem Mismatch Konduitsgröße/Normalwert PA scheint bei Säuglingen die Thrombogenität erhöht und daher eine prophylaktische Antikoagulation indiziert zu sein. Patienten mit systemischen RV-Drücken müssen eng überwacht werden, da die Entwicklung eines Pseudoaneurysmas beobachtet wurde.

ECMO nach kardiochirurgischen Eingriffen bei Kindern

V8

S. Schoof, H. Köditz, M. Sasse, A. Wessel

Pädiatrische Kardiologie u. Intensivmedizin, Medizinische HS Hannover

Einleitung: Vom Mai 1996 bis Juni 1999 wurden auf unserer pädiatrischen Intensivstation bei 19 Kindern extracorporale membranöse Oxigenationen (ECMO) nach kardiochirurgischen Eingriffen durchgeführt. Von diesen 19 Patienten wurden die meisten direkt postoperativ an die ECMO angeschlossen, weil ein Abgang vom cardiopulmonalem Bypass nicht möglich war. Bei den anderen Kindern wurde die ECMO nach Übernahme auf die Kinderintensivstation eingesetzt, weil unter maximaler medikamentöser kreislaufunterstützender Therapie ein kardiales Versagen drohte. Die durchschnittliche Verweildauer betrug 5,7 Tage an der ECMO.

Ergebnisse: Von diesen 19 Kindern überlebten 12 Kinder die Behandlung an der ECMO. Dies entspricht einer Überlebensrate von 63%. Besonders schwierig stellte sich die Versorgung aufgrund der starker Blutungsneigung dar, die bei sterniotomierten Kindern mit offenem Thorax aufgrund der großen Wundfläche auftrat. 2 Kinder entwickelten eine Thrombose im Bereich des Schlauchsystems, die aber erfolgreich behoben werden konnte. Die 37% der Kinder, die die ECMO nicht überlebten, sind postoperativ am irreversiblen kardialen Versagen verstorben. Der Extracorporeal Life Support Organization ECMO Registry Report, July 1998, gibt für pädiatrische Patienten mit ECMO nach kardiochirurgischen Eingriffen nur eine Überlebensrate von 40% an, wobei die Überlebensrate in einzelnen Studien z.B. Aharon et al. maximal 50% betrug.

Schlussfolgerung: Mit 63% nähert sich die Überlebensrate in unserem Patientengut bei ECMO nach kardiochirurgischen Eingriffen der Überlebensrate bei Kindern an, die aufgrund eines pulmonalem Versagen eine ECMO-Therapie benötigten. Die ECMO stellt somit eine adäquate Therapie bei postoperativem kardialen Versagen dar. Neurologische Langzeituntersuchungen und Untersuchungen zur Lebensqualität der Kinder und deren Familien sind dringend notwendig, um diese Aussage zu unterstützen.

Mechanischer Herzklappenersatz bei Kindern unter 16 Jahren

V7

A.R. Tiete 1,2), J. S. Sachweh 1,2), J. Groetzner 1,2), B.J. Messmer 2), S.H. Daebritz 1,2)

Herzchirurgische Klinik 1), Klinikum der Universität München Klinik für Herz-Thorax-Gefäßchirurgie 2), Universitätsklinikum Aachen

Einleitung: Ziel der retrospektiven Studie war die Evaluierung des Früh- und Langzeitverlaufs nach linksseitigem mechanischen Herzklappenersatz bei Kindern.

Methodik: Zwischen 10/1981 und 02/2001 wurde bei 27 Kinder (13 männlich; mittleres Alter 7,2±5,2 Jahre, 0,53-15,7 Jahre) ein Mitral-(MKE, 16), Aorten-(AKE, 9) oder Doppelklappenersatz (DKE, 2) vorgenommen. Neunzehn Kinder (70,4%) hatten vorherige kardiale Operationen. Etiologie der Klappenerkrankung waren: kongenitales Vitium (23), Endokarditis (2) oder rheumatisches Fieber (2).

Ergebnisse: Die operative Mortalität war 1/27 (3,7%). Perioperative Komplikationen waren AV-Block III (5) und Myokardinfarkt (1). Der mittlere Beobachtungszeitraum betrug 6,5±5,9 Jahre (0,4-19 Jahre, 169,9 Patientenzahre). Ein Patient starb spät. Das aktuarische Überleben nach 1, 5 und 10 Jahren war 93%, 93% and 93%. Späte Komplikationen waren Endokarditis (2), Thrombose der Klappe (1), hämorrhagischer Gelenkerguss (1) und cerebrale Embolie (1). Die aktuarische Freiheit von klappenbedingten Komplikationen (Endokarditis, Thromboembolien, Hämorrhagien) nach 1, 5 und 10 Jahren war 92%, 77% and 77%. Reoperationen waren bei 8 Patienten erforderlich: Re-MKE (5; Auswachsen aus der Prothese (3), Pannus-Einwuchs (2)), Verschluss paravalvulärer Lecks nach AKE (2) und Re-DKE (1; Endokarditis). Die aktuarische Freiheit von Reoperationen nach 1, 5 und 10 Jahren war 96%, 88% und 76%.

Schlussfolgerungen: Mechanische Prothesen sind eine zuverlässige Option für den linksseitigen Klappenersatz bei pädiatrischen Patienten mit guten Langzeitergebnissen. Operative Mortalität und Inzidenz von klappenbedingten Komplikationen sind akzeptabel. Für Patienten mit AKE sind mechanische Klappen eine Alternative zur Ross-Operation.

Thrombusformation nach totaler cavopulmonaler Anastomose (TCPA) – Ist eine risikobezogene Prophylaxe möglich?

V9

R. Kaulitz, G. Ziemer, R. Rauch, M. Girisch, L. Sieverding, H. Bertram A. Wessel, M. Hofbeck

Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinikum Tübingen u. Medizinische Hochschule Hannover; THG-Chirurgie, Universitätsklinikum Tübingen

Thrombotische/thromboembolische Komplikationen (THR) tragen zur Morbidität im Langzeitverlauf nach TCPA bei. Eine einheitliche Prophylaxe besteht nicht. Unter Berücksichtigung der Operationstechnik und potentieller Risikofaktoren wurden in der vorliegenden Studie unterschiedliche Antikoagulationsstrategien gewählt.

Methodik: 142 Pat in kontinuierlicher Nachbetreuung nach TCPA wurden eingeschlossen: 121 mit intraatrialem lateralem Tunnel (38 mit Fenestration, 16 mit autologem Tunnel), 21 mit extracardialen Konduit. Operationsalter 66±57 Mo; Follow-up 91±43 Mo. mit 47 Pat > 10 J. 40 Pat (eingeschlossen alle mit autologer Tunnelanlage erhielten keine Antikoagulationsbehandlung. 74 Pat (eingeschlossen alle mit Tunnel Fenestration) erhielten ASS. Marcumargabe erfolgte bei 28 Pat mit spezifischen Komplikationen im Langzeitverlauf (u.a. Ventrikeldysfunktion, atriale Tachykardien, Proteinverlust-Enteropathie).

Ergebnisse: THR traten bei 10 Pat ein (systemvenös 8, arteriell 2). 8/10 THR entstanden trotz Heparinisierung frühpostop. oder im 1. postop. Jahr. 1/40 Pat ohne jede Antikoagulation, kein Pat unter ASS und 1/28 Pat unter Marcumar zeigten später eine asymptomatische Thrombusbildung. Nach 5 Jahren hatten 92%, 10 Jahren 79% keine THR. THR waren vor allem assoziiert mit Proteinverlust-Enteropathie (4/9 Pat). Eine Erniedrigung von Protein C, Faktor V sowie Erhöhung von Faktor VIII bestand bei 25%, 17% bzw. 9,8% der Pat. ohne sichere Assoziation zu THR.

Schlussfolgerung: Nach TCPA traten THR zumeist innerhalb des ersten postop. Jahres auf. Bei risikobezogener Prophylaxe bestand keine Abhängigkeit von der zugrundeliegenden Antikoagulation. Eine generelle Empfehlung zur Marcumarisierung nach TCPA kann nicht unterstützt werden.

Einfluß von Dexamethason auf die Inflammationsreaktion nach cardiopulmonalem Bypass

V10

M. Kumpf (1), J. Riethmueller (1), W. Baden (1), T. Borth-Bruhns (1), L. Sieverding (1), G. Zieme (2), M. Hofbeck (1) (1)Universitäts-Kinderklinik, (2)Thorax -Herz-Gefäßchirurgie Univ.-Klinikum Tübingen

Hypothese: Prophylaktisches Dexamethason (Dexa) unterdrückt die Inflammation und verbessert das klinische Outcome nach Operationen angeborener Herzfehler mit cardiopulmonalem Bypass (CPB.)

Design: prospektiv, Beobachtungszeitraum: 8 d nach herzchirurgischen Eingriffen mit CPB; Kollektiv: post-cardiopulmonalem Bypass, Alter 0-2 a, Gruppe I mit Dexa: n=50 Kinder (Alter:0,53+/-0,6 a), Gruppe II ohne Dexa: n=50 Kinder (0,38+/-0,46 a). Präparat: Dexamethason (Fortecortin) (10mg/m2 KOF per 24h, drei Dosen) vor und nach CPB.

Ergebnisse: Es wurden untersucht: in der Dexa-Gruppe (I) n=48 Kinder und in der non-Dexa-Gruppe (II) n=49 Kinder. Drei Patienten verstarben früh-perioperativ und wurden ausgeschlossen.

1. Inflammation: In Gruppe (I) höhere Leukozytenzahlen (POT 3 p<0,0005, POT 4 p<0,05), niedrigere Granulozytenzahlen in POT 4+6 (p<0,05), niedrigeres CRP (POT 3-5 p<0,05), niedrigeres IL-8 im Serum in POT 2+3 (p<0,05), niedrigeres tracheales IL-8 in (POT 2 p<0,05).
2. Katecholaminbedarf: niedriger Gruppe I (POT 2, p<0,05)
3. Beatmung: In Gruppe (I) niedrigere PIP an POT 2-4 (POT 2 p<0,05), geringere Beatmungsdauer (n.s.)
4. Pulmonale Komplikationen: Dys-/Atelektasen (n.s.)
5. Renale Funktion: niedrigerer Harnstoff in Gruppe (I) (POT 6-8 p<0,05)

Zusammenfassung: Prophylaktische Dexamethasongaben nach CPB reduzierten signifikant die Entzündungsmarker im Serum und bronchoalveolären Sekreten. Der Katecholamin- und Beatmungsbedarf war geringer. Es beeinflusste daher die postkardiopulmonale Entzündungsreaktion in den untersuchten Organsystemen positiv.

Langzeitverlauf von Kindern mehr als 10 Jahre nach Herztransplantation (HTx).

V12

E. zu Knyphausen(1), E. Welisch(1), U. Blanz(2), G. Tenderich(2), K.O. Dubowy(1), G. Kirchner(1), P. Beerbaum(1), H. Meyer(1), R. Körfer(2). Klinik für Angeborene Herzfehler(1), Klinik für Thorax- und Kardiovaskularchirurgie(2), Herzzentrum NRW, Ruhr-Universität Bochum, Bad Oeynhausen.

21 Kinder (P.) unserer Klinik überlebten mehr als 10 Jahre nach HTx (OP-Alter: Median 3,1 J.; Follow-up: Median 11,6 J., Maximum 14,5 J.) Die systolische Herzfunktion ist in nahezu allen Fällen befriedigend bis gut (EF >55%). Ein Teil der P. zeigt eine Einschränkung der diastolischen Funktion, 1 P. steht bei restriktiver Störung beider Ventrikel vor einer Re-Transplantation. Die letzten Coronarogramme zeigten Auffälligkeiten bei ca. 1/2 der Fälle. Ca. 80% der P. hatten im späten postoperativen Verlauf keine Rejektionen. Aktuell erhalten 6 P. (29%) eine Ciclosporin A (CSA)-Monotherapie, 8 P. (41%) eine Kombinationstherapie mit CSA. 8 P. (38%) werden mit Tacrolimus oder Rapamycin behandelt. Unter den Nebenwirkungen der Immunsuppression überwiegt die Ciclosporin-bedingte Nephrotoxizität. Bei 1 P. mußte inzwischen eine Nierentransplantation vorgenommen werden, 1 P. erhält eine Peritonealdialyse. 44% der P. sind antihypertensiv eingestellt. Zu einer Lymphoproliferation kam es bei 1 P. (6%) Die spiroergometrischen Untersuchungen ergaben bei der Mehrzahl der P. eine zufriedenstellende bis gute Leistungsfähigkeit.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse nach mehr als 10-jährigem postoperativen Verlauf sind zufriedenstellend. Die Herzfunktion ist bei einigen P. durch diastolische und/oder Coronarprobleme beeinträchtigt. Unter den Nebenwirkungen der Immunsuppression dominiert die Nephrotoxizität.

Langzeitverlauf nach postoperativer Zwerchfellparese

V11

J. Lemmer¹, G. Heise¹, B. Stiller¹, V. Alexi-Meskishvili², M. Hübler¹, Y. Weng¹, V. Amann¹, PE. Lange¹

Deutsches Herzzentrum Berlin, Abteilung für Angeborene Herzfehler¹, Herz-Thorax- und Gefäßchirurgie²

Einleitung: Die postoperative Zwerchfellparese (ZP) zeichnet sich durch eine erhöhte postoperative Morbidität mit verlängerter Beatmungszeit, gehäuftem Auftreten pulmonaler Infektionen und längerem Krankenhausaufenthalt aus. Über die pulmonale Leistungsfähigkeit dieser Patienten im Langzeitverlauf ist jedoch wenig bekannt.

Methodik: Aus dem Gesamtkollektiv von 3649 Kinderherzoperationen (Jahre 1990-2000) wiesen 63 Kinder (medianes Alter: 7 Monate) eine postoperative ZP auf (Prävalenz 1,8%). Wir haben Patienten mit ZP im Langzeitverlauf mittels Lungenfunktion und Spiroergometrie (Zeit seit OP: 2,2-11,7 Jahre/4,3-11,7 Jahre) im Vergleich zu einer Kontrollgruppe (KG) herzoperierter Kinder ohne ZP untersucht.

Ergebnisse: Die Parese- und Kontrollgruppen unterschieden sich nicht signifikant in Alter, Größe und Gewicht. Die Lungenfunktionsanalyse ergab in der ZP-Gruppe signifikant niedrigere Werte für VC (%), FEV1 (%) und RV%TLC%. Auch die Spiroergometrie zeigte eine geringere pulmonale Leistungsfähigkeit der Patienten mit postoperativer ZP (s. Tab.).

	ZP (n=16)	KG (n=90)	p
Max. Leistung (W/kg) (Median/Quartilen)	2,0 [1,9/2,5]	2,31 [1,8/2,9]	NS
VO2max (ml/kg/min) (Median/Quartilen)	23,9 [21,4/29,7]	30,65 [24,4/37,6]	0.014

Schlussfolgerungen: Die postoperative Parese des Zwerchfells ist eine seltene Komplikation nach Herzoperation im Kindesalter. Kinder mit ZP zeigen neben gehäuften pulmonalen postoperativen Komplikationen auch im Langzeitverlauf Einschränkungen der respiratorischen Funktion.

Manifestationsrate lymphoproliferativer Erkrankungen bei Kindern nach Herztransplantation

V13

B. Schmitt (1), H. Abdul-Khaliq(1), H. Lehmkühl(1), S. Schuberth(1), S. Kapell(1), M. Hübler(1), R. Hentze(2), B. Stiller(1), Y. Weng(1), P. Lange(1), R. Hetzer(1)

Deutsches Herzzentrum Berlin (1), Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Charité, Berlin (2)

Lymphoproliferative Erkrankungen (PTLD) werden in kausalem Zusammenhang mit einer erhöhten EBV-Viruslast gesehen. Die Häufigkeit wird mit 6-16% bei kindlichen Organempfängern beziffert.

110 Kindern nach Herztransplantation (HTX) im mittleren Alter von 4 Jahren (1,3 – 13,3) wurden auf die Merkmale „EBV-Status“ und „Anhalt für PTLD“ anhand klinischer Befunde untersucht. Die immunsuppressive Therapie bestand aus ATG einmalig, aus Prednisolon, Cyclosporin A und FK506 oder Azathioprin oder Mycophenolatmofetil, sowie spezifischer antiviraler Prophylaxe. Eine PLTD wurde bei 6 Kindern (5,4%) nach einer medianen Zeitspanne von 3 Jahre (0,33 - 4,5) nach HTX diagnostiziert. Die PLTD manifestierte sich als EBV-assoziiertes Lymphom abdominal (n=2), femoral (n=1) und kranial (n=2, als Irislymphom). Initiale Symptome bestanden aus Panzytopenie, Appetenzverlust und Diarrhoe sowie sonographisch Darmwandverdickung und obstruierende Lymphknotenvergrößerung. In 5 Patienten musste der Tumor chirurgisch angegangen, bei 1 Kind bestrahlt werden. Nach initialer Vollremission trat in 1 Patienten (Irislymphom) und bei 2 Kindern mit abdominaler Manifestation ein Rezidiv auf. Diese zwei Patienten werden aktuell durch Chemotherapie nach einem individuell modifizierten Schema behandelt. Das Auftreten der Lymphome kurz post transplantationem besonders bei jungen Patienten ergibt die Notwendigkeit einer engmaschigen postoperativen Nachsorge mit speziellem Augenmerk auf das Abdomen. In EBV-seronegativen jungen Empfängern ist die konsequente antivirale Prophylaxe unerlässlich. In der Prophylaxe sowie Behandlung EBV-assoziiierter Lymphome kann nach unseren Erfahrungen in Zukunft die adoptive T-Zell-Therapie eine entscheidende Rolle spielen.

Sitzung V

Rechtsventrikuläre
Ausflusstraktobstruktion / periphere
Pulmonalstenosen

EV13 – EV14

V14 – V16

Verschiebung der Problemzone bei der RVOT Rekonstruktion.

V14

T. Breyman 1), D. Boethig 1), R. Goerg 2), U. Blanz 3), W.-R. Thies 2), R. Koerfer 3)

1) Abteilung für Kinderherzchirurgie, Medizinische Hochschule Hannover. 2) Abteilung für Thorax- und Kardiovaskularchirurgie, Herzzentrum Nordrhein-Westfalen, Bad Oeynhausen. 3) Abteilung für Kinderkardiologie, HZ NRW, B.O.

In den vergangenen 12 Jahren wurden verschiedene Conduits zur RVOT Rekonstruktion bei kongenitalen Vitien verwendet. Wir vergleichen die Langzeitergebnisse von 30 porcinen Xenografts, 52 Homografts und 94 bovinen Jugularvenengrafts (Contegra), die nacheinander in Bad Oeynhausen implantiert wurden.

Von Januar 1992 - Mai 2003 erhielten 82 Patienten ein RVOT Conduit. Bezüglich Alter und Risiko der Prozedur waren sie risikoadjustiert vergleichbar. Xenograft Patienten wiesen den größten Anteil Primäroperationen auf (50%), die anderen 30%. Alle wurden durch die Ambulanz der Kinderherzambulanz in Bad Oeynhausen nachverfolgt. Die Entwicklung des Ventrikelgrößenverhältnisses (Rechter/ Linker Ventrikel) war Maß zum Vergleich der Entwicklung dieser heterogenen Patientengruppe.

Die Haltbarkeit der Xenografts war den anderen beiden klar unterlegen. Xenografts zeigten nach 3 Jahren in über 30% Stenosen proximal der Klappe, Homografts 15% Stenosen auf Klappenebene; Contegras wie Homografts hatten nach 3 Jahren 10% Stenosen distal der Klappenebene. Contegra Conduits waren nach 4 Jahren frei von prä- oder valvulären Komplikationen. Die Entwicklung des RV/LV- Quotienten verläuft nach 4 Jahren annähernd gleich bei Homografts und Contegras.

Bei der RVOT Rekonstruktion verloren die prävalvulären Probleme der Xenografts ihre klinische Bedeutung mit der Einführung der Homografts. Die Probleme der Homografts auf Klappenebene scheinen zumindest 4 Jahre nach der Contegra-Einführung durch diese überwunden. Bei beiden, Homografts und Contegras, scheinen die peripheren Stenosen der peripheren Pulmonalarterien das verbleibende zentrale Problem zu bleiben.

Primärkorrektur der Fallot'schen Tetralogie und der Pulmonalatriesie mit VSD bei "GUCH-Patienten"

V15

J. Hörer, J. Hahn, M. Kostolny, C. Schreiber, F. Haas, K. Holper, R. Lange

Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum München an der Technischen Universität München

Grundlage: Therapie der Wahl der Fallot'schen Tetralogie (TOF) und der Pulmonalatriesie mit VSD (PA/VSD) ist die chirurgische Korrektur innerhalb der ersten Lebensmonate. Über die Ergebnisse von Patienten, die erst im Jugend- oder Erwachsenenalter behandelt werden, ist wenig bekannt.

Methodik: Retrospektive Analyse von 50 Patienten, bei denen im Alter >16 Jahren eine TOF- oder PA/VSD-Korrektur durchgeführt wurde.

Ergebnisse: Das Operationsalter war 28,1±9,8 (16,6-57,0) Jahre. Die mittlere Follow-up-Zeit betrug 13,6±10,3 Jahre (632,5 Patientenjahre). Der Follow-up ist zu 92,2% komplett. Bei 58,0% wurde eine Palliativoperation vor der Korrekturoperation durchgeführt, 32,0% wurden reoperiert. 9 Patienten (19,6%) verstarben frühpostoperativ (Herzinsuffizienz: 5, Multiorganversagen: 3, intracerebrale Blutung: 1). Die Frühsterblichkeit bei TOF-Patienten mit Pulmonalklappenersatz war geringer (0/4) als bei TOF-Patienten deren rechtsventrikulärer Ausflusstrakt ohne Klappenersatz (9/33) erweitert wurde. Späte Todesfälle (10,8%) waren in 3 von 5 Fällen auf die kardiale Grunderkrankung zurückzuführen (Arrhythmien: 2, Multiorganversagen nach Reoperation: 1). Zum Follow-up-Zeitpunkt entspricht der klinische Status einer mittleren NYHA-Klasse von 1,2 gegenüber 2,4 präoperativ. 93,5% der Patienten führen ein normales Leben und sind ganztätig berufstätig, 4,3% sind zu Teilzeitarbeit fähig, nur 2,2% haben erhebliche oder extreme Aktivitätseinschränkungen

Schlussfolgerungen: Die Korrektur der TOF und PA/VSD ist in diesem Patientenkollektiv mit einer höheren Frühsterblichkeit verbunden als bei Korrektur im Kindesalter. Die Daten könnten darauf hinweisen, daß eine residuelle Pulmonalinsuffizienz bei diesen Patienten schlechter vertragen wird.

Pulmonalklappenersatz (PKE) im Erwachsenenalter

V16

S. Ovroutski, P. Ewert, J.-H. Nürnberg, H. Abdul-Khalik,

B. Stiller, V. Alexi-Meskishvili, M. Gutberlet, P. E. Lange, R. Hetzer.

Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: Der Zeitpunkt für einen PKE im Erwachsenenalter bei Patienten mit angeborenen Herzfehler aus der Gruppe der Fallot'scher Tetralogie (TOF) bzw. bei TGA nach Rastelli-Operation wird in Abhängigkeit der Stenose- bzw. Insuffizienzgrad aber auch der rechtsventrikulären Funktion und elektrokardiographischen Veränderungen bestimmt. Entsprechend analysierten wir unsere Ergebnisse mit PKE im Erwachsenenalter.

Ergebnisse: Von 1986 bis 2003 wurde (von insgesamt 418) 72 PKE bei 62 Erwachsenen, darunter bei 54 in der TOF-Gruppe (39 TOF, 15 Pulmonalarterienatriesie) und 8 bei TGA durchgeführt. Bei 43 Patienten (70%) erfolgte bereits eine frühere korrigierende Operation. Die Hauptindikation für eine Re-OP mit PKE war eine hochgradige Pulmonalinsuffizienz in 31 (72%) bzw. Pulmonalstenose in 15 Patienten (35%), die mittels MRT quantitativ diagnostiziert wurden. Der PKE erfolgte mit Homograft bei 47, mit Xenograft bei 13 und mit mechanischer Klappe bei 2 Patienten. Frühletalität betrug 13%. Die QRS-Dauer lag präoperativ bei 120 (60-200) ms und bei der letzten Kontrolle bei 145 (100-180) ms. Ventrikuläre Tachyarrhythmien traten insgesamt bei 14 Patienten (22%) auf. Bei 5 Patienten (8%) kam es zu einer rechtsventrikulären Dekompensation. Während des Follow-up von 5,4 (0,5-14) Jahren benötigten 17% der Patienten einen Re-PKE. Bei 22 P. (35 %) wurden prä- bzw. postoperative Transkatheterinterventionen durchgeführt, am häufigsten an Pulmonalarterien.

Schlussfolgerung: Durch rechtzeitige Erkennung von EKG-Veränderungen und eine quantitative Verlaufdiagnostik von Ventrikel-funktion bzw. Pulmonalinsuffizienz- und -stenosegrad mittels MRT kann der Zeitpunkt für ein PKE genauer definiert werden. Damit könnte in Kombination mit Transkatheterinterventionen das Risiko von ventrikulären Arrhythmien bzw. Ventrikeldekompensation vermindert werden.

Sitzung VI

Aortenisthmusstenose

EV15 – EV16

V17 – V19

**COArctation Langzeit-Analyse (COALA-Studie)
Inzidenz von Restenose und Hypertonie und körperliche
Belastungsfähigkeit nach Operation einer Aortenisthmusste-
nose**

V18

A. Hager (1), S. Kanz (1), H. Kaemmerer (1), Chr. Schreiber (2), J. Hess (1); Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler (1) und

*Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie (2), Deutsches Herzzentrum München, TU München

Design: Querschnittsstudie zum Follow-Up von Patienten nach OP einer isolierten Aortenisthmusstenose

Patienten und Methoden: In den Jahren 1974-2000 wurden in unserer Klinik 405 Patienten, die vor dem 1.1.1965 geboren sind, operiert. Von den 383 noch lebenden Patienten waren 26 unbekannt oder sehr fern verzogen und 83 Patienten folgten nicht der Einladung zu einer Nachuntersuchung. Die Studiengruppe umfasste 274 Patienten (16-73 Jahre, 72% aller Überlebenden).

Ergebnisse: Wegen einer Restenose hatten bereits 29 Patienten einen 2. Eingriff, weitere 20 Patienten hatten eine Arm-Bein-Blutdruckdifferenz von mehr als 20 mmHg. Risikofaktoren für eine Restenose waren eine Erst-OP in jungem Alter und eine Erst-OP ohne End-zu-End Anastomose. 67 Patienten hatten eine antihypertensive Medikation, weitere 48 Patienten hatten in der 24-h-RR-Messung einen mittleren systolischen Blutdruck von mindestens 134 mmHg. Ausserdem zeigten weitere 28 Patienten eine Belastungshypertonie. Als einziger unabhängiger Risikofaktor zeigte sich die Erst-OP ohne End-zu-End-Anastomose.

Die 6-Minuten Gehstrecke betrug 776 ± 225 Meter, die maximale Belastungsstufe in der Fahrradergometrie 180 ± 52 Watt (2.5 ± 0.7 Watt/kg).

Folgerungen: Im Langzeitverlauf zeigen 18% der Patienten nach Aortenisthmusstenosenoperation eine Restenose. Ein abnormes Blutdruckverhalten liegt bei 52% der Patienten vor. Ferner zeigten die Patienten eine gute körperliche Leistungsfähigkeit. Insgesamt wurden die besten Ergebnisse bei Patienten erreicht, bei denen eine End-zu-End-Anastomose in nicht zu frühem Alter durchgeführt werden konnte.

**Immediate and intermediate term results of stent therapy
for aortic coarctation**

V17

N.Sreeram, K.Brockmeier (1), M.Gewillig (2), M.Talsma (3).
Universitätsklinik Köln (1), Universitätsklinik Leuven (2), Universitäts-
klinik Groningen (3)

Aims: To assess the immediate and intermediate term results of stent therapy for aortic coarctation.

Methods: Coarctation was defined as a systolic arm to leg blood pressure gradient of >20 mm Hg, and confirmed by echocardiography (n=34), MRI (n=18) and/or angiography.

Patients and Results: 40 stents were implanted in 35 patients, mean age of 21 ± 16 years.; 11 had native coarctation, and 24 had recoarctation following previous surgery (n=14), balloon angioplasty (n=1), or surgery and balloon angioplasty (n=9). Stent implantation was elective in 34 patients (39 stents), and used as a bailout procedure in 1 patient. In 33/35 patients, stents were correctly placed; in 2 patients the stent resulted in partial occlusion of the left common carotid artery and right subclavian artery respectively. Three patients had major complications (femoral artery thrombosis requiring streptokinase, cerebrovascular accident, aortic aneurysm). The peak systolic blood pressure decreased from 149 ± 37 mm Hg to 124 ± 24 mm Hg. The diameter of the coarctation segment increased from 7.3 ± 3.8 to 13.3 ± 3.9 mm, and the pressure gradient decreased from 37 ± 16 to 7 ± 7 mm Hg. No difference was observed between patients with native or recoarctation. During follow-up (range 2 to 63 months) 10 patients developed recoarctation requiring further therapy. This consisted of redilation of the original stent (n=8), implantation of an additional stent (n=1), or surgery (n=1). Twelve patients (10 >18 years) were still using antihypertensive medications at follow-up, compared with all 35 patients prior to stent implantation.

Conclusions: Stent therapy provides reasonable immediate and intermediate term palliation. There is however a definite incidence of complications associated with this form of therapy.

Hypertonus bei abdomineller Coarctatio und Nierenarterienstenose im Kindesalter: Mittel- und Langzeitverlauf nach chirurgischer Intervention.

V19

A. Heusch, R. Huber(2), A. Voiculescu(3), W. Sandmann(2), K.G. Schmidt(1); Kliniken für Kinderkardiologie/Pneumologie(1) Gefäßchirurgie(2) und Nephrologie(3), Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

Ein arterieller Hypertonus kann durch eine abdominelle Coarctatio (MAS) oder eine Nierenarterienstenose (RAS) verursacht sein.

Bei betroffenen Patienten ist eine medikamentöse antihypertensive Therapie schwierig, weshalb eine gefäßchirurgische Rekonstruktion angestrebt wird. Die Ergebnisse dieser Eingriffe bei Kindern sind wenig belegt.

Wir analysierten den Verlauf von 32 Pts.(Alter 1,4-18,2 J., OP-Zeitraum 1980-2002) bei denen ein Eingriff aufgrund einer MAS/RAS durchgeführt wurde. Die Art der Stenose und des Eingriffs sowie der antihypertensiven Therapie wurden erfasst. Messungen des Blutdrucks (24h) und der Nierenfunktion wurden durchgeführt. Die Gefäße wurden dopplersonographisch, angiographisch oder mittels MRT beurteilt.

Bei 32 Pts. wurden 11 Aorto-aortale Prothesen, davon 8 mit Rekonstruktion der Nierenarterien und 21 Nierenarterienrekonstruktionen (ein/beidseitig)durchgeführt. (Veneninterponat N = 20, art. Autograft N = 2, Dacron/PTFE N = 9).

Kein Patient verstarb, die perioperative Morbidität betrug 10% (2 Re-OP, 1 temp.Dialyse). Alle Patienten konnten im Mittel über 4 Jahre (3 Mon. - 23 J.) nachverfolgt werden. Bei 7 Pts. war ein operativer oder interventioneller Re-Eingriff aufgrund einer Stenose (6) oder eines Aneurysmas (1) erforderlich. Kein Patient entwickelte eine signifikante Einschränkung der Nierenfunktion (Clearance 96% d. N., Kreatinin 0,8 mg/dl). Der Blutdruck war ohne Medikation bei 25 Pts. (78%) normalisiert, und bei 7 Patienten (22%) unter Medikation gebessert. Kein Patient zeigte eine LVH. Folgerung: Ein Hypertonus bei MAS oder RAS kann bei Kindern und Jugendlichen durch einen gefäßchirurgischen Eingriff mit guten Ergebnissen bei geringer Mortalität und Morbidität behandelt werden.

Sitzung VII

Ebstein-Anomalie

EV17 – EV18

V20 – V22

Die Trikuspidalklappenplastik mit "Ventrikularisierung": Ein neues Konzept der Korrekturoperation des Morbus Ebstein.

V20

M.V. Ullmann¹, S. Born², Ch. Sebening¹, M. Gorenflo², H.E. Ulmer², S. Hagl¹ ¹Abt. Herzchirurgie, ²Abt. Pädiatr. Kardiologie, Universität Heidelberg

Einleitung: Wir berichten über unsere Ergebnisse nach Korrektur der Ebstein'schen Anomalie durch eine neue Technik der Trikuspidalklappen-Plastik (TKP). **Methodik:** Bei 22 Patienten (m. = 7, w. = 15) im Alter von 13,4 [4,1 – 52,6] Jahren (Median [Range]) mit Morbus Ebstein (TI: gering = 3, mäßig = 14, bedeutsam = 5) wurde zwischen 07/91 und 04/03 eine TKP in Form einer Mono- (n = 16) oder Bikuspidalisierung (n = 6) durchgeführt. Durch zusätzliche orthotope Verlagerung des septalen Segels auf das Niveau des eigentlichen TK-Anulus wurde eine "Ventrikularisierung" des atrialisierten RV-Anteils erzielt. Postoperativ wurden die überlebenden Patienten regelmäßig nachuntersucht. **Ergebnisse:** Perioperativ verstarb ein Patient (4,6%) im therapierefraktären RH-Versagen. Die überlebenden 21 Patienten wurden über einen Zeitraum von 4,1 [0,1 – 10] Jahre nachbeobachtet. 3 Patienten (14,3%) mussten wegen erneuter bedeutsamer TI aufgrund ausgerissener Fixierungsnähte reoperiert werden (Re-TKP = 2, TK-Ersatz = 1). Bei einem Patienten mit RV-Hypoplasie und postoperativer RH-Insuffizienz wurde 10 Monate nach TKP eine totale cavopulmonale Konnektion hergestellt. Bei der aktuellen Nachuntersuchung befanden sich alle Patienten in einem sehr guten klinischen Zustand. Im Echokardiogramm fand sich bei fast allen Patienten eine unbedeutende bis geringe TI sowie eine deutliche Verbesserung der rechtsventrikulären Funktion mit weitgehender Normalisierung der RV-Geometrie. **Schlussfolgerungen:** Die plastische Korrektur der Ebstein'schen Anomalie der TK im Form einer Mono- bzw. Bikuspidalisierung mit zusätzlicher orthotoper Verlagerung des septalen Segels ("Ventrikularisierung") führt im Langzeitverlauf zu einer deutlich gebesserten rechtsseitigen AV-Klappenfunktion sowie zu einer weitgehenden Normalisierung der rechtsventrikulären Geometrie und Funktion.

Trikuspidalklappenplastik: Therapie der Wahl beim Morbus Ebstein mit guten Langzeitergebnissen

V21

N. Augustin¹, Ch. Schreiber¹, M. Wottke¹, A. Eicken², R. Lange¹

¹ Klinik für Herz und Gefäßchirurgie

² Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität

Einleitung: Der Trikuspidalklappenersatz galt lange Zeit als Standardverfahren in der operativen Therapie des Morbus Ebstein. Erst die Entwicklung verschiedener Rekonstruktionsverfahren ermöglichte den zunehmenden Erhalt der Klappe und eine deutliche Senkung der hohen Operations-Letalität.

Methodik: Retrospektive Untersuchung aller Pat. mit M. Ebstein, die von 1974 – April 2003 operiert wurden.

Patienten: Von 1974 bis April 2003 wurden von uns 94 Patienten mit M. Ebstein operiert. Bei 87 Patienten (92,6%) war eine Trikuspidalklappenplastik möglich. Bei 5 Patienten erfolgte primär ein Klappenersatz. 2 Palliativeingriffe waren notwendig.

Ergebnisse: Die Frühletalität betrug 2,1% (2 Pat.), die Spätletalität 10,6% (10 Pat.). 8 der 12 verstorbenen Patienten befanden sich präoperativ im NYHA-Stadium IV. 14 Re-Operationen (14,9%) waren erforderlich. Bei der Nachuntersuchung (3 M. – 23,9 J., Median 6,8 J., Mittel 8,9 J.) konnten 85 von 94 Patienten evaluiert werden. Präoperativ ergab sich folgende Zuordnung zur NYHA-Klassifikation: 2 Pat. NYHA I, 23 Pat. NYHA II, 50 Pat. NYHA III, 10 Pat. NYHA VI. 69 der 73 überlebenden Patienten waren bei der Nachuntersuchung im NYHA-Stadium I oder II. 4 Patienten befanden sich im NYHA-Stadium III. Die Echokardiographien ergaben bei den meisten Patienten triviale bis mäßiggradige Trikuspidalklappeninsuffizienzen.

Zusammenfassung: Patienten mit M. Ebstein können in der Regel durch eine Trikuspidalklappenplastik mit guten funktionellen Langzeitergebnissen behandelt werden. Bei präoperativ hochgradig eingeschränktem Funktionszustand (NYHA IV) ist die Letalität hoch, deshalb sollte die Indikation zur Operation zeitig gestellt werden.

Interventioneller Verschluss von Vorhofseptumdefekten bei Ebstein-Anomalie

V22

N. Nagdyman¹, P. Ewert¹, F. Berger², O. Kretschmar¹, P.E. Lange¹

¹Abteilung für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,

²Abteilung für Kinderkardiologie, Kinderspital Zürich

Einleitung: Geprüft werden sollte, ob Patienten mit Ebstein-Anomalie und Vorhofseptumdefekt (ASD) von einem interventionellen Verschluss ihres ASD profitieren.

Methodik: Bei 10 Patienten mit Ebstein-Anomalie, mäßiger Trikuspidalinsuffizienz und ASD (4 bis 51 Jahren, 2 Patienten mit stattgehabtem cerebralen Insult) wurde ein probatorischer ASD-Verschluss mittels Okklusionsballon durchgeführt. Stieg der rechtsatriale Mitteldruck darunter nicht über 12 mmHg an, erfolgte ein definitiver interventioneller Verschluss. Postinterventionell wurde der Anstieg der arteriellen Sauerstoffsättigung und die körperliche Belastbarkeit (NYHA-Klasse) evaluiert. Der Nachbeobachtungszeitraum lag im Mittel bei 3,4 Jahren (0,7 bis 5,8 Jahren).

Ergebnisse: Der interventionelle Verschluss verlief bei allen Patienten komplikationslos. Die Sauerstoffsättigung und die körperliche Belastbarkeit verbesserten sich signifikant (p<0,05). Zerebrale Insulte traten bisher nicht mehr auf. 2 Patienten hatten einen Restshunt; 2 Patienten mussten im weiteren Verlauf wegen einer ausgeprägten Trikuspidalklappeninsuffizienz operiert werden. Es traten keine zusätzlichen HRST auf.

Schlussfolgerungen: Der interventionelle ASD-Verschluss bei Patienten mit Ebstein-Anomalie und mäßiger Trikuspidalinsuffizienz führt zum Anstieg der arteriellen Sauerstoffsättigung und zur Verbesserung der körperlichen Belastbarkeit, was evt. auf eine Verringerung der Zyanose und eine verbesserte Vorlast des rechten Ventrikels zurückgeführt werden kann. Darüberhinaus bietet es die Chance, das Risiko paradoxer Embolien zu mindern.

Sitzung VIII

Vorträge – Varia

V23 – V33

Retrospektive Analyse der Komplikationsrate von 633 Interventionen in 2 Jahren

V23

Matthias Peuster(1), Ahmet Guelle(2), Gerd Hausdorf(†)

Klinik für Angeborene Herzfehler(1), Herzzentrum NRW, Ruhr-Universität Bochum, Bad Oeynhausen; Medizinische Hochschule Hannover(2)

Einleitung: Die katheterinterventionelle Therapie angeborener Herzfehler hat in den vergangenen Jahren eine explosionsartige Entwicklung durchschritten. Zur Validierung der Methoden sind genaue Analysen der Komplikationen und Ergebnisse der Interventionen unabdingbar. **Methoden:** Retrospektive Analyse aller Herzkatheteruntersuchungen die zwischen 1.9.1997 und 31.8.1999 erfolgten. Aus 1245 Untersuchungen wurden 708 interventionelle Eingriffe ausgewählt und hinsichtlich periinterventioneller Komplikationen bis zum 1. Ambulanzbesuch 4 Wochen nach dem Eingriff evaluiert. **Ergebnisse:** Es wurden insgesamt 45 (6,4 %) Komplikationen beobachtet, von denen 23 (3,2 %) als "schwer" und 22 (3,1 %) als "minderschwer" klassifiziert wurden. 16 (2,3 %) dieser Komplikationen traten periinterventionell auf, 29 (4,1 %) wurden in der Kontrolluntersuchung nach der Entlassung registriert. Die höchsten Komplikationsraten wiesen Patienten nach Dilatation der valvulären Aortenstenose (46%) auf, bei denen bei 14/ 30 Interventionen eine neue Aorteninsuffizienz (13 °I-II, 1 °III) auftrat. Bei der HF-Perforation der atrischer Pulmonalklappen kam es bei 3/8 Interventionen zu schweren Komplikationen (2 Perikardergüsse, 1 Verschluss der Femoralarterie). Im Rahmen von Stenimplantationen in den PDA kam es bei 2 Patienten zu einem Verschluss der Femoralarterie mit Notwendigkeit der interventionellen Therapie. Weitere Prozeduren werden hinsichtlich der Inzidenz von Komplikationen vorgestellt. **Schlussfolgerung:** Die katheterinterventionelle Therapie angeborener Herzfehler ist mit akzeptablen Komplikationsraten durchführbar. Mit dem Einzug komplexer Prozeduren ist jedoch ein höheres periinterventionelles Risiko zu beobachten.

Efficacy of implantable loop recorders in establishing symptom-rhythm correlation in young patients with syncope and palpitations

V24

N.Sreeram (1), S.Balaji (2), M.Shah (3). Universitätsklinik Köln (1), Universitätsklinik Portland USA (2), Universitätsklinik Seattle USA (3)

Aim: To evaluate the efficacy of the implantable loop recorder (ILR) in establishing symptom-rhythm correlation in young patients with syncope, near-syncope, palpitations, and acute life threatening events (ALTE).

Methods: All ILR patients from 3 pediatric centers were included, with a minimum follow-up of 1 month after ILR implant. All stored ILR events were regularly analysed to "rule in" or "rule out" an arrhythmia at the time of the symptomatic event. Conventional diagnostic testing prior to ILR implant included surface ECG (all), 24 hour Holter monitor (all), echocardiography (n=20), exercise test (n=14), head-up tilt test (n=4), external ambulatory Holter monitoring (n=8), invasive electrophysiology study (n=7), cardiac MRI (n=1) and EEG (n=3).

Results: 22 patients with a mean age of 13 ± 5 years were included. Five had structural heart disease, 2 had a family history of sudden cardiac death, and 3 had QT prolongation on ECG. Indications for ILR were recurrent syncope (n=16), palpitations (n=2), and ALTE (n=2). Fifteen patients continued to have symptoms after ILR implantation over a follow-up period of 10 ± 5 months. A total of 100 stored events (25 patient activated, 75 automatically activated and stored) were available for analysis. Sixty six % of patient activated events represented an arrhythmia, compared with 17% of auto-activated events ($p < 0.05$). Symptom-rhythm correlation was possible in all 15 patients with continued symptoms (SVT n=4; VT n=2, torsade de pointes n=1, asystole n=2, junctional bradycardia due to suffocation (Münchhausen's syndrome by proxy) n=1, sinus rhythm n=5). Appropriate counselling, evaluation or therapy (ablation n=4, ICD n=1, pacemaker n=2, antiarrhythmic drugs n=2, psychological counselling n=2, sleep apnea evaluation n=1) could be given.

Conclusions: the ILR is useful in "ruling in" or "ruling out" arrhythmia when conventional diagnostic testing is inconclusive.

Application of the Localisa Navigation System for ablation of arrhythmia substrates in pediatric practice

V25

N.Sreeram (1), M.Emmel (1), K.Brockmeier (1), F.Wittkamp (2)

Universitätsklinik Köln (1), Universitätsklinik Utrecht (2).

Background: We describe the clinical application of a novel mapping system, Localisa, in aiding catheter ablation of three different tachyarrhythmia substrates in children: incisional atrial tachycardia, junctional ectopic tachycardia (JET), and atrioventricular nodal reentrant tachycardia (AVNRT).

Patients and Results: 13 consecutive patients (median age 23, range 9-44 years) with IART following previous repair of a congenital heart defect underwent catheter ablation. Three children with JET underwent ablation of the arrhythmogenic focus, with a view to abolishing tachyarrhythmia while preserving AV conduction. The third subgroup consisted of 26 children with AVNRT, who underwent slow pathway modification. Localisa, a mapping system that allows precise localization of endocardial electrodes in three-dimensional space, was used to facilitate ablation. Critical isthmuses for IART circuits were identified by demonstrating concealed entrainment using standard pacing and mapping techniques. Scars and natural anatomic barriers were identified and marked on the Localisa image. Lines of block were created by radiofrequency current application between scars and natural anatomic barriers, between 2 scars, or between 2 anatomic barriers, to close isthmuses demonstrated to be critical for the reentrant circuit. All but one of the reentrant circuits (in 1 patient, no tachyarrhythmia was inducible, and a line of block was created between 2 anatomic barriers believed to form the critical isthmus of the IART circuit) were successfully ablated. All 3 patients with JET underwent successful ablation, with preservation of AV conduction. The slow pathway was successfully modified, with abolition of dual AV physiology, in all 26 patients with AVNRT.

Conclusions: Catheter ablation of difficult arrhythmia substrates is feasible, aided by the use of sophisticated electroanatomic mapping systems.

Untersuchungen zum atherogenen Risikoprofil, der Endothelfunktion und Intima-Mediadicke nach Korrektur einer Aortenisthmusstenose

V26

A. Meyer, G. Bartolomaeus, G. Kundt, W. Kienast Universitäts-Kinder- und Jugendklinik Rostock, Abteilung für Kinderkardiologie

Während die klinische Manifestation der Atherosklerose meist das Erwachsenenalter betrifft beginnt der Krankheitsprozess bereits im frühen Kindesalter. Patienten mit einer Aortenisthmusstenose (ISTA) gehören auf Grund der brachiocephalen Hypertonie, die auch postoperativ persistieren kann, zur Risikopopulation. In den letzten Jahren hat sich die Palette der Risikofaktoren (RF) um eine Vielzahl von Parametern erweitert. Darüber hinaus lassen sich mit neueren nicht invasiven Untersuchungsverfahren, wie der Bestimmung der Endothelfunktion mittels flussbedingter Vasodilatation (FMD) und der Messung der Intima-Mediadicke (IMT) in der A. carotis bereits frühe Gefäßveränderungen nachweisen, die eine gute Korrelation zum Zustand der Koronararterien und zur späteren klinischen Manifestation einer Atherosklerose aufweisen. **Methodik:** Wir untersuchten 24 Patienten nach ISTA-Korrektur (Alter 7 bis 17 Jahre) hinsichtlich eines erweiterten RF-Profiles und bereits bestehender Gefäßveränderungen (FMD, IMT) im Vergleich mit einer Gruppe ohne bekannte RF (N=16) und einer Gruppe von adipösen Probanden (N=10). **Ergebnisse:** Die ISTA-Gruppe zeigte eine signifikant verminderte FMD (5,3 +/- 2,7% p=0,007) und vermehrte IMT (0,4 +/- 0,07mm p<0,001) im Vergleich mit der Kontrollgruppe (FMD 8,6 +/- 4,2%, IMT 0,37 +/- 0,005mm). Die Ergebnisse der Gefäßdiagnostik der ISTA-Gruppe unterschieden sich nicht signifikant von denen der Adipositas-Gruppe. Innerhalb der ISTA-Gruppe zeigten Patienten mit arterieller Hypertonie und Restgradienten stärkere Abweichungen. **Schlussfolgerungen:** Junge Patienten nach ISTA-Korrektur zeigen ein erhöhtes Atheroskleroserisiko mit frühen Gefäßveränderungen. Bei den RF steht das Blutdruckverhalten im Vordergrund. Diese Patienten bedürfen einer besonderen präventiven Betreuung und konsequenten Blutdruckeinstellung.

Baby-Lungenfunktionsuntersuchungen prä- und postoperativ bei Säuglingen mit kongenitalen Vitien mit und ohne pulmonale Hyperperfusion

V27

S. Dittrich, J. Spolnik, M. Henschen, D. Kececioğlu

Abt. Angeborene Herzfehler/Päd. Kardiologie, Universität Freiburg

Hypothese Die frühe Korrektur von Shuntvitien führt zu einer Normalisierung der Lungenfunktion innerhalb von 3 Monaten.

Methodik Durchführung einer Baby-Lungenfunktionsuntersuchung prä- und postoperativ sowie nach 3 Monaten. Vergleich von 11 Patienten nach Korrektur von Shuntvitien (Qp:Qs präoperativ: 2,7 (1,4 - 7,3), Median, Min.-Max.) mit 4 Patienten nach Palliativoperation und verminderter Lungenperfusion.

Ergebnisse Alle Patienten hatten präoperativ eine pathologische Lungenfunktion. 69 % der Patienten hatten ein erhöhtes intrathorakales Gasvolumen, 62 % hatten eine verminderte Elastizität und 85 % einen erhöhten Atemwegwiderstand. Es gab keine Unterschiede zwischen den beiden Patientengruppen. Postoperativ hatten 93 % und nach 3 Monaten noch 73 % eine pathologische Lungenfunktion. Es zeigte sich eine Tendenz zur Verminderung des präoperativ erhöhten Atemwegwiderstandes (4,77 (3,4- 7,7) versus 4,7 (1,7-6,8), Median, Min.-Max.) und des erhöhten intrathorakalen Gasvolumens (27,4 (19-37,2) versus 20,6 (14,6-37,0) (n.s.). Der zeitliche Verlauf der Parameter war in beiden Patientengruppen vergleichbar.

Schlussfolgerungen Unabhängig vom pulmonalen Blutfluß zeigt sich bei Säuglingen mit einem unkorrigierten Vitium cordis eine verminderte Elastizität und ein erhöhter Atemwegwiderstand mit erhöhtem intrathorakalen Gasvolumen. Da die Korrekturoperation in einem Alter von 5 (3-8,5), Monaten die pathologische Lungenfunktion nur bei 27 % der Patienten innerhalb von 3 Monaten normalisiert, scheint die Lungenpathologie prä- und postoperativ nicht nur vom pulmonalen Blutfluß abhängig zu sein.

Genexpression des Na⁺-Ca²⁺-Austauschers, der sarkoplasmatischen Ca²⁺-ATPase und des Calsequestrins im neonatalen Herzen nach „Myocardial Stunning“

V28

M. Seehase, C. v. Schnakenburg, H. Schiffmann

Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin der Georg-August-Universität Göttingen, Robert-Koch-Str. 40, 37075 Göttingen

Einleitung: Der Na⁺-Ca²⁺-Austauscher (NCX1), die sarkoplasmatische Ca²⁺-ATPase (SERCA2a) und das Calsequestrin (CSQ) sind wichtige Modulatoren des transsarkolemmlen Ca²⁺-Transports und der intrazellulären Ca²⁺-Homöostase. Die Folgen einer Ischämie auf die Expression dieser Transporter im neonatalen Myokard sind bislang nur unzureichend untersucht. Mittels quantitativer Real-time PCR und Western Blot untersuchten wir die Gen- und Proteinexpression des NCX1, der SERCA2a und des CSQ (nur PCR) im postischämisch funktionsgestörten neonatalen und adulten Kaninchenmyokard. **Methodik:** Isolierte, antegrad perfundierte neonatale und adulte Kaninchenherzen (Alter 24-48h und 28d, je n=8) wurden einer definierten Ischämie ausgesetzt. Die resultierende myokardiale Funktionsstörung war bei den neonatalen erwartungsgemäß geringer als bei den adulten Herzen. Insbesondere die diastolische Funktion des neonatalen Myokards wurde nicht gestört. Als Kontrolle dienten nichtischämische Herzen, gleicher Perfusionszeit (je n=8). **Ergebnisse:** Im neonatalen Myokard konnte ein signifikanter Anstieg der NCX1-Expression auf Genebene um 49% beobachtet werden. CSQ wies in der PCR einen Anstieg um 193% auf. Die Genexpression der SERCA2a wurde in den neonatalen Herzen durch die Ischämie nicht signifikant beeinflusst, während bei den adulten Präparationen ein signifikanter Abfall um 41% zu verzeichnen war. **Schlussfolgerungen:** NCX1 und CSQ spielen eine wichtige Rolle in der diastolischen Sequestrierung des intrazellulären Ca²⁺. Die Überexpression des NCX1 und des CSQ könnten zur Vermeidung eines Ca²⁺-Overload beitragen und so ein protektiven Effekt gegen Ischämie induzierte Schäden am neonatalen Herzen haben.

Myokardiale Expression von Cyclo-oxygenase-2 (COX-2) im Verlauf einer Herzoperation. Eine tierexperimentelle Untersuchung

V29

Ma Qing *, K Schumacher*, JF Vazquez-Jimenez+, M Sokalska*, B Mackensen++, J Hess*, M-C Seghaye*: *Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum an der TU München; +Klinik für Herz-Thorax- und Gefäßchirurgie, RWTH Aachen; ++Klinik für Anästhesie, Klinikum Rechts der Isar, TU München

Hintergrund und Zielsetzung: COX-2 ist für die Regulation der Synthese von Prostanoiden ein wichtiges Enzym und neben der iNOS ein Mediator der Myokarddysfunktion. Zytokine wie TNF- α sind für seine Induktion, die über die Signalwege des Transkriptionsfaktors NF- κ B und/oder der MAP-Kinase (MAPK) vermutlich erfolgen, mitverantwortlich.

Ziel unserer Studie war es die Hypothese zu prüfen, ob eine Induktion von COX-2 während einer Herzoperation mit EKK stattfindet, und ob diese Induktion durch die protektiv wirkende Hypothermie während des EKK inhibiert wird. **Methoden:** 12 junge Schweine wurden in Normothermie (37°C, n=6) oder Hypothermie (28°C, n=6) unter standardisierten Bedingungen operiert. Myokardproben aus dem rechten Ventrikel wurden vor, während und nach der Operation entnommen. COX-2-mRNA wurde mittels RT-PCR nachgewiesen. Die Konzentrationen von COX-2, iNOS, TNF- α , Phospho-I κ B- α , Phospho-p38 MAPK und Phospho-p42/44 MAPK wurden mittels Western blot bestimmt. **Ergebnisse:** Die Expression von COX-2 und TNF- α und die Aktivierung der p38-MAPK waren bei den Tieren, die unter 28°C operiert wurden, niedriger als bei den anderen (alle p<0,05). Hingegen waren die Konzentrationen von iNOS, Phospho-I κ B- α und Phospho-p42/44 nicht unterschiedlich.

Schlussfolgerung: Unsere Ergebnisse legen nahe, daß während einer Herzoperation mit EKK TNF- α die myokardiale Expression von COX-2 über den p38-MAPK Signalweg induziert. COX-2 ist daher ein potentieller Mediator der postop. Myokarddysfunktion dessen perioperative myokardiale Synthese durch die systemische Hypothermie effektiv herabgesetzt werden kann.

Pulmonalarterieller Widerstand und rechtsventrikuläre Druck-Volumen-Kurven: Messung mit einer interventionellen MRT Methode

V30

S. Yilmaz¹, T. Kuehne¹, M. Groning², I. Schulze-Neick¹, P. Ewert¹, E. Wellnhofer¹, B. Peters¹, O. Kretschmar¹, S. Bleckmann¹ und P. E. Lange¹

Deutsches Herzzentrum Berlin; Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler und Kardiologie Universität Amsterdam, Kardiologie (2)

Hintergrund und Ziel: Ein neuer Meßansatz zur Bestimmung pulmonalarterieller Widerstände (PVR) und Druck-Volumen Kurven (DVK) bietet die interventionelle MRT (iMRT), bei der pulmonalarterieller Blutfluß und RV Volumina mit hoher Genauigkeit und Reproduzierbarkeit bestimmbar sind. Wir berichten über erste Patientenerfahrungen. **Methoden:** Bei n=5 Patienten (Alter 39+/- 22) wurde in direktem Anschluß an eine Herzkatheteruntersuchung ein Wedgekatheter in PA-Position belassen und die Patientin ins MRT Labor (1.5 Tesla) überführt. Hier erfolgte die Konnektion des Katheters mit einem Stathamtransducer, 400 MHz Bandpaßfilter und die digitale Aufzeichnung invasiver Druckwerte. Die Druckwerte wurden zunächst in der PA und dann im RV gemessen mit simultaner Messung von pulmonalem Blutfluß und RV Volumina mit Phasenkontrast- und bFFE- Sequenzen. Aus Druck und Volumenmessungen wurde der PVR berechnet und RV-DVK rekonstruiert. Aus den DVK wurden Indices der Ventrikelfunktion bestimmt, einschließlich Punkt der maximalen Elastance (E, max), kardiale Reserve (kR) und Schlagarbeit (SW). Die Messungen erfolgten in Ruhe und unter Dobutamin (5 µg/kg/min i.v.). **Ergebnisse:** PVR = 1,6 +/- 1 Wood Units, Emax 0,86 mmHg/ml in Ruhe, unter Dobutamin signifikante Verschiebung von Emax nach links oben im Druck-Volumen Diagramm (um 74%, p<0.05), sowie signifikanter Anstieg der kR um 30 % und der SW (p<0.05). **Schlussfolgerung:** Die iMRT ist ein neuer minimalinvasiver Ansatz zur Bestimmung der PVR und RV DVK. Dabei gelten PA-Fluß- und RV-Volumenmessungen mit der MRT als derzeitiger Goldstandard und bedürfen keiner Röntgendurchleuchtung.

Zeitlich hochaufgelöste 3D-MR-Angiographie mit partieller paralleler Datenakquisition: Cardiac Imaging bei freiatmenden Kleinkindern.

V32

J. Eichhorn¹, C. Fink², R. Dunkelmann¹, M. Bock², H. Ulmer¹
¹ Universitätskinderklinik II, Schwerpunkt Kardiologie, Heidelberg
² Deutsches Krebsforschungszentrum (DKFZ), Heidelberg

Einleitung: Kontrastverstärkte MR-Angiographien (MRA) sind zunehmend alternativ oder als Ergänzung zur konventionellen Angiokardiographie (CA) zu verstehen. Bisher war ihr Einsatz durch lange Akquisitionszeiten und atembedingte Artefakte zumeist auf kooperationsfähige Kinder limitiert. Mit Verkürzung der Aufnahmezeiten bei vergleichbarer örtlicher Auflösung sind nun mit der partiellen parallelen (PP) MRA auch Untersuchungen des freiatmenden Kleinkindes, einschließlich des Säuglings möglich. Die Möglichkeiten der PP-MRA werden demonstriert und mit der CA als Standardmethode verglichen.



Methodik: 16 Patienten (Pat., Alter: 3,3 J (2 Wo - 6 J); doppelter Aortenbogen (n=2; Abb.), ISTA (n=4), V.a Gefäßring (n=6), Pulmonalstenose (n=3), Truncus art. (n=1)), erhielten eine PP-MRA (1,5 T, Flash 3D, TE/TR/α = 0,9 ms/ 2,3 ms/60°, TA=2,8 s, 0,2 mmol/kg Gd-DTPA i.v.) während freier Atmung. Das Postprocessing mit 3D Rekonstruktion erfolgte über ein Volume-Rendering. 8/16 Pat. erhielten eine CA. **Ergebnisse:** Die PP-MRA ermöglichte bei allen Pat. die zuverlässige Darstellung sowohl der Morphologie als auch Topographie des herznahen Gefäßsystems. Bei allen konnte die Fragestellung eindeutig geklärt werden. Bei 8/16 war eine CA für die Diagnostik bzw. Operationsplanung nicht erforderlich. **Schlussfolgerung:** Die PP-MRA und die Rekonstruktion mittels Volume-Rendering bieten auch bei nicht kooperationsfähigen Kinder eine optimale 3D Darstellung. Mit Ihrer Plastizität ist die 3D-MRA der Angiographie überlegen. Die detaillierten Informationen erleichtern insbesondere bei komplexer Gefäßmorphologie die Operationsplanung.

Intracardiale MR-Anatomie mit 3D Balanced-TFE: Validität multiplaner Rekonstruktion in Echtzeit bei angeborenen Herzfehlern

V31

P. Beerbaum¹, T. Sangild Sørensen², P. Barth¹, H. Körperich¹, M. Peuster¹, J. Gieseke³, H. Meyer¹, E.M. Pedersen²

¹Klinik für Angeborene Herzfehler/Institut für MRT; ²MR Research Center, Dep. Cardiothoracic Surgery and Cardiology, Aarhus University Hospital, Dänemark; ³Philips Medical Systems, Best, NL



Einleitung: Neue MRT-Sequenzen können isotrope 3D Datensätze in kurzer Zeit erzeugen. Dies erlaubt Rekonstruktionen intracardialer Morphologie mit "virtual-reality" (VR) in Echtzeit zur Therapieplanung bei angeborenen Herzfehlern (AHF). Erste Validierungsdaten werden präsentiert.



Methoden und Resultate: 25 Patienten (0;2-24 J., Mittel 7;5) mit unterschiedlichen AHF prä-/postoperativ; 1,5 T Philips ACS-NT MR-Scanner. 3D balanced-TFE, freie Atmung, >20kg mit Navigator-Atemkompensation, Voxel 1.5-2.2mm³. Scanzeit ~4-6 Min. Gute Bildqualität der 3D-b-TFE bei >10 kg (Abb. 1&2: Mustard-Baffle, d-TGA), leichte Signalinhomogenität in Lungenvenen sowie linkem Vorhof; dünne septale Strukturen sowie Herzklappen und Coronarien nur bei >10 J. Im Vergleich mit konventionellen 2D MR-Sequenzen wurden alle klinisch relevanten strukturellen Fehler erkannt, Ausnahme kleine ASD. Konsistente Ergebnisse bei Vergleich metrischer Daten (Gefäßdurchmesser herznah) während multiplaner 3D Rekonstruktion mit VR in Echtzeit. **Schlussfolgerung:** Basierend auf hochaufgelösten 3D b-TFE-Daten ist eine optimale Nachverarbeitung in Echtzeit durch neue VR-Techniken zur Therapieplanung zuverlässig. Konventionelle morphologische 2D MR-Techniken ohne dynamische Information (Spinecho) sind ersetzbar.

Dynamische 3-dimensionale Echokardiographie des Feten – Entwicklung eines getriggerten Freihand-Verfahrens

V33

U. Herberg 1), H. Goldberg 2), J. Breuer 1) Abteilung für Kinderkardiologie der Universität Bonn 1) und GMC MedConsult, Wegberg 2)

Einleitung: Die fetale 3-dimensionale (3D) Echokardiographie wurde in der pränatalen Diagnostik von Herzfehlern aufgrund erheblicher technischer Probleme nur begrenzt eingesetzt: insbesondere die zeitliche Einordnung von Bildern in den 3D-Datensatz (sog. Triggern), geringe Größe und hohe Frequenz des fetalen Herzens sind entscheidende Limitationen. **Zielsetzung:** Entwicklung einer getriggerten 3D-Ultraschalltechnik, die sowohl eine dynamische Rekonstruktion der fetalen Herzstrukturen als auch des kardiovaskulären Flusses mittels Farb-Doppler erlaubt. **Methodik:** Bei 45 Feten (19-38 SSW, median 29,2) wurden 3D- und dynamische 4-dimensionale (4D) Datensätze mittels Freihand-Technik (In-Vivo-ScanNT) und simultaner zeitlicher Triggerung durch Kardiotokographie oder 2MHz fetalem Hand-Doppler aufgenommen. **Ergebnisse:** Von 179 Datensätzen waren 164 (91,6%) korrekt getriggert, 123 Datensätze zeigten klinisch relevante 3D- und 4D-Rekonstruktionen von Morphologie und Farb-Doppler-kodierter Hämodynamik. 3D und multiplanare Darstellungen ergaben Ansichten, die in der konventionellen 2D-Echokardiographie nicht möglich sind (z.B. Aufsicht auf AV-Klappen, das Septum oder die Beurteilung der Dynamik der Flussverhältnisse und Größe bei VSDs). Durch die Verwendung hochfrequenter Schallköpfe und Bildraten von 25 bis 50Hz konnten die für das kleine, schnell schlagende fetale Herz notwendigen hochauflösenden 3D-Bilder erzeugt werden. Akustische Interferenzen zwischen Schallkopf und Trigger traten vor allem beim Hand-Doppler-Trigger und im Farb-Doppler-Modus auf. **Schlussfolgerungen/Ausblick:** 3D- und 4D-Darstellungen des fetalen Herzens sind durch die Verwendung getriggertter Freihandrekonstruktionen möglich. Dadurch kann die diagnostische Spezifität der fetalen Echokardiographie insbesondere bei komplexer Vitien erhöht werden. *gefördert durch: Elterninitiative herzkr. Kdr., Bonn, u. priv. Sponsoren*

Sitzung IX

Poster-Kurzvorträge (oral Poster)

siehe oP1 – oP19 [S. 13 - 17]

Sitzung X

Pulmonalatresie / intaktes Ventrikelseptum

EV19 – EV21

Sitzung XI

Hypoplasie des linken Ventrikels

EV22 – EV23

V34 – V36

Chirurgische Techniken zur Zwei-Ventrikel Korrektur bei grenzwertigen Linksherzhypoplasien

V34

S.H. Däbritz 1), J.S. Sachweh 1), A.R. Tiete 1), U. Römer 2), R. Kozlik-Feldmann 2), H. Netz 2), B. Reichart 1)

Herzchirurgische Klinik 1), Klinikum der Universität München Klinik für Kinderkardiologie 2), Klinikum der Universität München

Einleitung: Das anatomische Spektrum der grenzwertigen Zweikammerkorrektur umfasst hypoplastische linksseitige Herzstrukturen ohne zusätzliche Anomalien oder mit VSD, die kritische Aortenstenose mit hypoplastischem LV, die schwere LVOTO mit hypoplastischem Bogen und LV, die Aortenatresie mit VSD und den unbalanzierten AV-Kanal mit Bogenhypoplasie. Wir analysieren die Operationstechniken, mit denen wir im Grenzbereich eine Zwei-Ventrikel Korrektur durchgeführt haben.

Methodik: Sechs Patienten (2 männl.), Alter 22.5±27,1 (4-77) Tage, Gewicht 3,4±0,8 (2,2-4,8kg) wurden im Grenzbereich bisher biventrikulär korrigiert. Der Z-Wert des Aortenannulus (außer Atresie) und der Mitralklappe war -2,9±2(-4,9- -1,5) bzw. -1,3±0,7(-2,2- -0,2); der LV war bei 5/6 hypoplastisch. Chirurgischen Techniken waren: Aortenbogenrekonstruktion mit entweder ASD-Verschluss (2), ASD- und VSD-Verschluss (1), AV-Kanal Korrektur, Norwood (ohne Shunt) mit Rastelli (1) oder eine Ross-Konno Operation (1, nach vorheriger Bogenrekonstruktion und ASD/VSD-Verschluss).

Ergebnisse: Die operative Mortalität war null. Ein Patient entwickelte eine LVOTO, die eine Ross-Konno Operation erforderte (s.o.). Nach einer Nachbeobachtungszeit von 17,4±11,1 (3,3-32,8) Monaten sind alle Patienten klinisch gut/sehr gut. Echokardiografisch auffällig sind: ein LVOT-Gradient von 20mmHg, eine Insuffizienz 2° beider RVOT Homografts und eine Mitralsuffizienz 2°. Alle Patienten haben eine gute LV Funktion; bisher gab es keine Reoperationen.

Schlussfolgerung: Bei Einsatz auch aufwendiger chirurgischer Techniken kann eine Zwei-Ventrikel Korrektur im Grenzbereich mit guten Ergebnissen erzielt werden. Die Patientenauswahl ist individuell und hängt von der Mitralklappe und dem LV ab, die Technik von der Anatomie des LVOT.

Biventrikuläre Korrektur von kritischen komplexen linksventrikulären Ausflusstraktstenosen (LVOTO) mit hypoplastischem Aortenbogen und VSD. Eine alternative transtrikuspidale Korrektur der LVOTO.

V35

J. Photiadis, B. Asfour, N. Sinzobahamya, K. Hamam, A. Brecher, E. Schindler, L. Grävingshoff und A. E. Urban

Deutsches Kinderherzzentrum Asklepios Klinik St.Augustin,

Einleitung: Die Korrektur einer komplexen linksventrikulären Ausflusstraktobstruktion (LVOTO) mit VSD bleibt gerade bei Säuglingen eine chirurgische Herausforderung. Verschiedene chirurgische Techniken wurden beschrieben: U.a.: Eine vorerst univentrikuläre Palliation, oder eine komplexe primäre biventrikuläre Korrektur (Konno-Operation).

Methoden: Wir analysierten unsere Ergebnisse mit einer alternativen trans-trikuspidalen Korrektur der LVOTO (ttKo). Die LVOTO wird dabei im Sinne einer modifizierten „Konno-Operation“ vollständig reseziert und der LVOT über dem VSD mit einem Patch rekonstruiert.

Ergebnisse: Zwischen 1/93 und 1/03 wurde bei 24 Patienten wegen schwerer Herzinsuffizienz (NYHA 4-5) im medianen Alter von 14 Tagen (8 – 78 d, Gewicht 3150, 2100 – 4500 g) eine ttKo durchgeführt. Die Morphologie der LVOTO bestand bei allen Patienten in einer posteriore Deviation des Infundibulumseptums (LVOT 3,8± 0,17 mm, Z-Scores – 2,1 ±0,17) mit VSD und unterschiedliche Pathologien des Aortenbogens zu sehen (unterbrochener Aortenbogen n=13, Aortenisthmusstenose n=7, hypoplastischer Aortenbogen n=4). Die Krankenhaus Letalität betrug 4,2% (n=1). Postoperativ war echokardiografisch über dem LVOT eine maximaler Gradient von 8mmHg (0-22mmHg) zu messen. Das mediane Follow-up Intervall betrug 42 Monate. Alle Patienten befanden sich in NYHA 0 - 1. Die Freiheit von einer Reoperation bei Rezidiv- LVOTO nach 1 und 5 Jahren betrug 100% und 91,7 ± 8,0%.

Schlussfolgerung: Mit der beschriebenen Technik lässt sich eine hochgradige LVOTO im frühen Säuglingsalter transtrikuspidal sicher und mit niedriger Mortalität beheben. Die Rezidivrate der Subaortenstenose ist mittelfristig gering und die Prognose der Patienten ist exzellent.

**Hypoplastisches Linksherz-Syndrom:
Perioperatives Management und Letalität -**

V36

10-Jahres-Analyse des Herzzentrums Münster

H.Fenge¹, T. Krasemann¹, H.H. Scheld², J.Vogt¹

1) Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde,-Kardiologie

2) Klinik und Poliklinik für Thorax-Herz-und Gefäßchirurgie

Universitätsklinikum Münster

Das Hypoplastisches Linksherz-Syndrom (HLHS) wurde 1980 erstmals erfolgreich nach Norwood operiert. Im Verlauf der vergangenen 20 Jahre hat ein verbessertes perioperatives Management bei den insgesamt 3 Palliationsschritten bis zur vollständigen Kreislauftrennung zu einer deutlich gesteigerten Überlebensrate geführt.

Erfasst wurden die Verläufe aller Patienten mit HLHS in dem Zeitraum 1992-2002. Von 46 Neugeborenen wurden 44 einer Norwood-I-Palliation zugeführt, 2 einer Atrioseptektomie. Der Operationszeitpunkt lag zwischen 1. und 90. Lebenstag (Median 9.d), das Operations-Gewicht zwischen 2,2 und 4,3 kg (Median 3,4 kg). 13 Kinder verstarben nach Norwood-I-Palliation innerhalb der ersten 30 post-Op-Tage, 5 Kinder später bis zum 2 Palliationsschritt. 23 Patienten wurden im weiteren einer Hemi-Fontan-Op zugeführt, 10 einer Fontan-Op. Die Letalität über den Gesamt-Zeitraum liegt für die 3 Palliations-Operationen bei 40 % / 8 % / 11 %. Bei der Hemi-Fontan und Fontan-Op kam es ausschließlich zu einer Spät-Letalität. In dem Beobachtungszeitraum stieg die Überlebensrate deutlich, von anfänglich 40 % auf 65 % in den Jahren 2000-2002. Dieses ist besonders einem verbesserten perioperativem Management bei dem 1. Palliationsschritt zuzuschreiben, wie früher präpartaler Diagnostik, eingehenderem Verständnis für die Kreislaufbilanzierung und verbesserter Op-Technik (u.a. kürzere Zeiten für Kreislaufstillstand; Ultrafiltration).

Diese Verläufe spiegeln die in der Literatur angegebenen guten mittelfristigen Ergebnisse für die Überlebensrate bei HLHS wider. Die besonders mit der Norwood-I-Palliation verbundene hohe Letalität konnte in den vergangenen 10 Jahren deutlich gesenkt werden.

Totale cavopulmonale Verbindung (TCPC): Intrakardial (IC) oder extrakardial (EC) - was ist besser?

oP2

Poster-Kurzvorträge (oral Poster)**oP1 – oP19**

C. Schreiber¹, M. Kostolny¹, J. Weipert¹, K. Holper¹, M. Vogt², A. Hager², F. Haas¹, J. Hess², R. Lange¹
 Deutsches Herzzentrum München, Klinik für Herzchirurgie¹ und Kinderkardiologie² an der Technischen Universität

Einleitung: Es wird angenommen das ein extrakardiales Vorgehen zur Komplettierung einer cavopulmonalen Verbindung (TCPC) vorteilhafter ist. Seit 1999 führen wir dieses Verfahren durch.

Methodik: Retrospektive Analyse von 125 Patienten (Pat.) zwischen 1994-2003.

Ergebnisse: 50 Pat. mit IC, 75 mit EC. 83/125 hatten vor TCPC eine partielle Verbindung (PCPC). Zusätzliche intrakardiale Prozeduren bei TCPC in 43 Pat. (25 EC, 18 IC). Mittlere Conduitgröße bei EC 19 mm. Reoperationen bei 10 Pat. (4 EC, 6 IC). Früh verstarben 5 Pat., spät 3. In der multivariaten Analyse waren eine Bypasszeit >120 min, AV-Klappenersatz und pulmonalarterielles banding vor TCPC Risikofaktoren für frühen Tod, jedoch nur ein Heterotaxy Syndrom für späten Tod. Die jeweiligen Modifikationen (EC vs IC) zeigten keinen Unterschied im Überleben.

Schlussfolgerungen: Selbst bei einem Körpergewicht von 10 kg kann ein Conduit von mindestens 18 mm für eine EC verwendet werden – frühe Komplettierung möglich. Das operative Vorgehen für eine EC ist einfacher, Bypasszeiten sind kurz. Mögliche weitere Vorteile kommen ggf. erst nach Langzeiterfahrungen zum tragen.

Therapieoptionen bei symptomatischen Neugeborenen mit Ebsteinscher Anomalie der Trikuspidalklappe (EA)

oP1

A. Pflaumer¹, A. Eicken¹, N. Augustin², J. Hess¹

¹Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler,

²Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität

Einleitung: Operationen bei symptomatischen NG mit EA haben eine hohe Mortalität. Wir berichten über unsere Erfahrungen mit dieser Patientengruppe.

Studiendesign: Retrospektive Untersuchung aller Pat. mit EA, die im NG-alter zwischen 1992 - 2002 stationär behandelt wurden.

Patienten: 13 symptomatische NG mit EA (Herzinsuffizienz mit Zyanose n = 5, Zyanose allein n = 7, Herzinsuffizienz allein n = 1). 11/13 benötigten Prostaglandin (PGE). 3/13 mußten in den ersten 6 Lebenswochen operiert werden (Verschluß der TrV, ASE, AP-Shunt, Absetzen der A.pulmonalis, Mortalität: 2/3). Bei der überlebenden Pat. wurde kürzlich problemlos eine Kreislauffrennung (TCPC) durchgeführt. 8/11 Pat. konnten vom PGE entwöhnt werden. Im Alter zwischen 10 - 65 Mo. wurden bisher 6/13 Pat. operiert (TrV-Plastik und ASD-Verschluß, Mortalität: 0). Bei 4/13 Pat. war bisher kein Eingriff indiziert.

Zusammenfassung: Symptomatische NG mit EA profitieren von einem fallenden Lungenarterienwiderstand, wodurch der Lungenfluß ansteigt. Bedingt dadurch ist bei diesen Pat. nur selten eine neonatale Operation notwendig. Bei schwerer Trikuspidalklappeninsuffizienz mit schlechter RV-Funktion und PGE-Abhängigkeit kann eine modifizierte Starnes Operation bei hohem Risiko zu einem hämodynamisch guten Ergebnis führen.

Mittelfristige somatische Entwicklung bei Kindern nach extrakardialer Fontan-Operation.

oP3

S. Ovroutski, P. Ewert, V. Alexi-Meskishvili, J.-H. Nürnberg, B. Stiller, H. Abdul-Khalig, R. Hetzer, P.-E. Lange

Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: Wir analysierten die Ergebnisse nach Fontan-Operation mit extrakardialen Konduiten (ECFO) bei kleinen Kindern und älteren Patienten in Bezug auf Komplikationen und Wachstumseinschränkungen nach der Implantation eines prothetischen Konduits.

Methodik: Von 11/95 bis 7/02 wurden 30 kleinen Kindern im Alter 1,5-4 Jahre (medianes Gewicht 13 kg), 21 älteren Kindern im Alter 5-13 Jahre (medianes Gewicht 20 kg) und 9 Erwachsenen (> 16 Jahre) einer ECFO unterzogen.

Die Operation wurde am schlagenden Herzen im normothermen kardio-pulmonalen Bypass durchgeführt. Als Conduit wurde eine Gore-Tex® Prothese mit einer Länge bis max. 6 cm und einem medianen Durchmesser von 20 (16-24) mm verwendet. Postoperativ wurden bisher bei 32 Patienten einer Herzkatheteruntersuchung durchgeführt.

Ergebnisse: Bei den Kindern < 4 Jahre gab es keine Todesfälle (Gesamt-mortalität 6,6%). Low cardiac output, dialysepflichtige Niereninsuffizienz und frühe Tachyarrhythmien wurden bei kleinen Kindern signifikant seltener, als bei älteren Patienten beobachtet (p=0,003). Während der Nachbeobachtung im Median von 3,7 Jahre traten keine neuen Arrhythmien, kein Eiweißverlust und keine Todesfälle auf. Postoperativ zeigten kleine Kinder im Vergleich zu älteren signifikant schnellere Gewichtszunahme (im Median auf die 50. versus 10. Perzentile; p=0,028). Das max. Längengewachstum betrug 65 cm ohne dass es zu Distorsionen der Pulmonalarterien bzw. der unteren Hohlvene kam.

Schlußfolgerung: Die extrakardiale Fontanoperation kann im Kleinkindesalter mit niedrigerer Mortalität und niedrigerer Inzidenz von postoperativen Komplikationen als im späteren Alter durchgeführt werden. Nach der Implantation eines angepassten kleinen Konduits zeigt sich bei diesen Kindern ein suffizientes Aufholwachstum.

Mittelfristige Ergebnisse nach Aortenklappenersatz mit mechanischen und biologischen Prothesen.

oP4

B. Nassari(1), H. Abdul-Khaliq(2), M. Hübler(1), Y. Weng(1), V. Alexi-Meskeshvili(1), P. E. Lange(2), R. Hetzer(1)

Herz Thorax und Gefäßchirurgie(1), Kinderkardiologie/angeborene Herzfehler(2)

EINLEITUNG: Ziel dieser retrospektiven Studie war es die Mittel- und Langzeitergebnisse nach Aortenklappenersatz (AKE) bei Kindern mit mechanischen und biologischen Prothesen zu evaluieren.

PATIENTEN: 96 Patienten (mittleres Alter 11 Jahre, von 15 Tage bis 17.6 Jahre), die zwischen Oktober 1989 und Dezember 2001 einen AKE mit mechanischer oder biologischer Prothese erhielten, wurden evaluiert. RESULTATE: 92 (96%) der Patienten hatten kongenitale Aortenvitien. Die Indikation zum AKE war in 28 (29%) der Patienten eine Aortenklappeninsuffizienz (AI), in 47 (47%) Patienten eine Aortenklappenstenose und in 21 (22%) Patienten ein kompartimentiertes Aortenklappenitium. Bei 21 (22%) der 96 Patienten wurde als primäre Therapie einer kritischen AS eine transkutane Ballonvalvuloplastie und bei 27 (28%) Patienten eine chirurgische Valvuloplastie durchgeführt. Bei 18 (19%) Patienten wurde die Aortenklappe mehr als einmal ersetzt. Bei 27 (28%) Patienten wurde ein AKE im Rahmen anderer kongenitaler Vitien durchgeführt. Bei 58 (60%) Patienten wurde eine mechanische Prothese und bei 34 (35%) Patienten eine biologische Prothese implantiert. Vier Patienten erhielten eine Ross-Operation. Die Prothesengröße war im Mittel 21.5 mm (von 16 bis 27 mm). Die Größe der implantierten Klappe betrug im Median 21,5 (range 16-27 mm). Fünf Patienten mit mechanischer Klappe benötigten eine Re-operation wegen fibromuskulärer Obstruktionen im LVOT. Späte Komplikationen in Form von Thrombosen, Dysfunktion der Prothese oder Schlaganfälle wurden nicht beobachtet.

CONCLUSIONS: Der mechanische Klappenersatz bietet eine optimale chirurgische Option zur Behandlung von Aortenklappenitien im Kindesalter. Die operative Mortalität und Spät komplikationen sind niedrig.

Konversion von Cyclosporin zu Tacrolimus nach HTx und HLTx bei Kindern

oP6

A. T. Fuchs, J. Diterich, C. Rinker, U. Römer, R. Kozlik-Feldmann, H. Netz

Kinderkardiologie Klinikum Großhadern

Die Überlebenszeiten für Kinder nach HTx und HLTx steigen ständig, daher gewinnt die Bedeutung medikamenteninduzierter Nebenwirkungen immer höhere Wichtigkeit. Durch die Konversion von CsA zu Tacrolimus (FK) können CsA-induzierte Nebenwirkungen gelindert bzw. beseitigt werden.

In einer prospektiven Studie untersuchen wir die Wirkung der Konversion von CsA zu FK an 20 Kindern nach HTx oder HLTx. Primäre Indikationen zur Konversion waren arterielle Hypertonie (6), Niereninsuffizienz (7), Hypertrichose (5), Gingivahyperplasie (1) und atopisches Ekzem (2). Patientencharakteristik: 13 Jungen, 7 Mädchen, HTx 17 Patienten, HLTx 3 Patienten. Die Niereninsuffizienz wurde mit Hilfe von Kreatinin, Harnstoff und Kreatininclearance (Schwartz) diagnostiziert, das atopische Ekzem wurde mit Hilfe des Scord-Scores beurteilt, Hypertrichose mittels Ferriman-Galway-Index (FGI). FK wurde in einer Dosis von 0.15 mg/kg/d begonnen. Die FK-Zielspiegel liegen bei 8 ng/ml. Die weitere Immunsuppression besteht aus Mycophenolatmofetil und bei den 3 Patienten nach HLTx auch aus niedrigdosierten Steroiden.

Innerhalb von 3 Monaten bildete sich die Gingivahyperplasie fast völlig zurück, die Nierenfunktion verbesserte sich, so sank z.B. das Serumkreatinin von 1.5 mg/dl auf 1.2 mg/dl. Die arterielle Hypertonie war ebenfalls bei allen Patienten stark gesunken. Auch die Hyperlipidämie sank bei allen Patienten. Das atopische Ekzem war bei einem Patienten leider völlig unverändert, bei dem anderen ging es stark zurück. Die Hypertrichose war bei allen 5 Patienten ebenfalls stark rückläufig, so sank der FGI um 62%. Die Konversion von CsA zu FK reduziert bzw. beseitigt bei fast allen transplantierten Patienten innerhalb weniger Monate die CsA-induzierten Nebenwirkungen und resultiert daher in einer besseren Lebensqualität und einem günstigeren kardiovaskulären Risikoprofil.

Daclizumab-Induktionstherapie in der Kinderherztransplantation

oP5

A. T. Fuchs, J. Diterich, C. Rinker, U. Römer, R. Kozlik-Feldmann, H. Netz

Klinikum Großhadern Kinderkardiologie

Ziel dieser retrospektiven Studie ist, den Effekt einer Daclizumab-Induktionstherapie bei Kindern nach Herztransplantation (HTx) im Vergleich mit herztransplantierten Kindern ohne Induktionstherapie unter Immunsuppression mit Cyclosporin A (CyA) oder Tacrolimus, Mycophenolatmofetil (MMF) und Steroiden zu untersuchen.

Daclizumab wurde an unserer Klinik bislang 8 Kindern nach HTx als Induktionstherapie (1.0 mg/kg KG) intravenös verabreicht. Die erste Gabe erfolgte (n=8, 4 Jungen, 4 Mädchen, Alter 7.9 a, KOF 0.81 m2) perioperativ, die nächsten Gaben nach 7 und 14 Tagen. Die Standardimmunsuppression bestand bei 7 Kindern aus CyA, MMF und Steroiden, bei 1 Kind wurde primär statt CyA Tacrolimus gegeben. Die Calcineurininhibitoren-Zielspiegel lagen niedriger als in Vergleichsgruppen. Die Steroide wurden innerhalb der ersten 3-6 Monate ausgeschlichen.

In der Daclizumab-Induktionsgruppe traten in einem Beobachtungszeitraum von bislang 15.5 Monaten keine Abstossungsreaktionen auf. Das 1-Jahres-Patienten- und Graftüberleben beträgt 100%.

In der Daclizumab-Gruppe kam es zu keinem Auftreten von Nebenwirkungen, die mit der Gabe von Daclizumab in Verbindung gebracht werden könnten, auch kein vermehrtes Auftreten von Infektionen oder Malignomen.

Eine Induktionstherapie mit Daclizumab bei herztransplantierten Kindern ist ein sicheres Therapieverfahren, das zum einen zur Vermeidung von frühen Abstossungsreaktionen nach HTx führt, zum anderen durch die niedrigeren Calcineurininhibitoren-Zielspiegel mit dementsprechend verminderten Nebenwirkungen zu einer verbesserten Lebensqualität dieser Kinder beiträgt.

Interventioneller VSD-Verschluß mit Amplatzer Occludern und Nit-Occlud-Spiralen

oP7

P. Ewert, O. Kretschmar, H. Abdul-Khaliq, J. Nürnberg, B. Peters, N. Nagdyman, Lange PE

Abt. für angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum Berlin

Der interventionelle VSD-Verschluß ist mit verschiedenen Occlusionssystemen möglich. Wir berichten über unsere Erfahrungen mit Amplatzer Occludern und Nit-Occlud-Spiralen.

Methode: Von April 2002 bis April 2003 wurden 26 Patienten (5 Monate bis 59 Jahre; 4,5 bis 167kg) mit VSD behandelt. Indikationen zum Verschluß waren Volumenbelastung (16), Aorteninsuffizienz (7), Trikuspidalinsuffizienz (3), prophylaktisch (2), Rechts-Links-Shunt (1). Drei Patienten hatten eine Kombination aus zwei Indikationen, neun eine pulmonale Hypertension. 18 Defekte lagen perimembranös, 5 muskulär und drei waren perimembranöse Restdefekte nach vorangegangener Operation.

Ergebnisse: 26 Patienten erhielten 28 Implantate (12 Amplatzer membranous VSD Occluders (4 to 12mm), 12 Nit-Occlud Coils (4 to 14mm) und 4 Amplatzer muscular VSD Occluders (4 to 10mm)). Die Schließungsgröße für das Implantat lag zwischen 4 und 11F (median 7F). Die Durchleuchtungszeit lag im Median bei 26,1min (8,3 bis 56,6min). Eine Intubationsnarkose war nicht erforderlich. Eine Nit-Occlud-Spirale wurde explantiert, da sie nach Ablösen die Aortenklappe berührte. Direkt nach Implantation waren 10 VSD komplett verschlossen, neun hatten einen minimalen und vier einen geringen Restshunt. Zwei große muskuläre VSD zeigten zunächst moderate und erst nach einigen Wochen nur noch minimale Restshunts.

Schlußfolgerung: Bei geeigneter Anatomie kann der interventionelle VSD-Verschluß bei einem breiten Patientenspektrum durchgeführt werden. Mit den neueren Occludern können auch Defekte bei sehr kleinen Kindern wenig belastend verschlossen werden.

Langzeitverlauf nach Ballondilatation nativer Aortenisthmusstenosen

oP8

B. Heinzl, A. Beitzke, A. Gamillscheg, J.I. Stein, P. Zartner

Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde Graz, Österreich

Einleitung: Die Ballondilatation (BD) stellt eine anerkannte Methode zur Behandlung postoperativer Aortenisthmusstenosen (AIST) dar. Ziel der vorliegenden Studie war es, die Ergebnisse nach BD nativer AIST im Langzeitverlauf zu untersuchen.

Methodik: Von 3/88 bis 6/00 wurden 38 Patienten mit nativer AIST einer BD unterzogen. Bei 24 von 38 Patienten wurde 49 +/- 35 Monate nach dem Eingriff ein Re katheter durchgeführt, die übrigen Patienten wurden mittels MRT nachkontrolliert. Ambulante Kontrollen erfolgten jährlich (Nachbeobachtungszeit 89 +/- 46 Monate). Retrospektiv wurden die Patienten zwei anatomischen Gruppen (sanduhrförmige bzw. membranöse AIST) zugeordnet und die Gruppen bezüglich Restenosen und Wandveränderungen verglichen.

Ergebnisse: Bei 31/38 Patienten (82%) war die BD primär erfolgreich (residueller Druckgradient < 20 mmHg). Im Follow-up zeigte sich bei 24/38 Patienten (63%) ein zufriedenstellendes Ergebnis (Gradient bei Re katheter und letzter ambulanter Kontrolle < 20 mmHg). Bei 8 Patienten erfolgte eine Reintervention. 3 Patienten wurden wegen residueller Stenosen operiert. 1 Patient mit Noonan-Syndrom verstarb an einer Aortenruptur. Bei 13/38 Patienten wurden im Verlauf Dissektionen oder Aneurysmen festgestellt, die jedoch in nur 2 Fällen behandlungsbedürftig waren. Bei den sanduhrförmigen AIST zeigten sich deutlich mehr residuelle Stenosen und signifikant mehr Wandveränderungen als bei membranösen AIST.

Schlussfolgerung: Die BD stellt eine sichere und effektive Methode zur Behandlung der nativen AIST dar. Der anatomische Typ hat jedoch einen Einfluss auf das Ergebnis des Eingriffs. Während bei membranösen AIST die BD als Methode der 1. Wahl anzusehen ist, ist bei hochgradigen sanduhrförmigen AIST ein primär operatives Vorgehen zu erwägen.

Stentimplantation bei Erwachsenen und älteren Kindern mit Aortenisthmusstenose

oP9

I. Dähnert, M. Wiener, D. Scheinert, C. Rotzsch

Herzzentrum, Universität Leipzig

Einleitung: Wir untersuchten die Stentimplantation bei Aortenisthmusstenose (Koarktation, Coa) und Re-Koarktation der Aorta (Re-Coa) bei älteren Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen.

Methodik: In einer nichtrandomisierten Beobachtung konnten wir die Daten von 20 Patienten (01/2001 bis 04/2003) analysieren. Drei Patienten wurden infolge Isthmusatresie (1 Pat.) oder nichtdilatable Coa (2 Pat.) ausgeschlossen und der operativen Therapie zugeführt. Bei 17 Patienten (11 Coa, 6 Re-Coa) wurde die Stentimplantation durchgeführt. Das Alter war im Mittel 18 Jahre (Min. 10, Max. 55), das Gewicht 59 kg (Min. 40, Max. 89), die Körpergröße 171 cm (Min. 138, Max. 186), der Gradient 52 mmHg (Min. 21, Max. 85), die Durchleuchtungszeit 9,9 min (Min. 3,5, Max. 17,7), das Flächendosisprodukt 2130 cGycm² (Min. 479, Max. 8531) und die Untersuchungsdauer 74 Minuten (Min. 45, Max. 120). Nur die postoperativen Re-Coa wurden mittels eines 15 mm Cordis Maxi Ballon vordilatiert. Der Palmaz 4014 Stent wurde auf einem Cordis maxi Ballon implantiert.

Ergebnisse: Die Prozedur konnte bei allen Patienten erfolgreich durchgeführt werden. Restgradienten beobachteten wir bei 4 Patienten (7, 10, 15 und 20 mmHg). Komplikationen: Stentdislokation in die Aorta descendes während der Ballonfüllung bei zwei Patienten. Jeweils konnte ein weiterer Stent erfolgreich eingesetzt werden. In einem Fall rupturierte der Ballon während der Füllung, konnte dabei aber vollständig geborgen und der Stent mit einem zweiten Ballon entfaltet werden. Die Nachbeobachtungszeit ist kurz (3 Wochen bis 20 Monate, Mittel 11 Monate). Aneurysmen oder Re-Coa traten bisher nicht auf.

Zusammenfassung: Stentimplantation dürfte bei älteren Kindern und Erwachsenen mit Coa oder Re-Coa eine gute Alternative zur Operation sein. Da postoperative Re-Coa gelegentlich sehr fest sein können, sollten diese vor Stenteinlage vordilatiert werden.

Auf dem Weg zu degradierbaren, nicht-permanenten Implantaten: Eine neue, biologisch resorbierbare Matrix für den interventionellen Septumdefektverschluss

oP10

C. Jux, H. Bertram¹, P. Wohlsein², M. Brüggemann², T. Paul
Abt. Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin Göttingen und Hannover¹, Institut für Pathologie, Tierärztliche Hochschule Hannover²

Einleitung: Die ideale Matrix zum Septumdefektverschluss sollte einen reizlosen, vollständigen und schnellen Heilungsprozess ermöglichen. Bioresorbierbare Materialien lassen am Ende des Prozesses nur körpereigenes Gewebe zurück und minimieren so das Potential für spätere Komplikationen. Der "intestinal collagen layer (ICL)" ist ein hochgereinigtes, (azelluläres) TypI-Kollagen, gewonnen aus Schweinesubmucosa. Es wird sukzessive resorbiert und dabei durch körpereigenes Regenerationsgewebe ersetzt.

Methodik: CardioSEALTM Okkluder wurden durch Ersatz der konventionellen Polyesternetz-Bespannung mittels Heparin-beschichteter ICL Matrix modifiziert. In einem Lämmermodell wurden interventionelle ASDs mit diesen modifizierten oder konventionellen Schirmen (Kontrolle) verschlossen (n=24). Nach Nachbeobachtungszeiten von 2 Wochen bis 6 Monaten erfolgte die Explantation der Systeme mit (immun-)histologischer und elektronenmikroskopischer Aufarbeitung.

Ergebnisse: Verglichen mit einer konventionellen synthetischen Bespannung zeigt die biotechnologisch hergestellte ICL Kollagenmatrix eine exzellente Biokompatibilität mit geringgradiger immunologischer Gewebereaktion sowie eine schnelle vollständige Neo-Endothelialisation (nach 2 Wochen). Die ICL Matrix wird in vivo zunächst umgebaut und ist nach 6 Monaten bereits weitgehend durch körpereigenes Gewebe ersetzt, wodurch sich die Implantatoberfläche von 26.9 auf 3.2 cm² reduziert.

Schlussfolgerungen: ICL ist eine resorbierbare Matrix mit ausgezeichneter Biokompatibilität, die sich tierexperimentell zum interventionellen Septumdefektverschluss bewährt hat. Dies ist ein möglicher Entwicklungsschritt hin zu einem vollständig biodegradierbaren Septumokkluder.

Rational drug use in children with supraventricular tachycardia

oP11

S. Läer, J.P. Elshoff (1), T.S. Mir (2), M. Hulpke-Wette(3), J. Weil (2)

Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf (2), Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Universität Göttingen (3)

Antiarrhythmic drug therapy is often the only choice in newborns and infants with supraventricular tachycardia (SVT). Age dependent interpatient variability in drug disposition varies about eightfold in this population and might prevent rapid onset of an effective and safe drug treatment. Therefore, we developed an individually adjusted a priori dosing rationale for the betareceptorblocker and class III antiarrhythmic sotalol (S). A population pharmacokinetic analysis (POP-PK) was performed to come up with a formula for oral S clearance as a basis for dose prediction. 88 plasma concentration profiles (median age 0.76 yrs [range 0.03-41]) were analyzed while receiving oral S doses of 1.0 to 9.9 mg/kg to treat SVT. The POP-PK-analysis revealed that body weight was found to be the best predictor for oral clearance (CL) and volume of distribution. For infants younger than one year, CL was modified by the additional factor age. As data on therapeutic plasma concentrations are not available, we determined effective plasma levels in a subset of 15 pediatric patients (0.60 yrs [0.03-13.0]). Arrhythmia frequency was monitored during baseline and at incremental S dosages using 24h-ECG and 12-lead-ECGs until sinus rhythm maintained. Patients converted to sinus rhythm at S trough levels from 0.20 to 1.1 µg/ml. At 0.6 µg/ml of S, 90% of patients achieved complete antiarrhythmic response. In conclusion, assessing body weight and age at bedside, the POP-PK formula can be used to predict an a priori dose to achieve trough S concentrations at steady state of 0.6 µg/ml. This may lead to a safe and rapid antiarrhythmic response of S therapy in about 90% of patients. The study may serve as an example for rational drug use coping with interpatient variability in the pediatric population.

Perioperative Expression des Endotoxin-Rezeptors bei Säuglingen mit angeborenem Herzfehler

OP12

K Schumacher, A Sattler, S Korr, Ma Qing, J Vazquez-Jimenez, HH Hövels-Gürich, G von Bernuth, MC Seghaye
Klinik für Kinderkardiologie RWTH Aachen

Zielsetzung: klären, ob die Expression des Endotoxin-Rezeptors CD14 und die davon abhängige Leukozytenreaktivität durch den prä-operativen Zustand der Patienten bzw. durch die Herzoperation beeinflusst wird.

Methodik: Bei 21 Säuglingen mit Herzinsuffizienz (HI, n=13) oder mit Fallot'scher Tetralogie (TOF, n=8) wurde vor der Korrekturoperation, sowie 5 und 14 Tage postop. die CD14-Expression mittels Durchflusszytometrie bestimmt. Die *ex-vivo* Produktion des pro-inflammatorischen Zytokins Tumor Nekrose Faktor- (TNF)- α wurde als Mass für die Leukozytenreaktivität nach Endotoxin-Stimulation und nach Stimulation des CD14-unabhängigen Weges durch Pokeweed Mitogen untersucht.

Ergebnisse: Die präop. CD14-Expression auf den Monozyten korrelierte mit der präop. arteriellen Sauerstoffsättigung (Spearman 0,68, $p < 0,05$) und war niedriger bei den Patienten mit TOF als bei denjenigen mit HI ($p < 0,05$). Bei den Patienten mit TOF stieg die Zahl der CD14⁺-Monozyten und CD14⁺-Granulozyten 5 und 14 Tagen postop. signifikant an ($p < 0,05$). Hingegen wurde bei den Patienten mit HI ausschließlich ein Anstieg der CD14⁺-Granulozyten beobachtet.

Im Gegensatz zu den Patienten mit HI wurde bei den Patienten mit TOF keine signifikante Herabsetzung der *ex-vivo* Produktion von TNF- α nach Endotoxin bzw. Pokeweed Stimulation postop. beobachtet.

Schlussfolgerung: Unsere Ergebnisse legen nahe, dass die Hypoxämie bei Patienten mit TOF eine Unterdrückung der CD14-Expression auf Monozyten hervorruft. Bei diesen Patienten kann der postop. Anstieg der CD14-Expression als *rebound* Phänomen interpretiert werden. Folglich wird bei Patienten mit TOF keine Leukozyten-Anergie, wie bei Patienten mit HI, beobachtet. Dies könnte für ein erhöhtes entzündliches Potential bei Patienten mit präop. Hypoxämie verantwortlich sein.

Pulmonale Hypertonie bei Links-Rechts-Shunt im Tiermodell: Aktivierung der endogenen NO-Produktion bei akuter Erhöhung des pulmonalen Blutflusses

OP14

M.V. Ullmann1, S. Demirakca2, M.M. Gebhard3, T.A. Tran1, H.E. Ullmer4, S. Hagl1 und M. Gorenflo4

Abt für Herzchirurgie1 und Experimentelle Chirurgie3, Univ.-Klinikum Heidelberg, Abt für Kinderkardiologie4, Univ.-Klinikum Heidelberg, Univ.-Kinderklinik Mannheim2

Einleitung: Wir stellen ein tierexperimentelles Modell einer flußbedingten pulmonalen Hypertonie vor, mit dem funktionelle und metabolische Aspekte der pulmonalen Vaskulopathie reproduziert werden können.

Methodik: Bei 12 Ferkeln (Deutsche Landrasse) mit einem Gewicht von 11 [9 - 15] kg (median [range]) wurde im Alter von 4 Wochen eine Anastomose der linken A. subclavia mit dem Stamm der Pulmonalarterie (Blalock-Taussig Shunt (BTS)) angelegt und die linke Pulmonalarterie mit einem Banding gedrosselt. Mit Hilfe des Chemilumineszenz-Verfahrens (NO-Analyzer der Fa. Ecophysics Dürnten, Schweiz) erfolgte die Bestimmung der Konzentration von Stickstoffmonoxid (NO) in der Ausatemluft am intubierten und kontrolliert beatmeten Tier.

Ergebnisse: Der Blutfluß über den BTS betrug 530 [230 - 950] ml/min.. Die Ratio des pulmonalen / systemischen Mitteldrucks stieg von basal 0,25 [0,17 - 0,32] auf 0,47 [0,25 - 0,61] nach BTS an. Nach Anlage des BTS und Banding der linken Pulmonalarterie stieg die expiratorische NO-Konzentration von 1,9 [1,3 - 3,7] parts per billion (ppb) auf 2,8 [1,4 - 5,2] ppb signifikant an ($p < 0,01$; Wilcoxon).

Schlussfolgerungen: Mit dem vorgestellten Modell einer pulmonalen Hypertonie bei Links-Rechts-Shunt konnte eine akute Druckerhöhung im kleinen Kreislauf auf etwa 1/2 von Systemdruckniveau erzielt werden, die mit einer Erhöhung der endogenen NO-Produktion einherging. Diese erhöhte endogene NO-Produktion entspricht am ehesten einer adaptiven Reaktion der pulmonalen Zirkulation mit dem Ziel, der Druckerhöhung im kleinen Kreislauf entgegenzuwirken.

Lösliche Adhäsionsmoleküle bei Kindern mit relevanten Klappen- und Gefäßstenosen

OP13

C. Schild, J. Kreuder, I. Michel-Behnke, D. Schranz
Kinderherzzentrum, Justus-Liebig-Universität Giessen

Zielsetzung: Wie bereits bei Erwachsenen bekannt, entstehen im Bereich von Herzklappenstenosen durch den turbulenteren Blutstrom Scherkräfte, die zu Endothelschädigung führen. Ziel dieser Studie war es, Adhäsionsmoleküle (AM) bei Kindern mit angeborenen Klappen-/Gefäßstenosen zu analysieren und so eine Endothelschädigung nachzuweisen.

Methodik: Patienten: n=64; Pulmonalklappenstenose (PS;n=25), Aortenklappenstenose (AS;n=16), Aortenisthmusstenose (ISTHA;n=23). Alter: 3 Tg -14 J. Die Probenentnahme erfolgte i.R. einer klinisch indizierten Herzkatheteruntersuchung prä- und poststenotisch, sowie korrespondierend peripher venös o. arteriell. Aus Plasma wurden mittels ELISA die AM sICAM-1, sVCAM-1, sP-Selektin und sE-Selektin bestimmt.

Ergebnisse: Für sVCAM-1 zeigt sich bei AS und PS eine signif. Erhöhung; bei PS zusätzlich eine Erhöhung von sE-Selektin. Dagegen fand sich sICAM-1 bei AS und ISTHA vermindert; für PS zeigte sich eine Verminderung von sP-Selektin. Die Berechnung als Ratio prä- und poststenotischer Werte zeigte für sP-Selektin bei ISTHA eine signif. Erhöhung.

Tab. 1 (venös: Mittelwert \pm SE; Ratio: Median)

	sICAM-1		sVCAM-1		sE-Selektin		sP-Selektin	
	venös	Ratio	venös	Ratio	venös	Ratio	venös	Ratio
AS	582 \pm 53*	0,967	1629 \pm 147*	0,932	72 \pm 12	0,997	64 \pm 9	0,965
ISTHA	613 \pm 55*	1,012	1232 \pm 181	1,009	58 \pm 5	0,986	64 \pm 5	1,030*
PS	701 \pm 41	0,947*	1762 \pm 175*	0,980	80 \pm 7 [†]	0,996	58 \pm 5 [†]	0,963
Kontr.	791 \pm 33	-	1168 \pm 45	-	53	-	70	-

*p < 0,05 vs Kontrolle; [†]p < 0,05 vs Osmanic et al., Cardiol Young 2001;12:130-137; *p < 0,05 vs 1

Schlussfolgerungen: Auch bei Kindern mit Klappen-/Gefäßstenosen finden sich Veränderungen der AM. Die Erhöhung von sVCAM-1 scheint hinweisend auf eine Endothelschädigung bereits im Kindesalter.

Systemic plasma Vascular Endothelial Growth Factor levels as a marker for increased angiogenesis during the single ventricle surgical pathway.

OP15

A. Dodge-Khatami (1), J.F. Hitchcock (1), N. Sreeram (2), G. Bennink (2)
Universitätsklinik Utrecht (1), Universitätsklinik Köln (2).

Background: Chronic cyanosis and the superior cavopulmonary anastomosis (CPA) are associated with pulmonary arterio-venous malformations (PAVM), in patients undergoing the single ventricle surgical pathway. The absence of a hepatic factor has been implicated in this abnormal angiogenesis, and vascular endothelial growth factor (VEGF) may play a central role.

Methods: Plasma VEGF levels were measured in 14 infants and children during their staged surgical pathway leading to total cavopulmonary connection (TCPC). Blood samples were taken immediately prior to and then 6 months after CPA (n=6), and immediately before TCPC and at least one month thereafter (n=9). Corresponding systemic arterial saturations were correlated with VEGF levels for each time frame.

Results: In 6 patients, pre-CPA VEGF levels rose from 24.4 \pm 28.3 pg/ml to 112.4 \pm 68.5 pg/ml ($p < 0,05$) just prior to completion of TCPC. In 9 patients, VEGF levels normalised from 115.7 \pm 116.9 pg/ml to 48.9 \pm 27.1 pg/ml ($p < 0,05$) after TCPC. VEGF levels were disproportionately elevated to arterial saturations most notably after CPA ($r^2 = 0,002$) suggesting an additional angiogenic stimulus besides cyanosis.

Conclusions: Plasma VEGF levels fluctuate during the surgical stages of single ventricle physiology, with maximal levels after CPA and regression to normal after TCPC. High VEGF levels are the most disproportionate to hypoxia after CPA, potentially incriminating the absence of hepatic flow to the lungs as an abnormal angiogenic stimulus. Elevated systemic VEGF may be an expression of increased angiogenesis, and may serve as a biochemical marker to identify children at risk of PAVM development after CPA.

Die myokardiale Expression von Wachstumsfaktoren bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern und hämodynamischer Belastung involviert den gp130/STAT Signalweg

OP16

Ma Qing*, K Schumacher*, M Sokalska*, F. Haas+, J Hess*, R Lange+, M-C Seghaye*; Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler*, Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie+, Deutsches Herzzentrum, TU München

Hintergrund und Zielsetzung: Die myokardiale Hypertrophie unterliegt einer Sequenz von Ereignissen zu denen die Expression von Wachstumsfaktoren gehört. Cardiotrophin (CT)-1 und Interleukin (IL)-6 sind für das Myokard wichtige Wachstumsfaktoren. Diese besitzen ein gemeinsames Rezeptor-Protein, gp130, welches das signalling über den Jak/STAT Signalweg weiterleitet. Dies führt letztlich u.a. zur Expression des vascular endothelial growth factor (VEGF), dem Hauptregulator der Angiogenese. Unsere Untersuchung überprüft die Hypothese, ob bei Kindern mit hämodynamischer Belastung die Expression von CT-1, und IL-6 und die Aktivierung von Jak/STAT an der Entstehung der Myokardhypertrophie beteiligt sind.

Methoden: Biopsien wurden aus dem rechten Ventrikel während der Korrekturoperation bei Säuglingen mit Fallot'scher Tetralogie (TOF) (n=8), oder Ventrikelseptumdefekt (VSD) (n=6) entnommen. Bestimmungen von IL-6, CT-1, phosphorylierten STAT-1 /STAT-3 und gp130 erfolgten mittels Western blot.

Ergebnisse: Patienten mit TOF zeigten höhere myokardiale Konzentrationen von IL-6 und CT-1 (beides p<0,05), sowie von gp130 und Phospho-STAT-3 (beides p<0.1) als Patienten mit VSD. Die Konzentrationen von VEGF, einem Zielgen von STAT-3, waren ebenfalls höher bei den Patienten mit TOF als bei der anderen Gruppe (p<0.05).

Schlussfolgerung: Unsere Ergebnisse legen nahe, dass im Myokard von Säuglingen mit angeborenem Herzfehler CT-1 und IL-6 exprimiert sind, welche VEGF über den gp130/STAT Signalweg induzieren. CT-1 und IL-6 sind somit vermutlich an der Entstehung der Myokardhypertrophie beteiligt.

Diastolische Einflussbehinderung bei Patienten nach Vorhofumlagerungs-OP bei TGA limitiert Steigerung des Schlagvolumens unter Dobutamin Stress –eine MRT Studie

OP18

H.Stern¹, A.Hager¹, S.Fratz¹, H.Kaemmerer¹, M.Hauser¹, M.Schwaiger², J.Hess¹

¹Deutsches Herzzentrum München, ²Nuklearmedizinische Klinik der TU München

Die Belastbarkeit bei Patienten nach Vorhofumkehr-OP ist gegenüber einem Normalkollektiv vermindert. Durch Vergleich mit unoperierten Patienten mit kongenital korrigierter Transposition (ccTGA) sollte zwischen Einflussbehinderung und myokardialer Insuffizienz als möglicher Ursache differenziert werden.

11 Patienten mit Transposition der großen Gefäße und Vorhofumlagerungs-OP (mittl. Alter 21,2±4,3 Jr.) wurden mit 10 Patienten (mittl. Alter 33,6±16,9 Jr.) mit nativer ccTGA ohne wesentliche assoziierte Fehlbildung verglichen und einer Dobutaminbelastung von 10 µg/kg/min unterzogen.

Enddiastolisches und endsystolisches Volumen, Schlagvolumen (SV) und Ejektionsfraktion (EF), Masse des RV und Herzfrequenz (HF) wurden mittels Magnetresonanztomographie (MRT) vor und während Dobutamin-gabe gemessen:

Systemventrikel (RV)	Vorhofumkehr-OP	ccTGA
	%Änderung unter Dobutamin	
EF (%)	+1,4 p<0,001	+19,3
SV (ml)	-15,3 p<0,05	+8,1

Alle anderen Parameter zeigten keinen signifikanten Unterschied zwischen beiden Patientengruppen.

Schlussfolgerung: Unter Dobutaminstress kann der RV nach Vorhofumlagerung das SV und die EF im Gegensatz zur ccTGA nicht steigern. Bei gleicher myokardiale Belastung des RV und Anstieg der HF kann dies nur über eine diastolische Einflussbehinderung durch die Vorhofpatte erklärt werden.

Veränderungen der Lungenfunktion bei Säuglingen und Kleinkindern mit univentrikulärer Zirkulation

OP17

W.Baden, A. Roth, T. Pantalitschka, M. Kumpf, M. Gass, L. Sieverding, G. Ziemer, M. Hofbeck

Abt. Kinderheilkunde II und Abt. THG, Universität Tübingen

Säuglinge und Kleinkinder mit komplexem Vitium und univentrikulärem Kreislauf erkranken häufig an obstruktiven Bronchitiden. Gerade bei dieser Patientengruppe ist jedoch eine optimale Lungenfunktion von hoher Bedeutung für den Rückstrom zum Herzen. Gibt es messbare Veränderungen der Funktion von Atemwegen und Lunge?

Methodik: In einer prospektiven Studie an 13 Sgl. und Kleinkindern mit univentrikulärer Zirkulation (Alter: 18,6±3Mon., Gewicht: 9,2±0,6kg, SaO₂: 82,3±1,2%) suchten wir nach Veränderungen von zentralem und peripherem Atemwegswiderstand (sR_{eff}, FEV_{0,5}) und Überblähung der Lunge (FRC_{pleth} und FRC_{SF6}) sowie Verteilungsstörungen mittels Babybodyplethysmographie, FRC-Gasein-/auswaschmethode und der Pump & Squeeze-(RVRTC)-Methode zur Messung der forcierten Fluß-Volumen-Parameter.

Ergebnisse: (MW±SEM, Min-Max); °p<0,001, *p<0,05

ITGV %	FRC %	sR _{eff} %	FEV _{0,5} %	AMV/kg ml/kg/min	AZV/kg ml/kg/min	AF /min
93±7,9 50-139	106±4,5 67-132	143±22,3* 68-304	62±0,05 ° 30,4-97	365±30 148-578	12,0±0,92 5,6-16,7	31±1,9 22,5-49

(Angaben in % vom spezifischen Normalwert bzw. bezogen auf das Körpergewicht)
Diskussion: Bei den 13 Studienpatienten mit univentrikulärer Zirkulation (effektives Pulmonalis-Banding, Norwood(-Sano), Glenn) fanden wir eine signifikante Erhöhung des zentralen Atemwegswiderstandes (sR_{eff}) und eine hochsignifikante Verminderung der Flussvolumina (FEV_{0,5}) in den kleinen Atemwegen als Zeichen der Obstruktion im klinisch asymptomatischen Intervall, jedoch keine signifikante Überblähung oder intrapulmonale Verteilungsstörung. Die latente Obstruktion erklärt die vermehrte Infektanfälligkeit und oftmals folgende Hospitalisierung dieser Säuglinge und Kleinkinder.

Isolierte Noncompaction des linksventrikulären Myokards (INVM) ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung

OP19

S. Sasse-Klaassen (1), B. Gerull (1), E. Oechslin (2), R. Jenni (2), L. Thierfelder (1,3)

Max-Delbrück-Centrum, Berlin (1), Universitätsspital Zürich (2), Franz-Volhard-Klinik, Charité, Berlin (3)

Isolierte Noncompaction des linksventrikulären Myokards (INVM; OMIM #300183 und #604169) ist eine angeborene unklassifizierte Kardiomyopathie, die durch prominente Trabekel und tiefe intertrabekuläre Recessus in einem hypertrophierten und hypokinetischen Myokard gekennzeichnet ist. Die klinischen Symptome sind ventrikuläre Arrhythmien, systemische Embolien und Herzinsuffizienz.

Mutationen im X-chromosomal lokalisierten G4.5 Gen führen zu einem breiten Spektrum von Kardiomyopathien, den infantilen X-chromosomal vererbten dilatativen Kardiomyopathien, dem Barth Syndrom und INVM. Molekulargenetische Analysen des G4.5 Gens wurden bisher nur bei Kindern mit frühem Erkrankungsbeginn im Säuglingsalter durchgeführt. Wir suchten bei 25 erwachsenen Patienten (19-71 Jahre) mit INVM nach Mutationen im G4.5 Gen und führten bei diesen Probanden Stammbaumanalysen durch. Mit direktem Sequenzieren konnte keine Mutation im G4.5 Gen gefunden werden. Die systematische Analyse der Verwandten von 7/9 Probanden identifizierte mehrere betroffene Familienmitglieder verschiedener Altersgruppen (12-57 Jahre) und ergab starke Hinweise (Vater-Sohn-Vererbung) auf einen autosomal-dominanten Erbgang.

Schlussfolgerungen: INVM bei Jugendlichen und Erwachsenen ist in den meisten Fällen eine autosomal-dominante Erkrankung, die nicht durch Mutationen im G4.5 Gen verursacht ist und daher genetisch von den infantilen, X-chromosomal vererbten Fällen zu unterscheiden ist. Bei Patienten mit INVM ist eine sorgfältige Stammbaumanalyse sowie klinische und echokardiographische Untersuchung der erstgradig verwandten Familienmitglieder angezeigt, um präventiv eingreifen zu können.

Poster

P1 – P42

Gibt es Indikationen für den mechanischen Pulmonalklap-penersatz bei heranwachsenden und erwachsenen Patienten mit kongenitalen Herzfehlern?

P1

F. Haas, C. Schreiber, J. Hörer, M. Kostolny, K. Holper, R. Lange
Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum München
an der TU München

Einleitung: Für den Pulmonalklap-penersatz (PKE) sind Allografts oder Xenografts die Therapie der Wahl. Die zunehmende Anzahl von Patienten mit multiplen Voroperationen am rechtsventrikulären Ausflusstrakt und die damit erhöhte Morbidität und Mortalität bei Rezidiveingriffen macht eine definitive chirurgische Versorgung wünschenswert.

Methodik: Diese retrospektive Analyse beschreibt Kurzzeit-Morbidität und Mortalität bei 14 Patienten, die sich seit 1998 einem mechanischen PKE unterzogen haben. Alle Patienten hatten im Mittel $3,0 \pm 1,2$ Voroperationen. Bei sieben Patienten war die Hauptdiagnose Fallot'sche Tetralogie, bei jeweils drei Patienten Pulmonalatriesie mit VSD und Truncus arteriosus communis, ein Patient hatte eine hochgradige Subaortenstenose mit nachfolgender Ross-Operation.

Ergebnisse: Drei bis 48 Monate (Mittel $23 \pm 20,3$ Monate) nach der Operation sind alle Patienten in gutem Allgemeinzustand. Nur zwei Patienten zeigten wie bereits präoperativ eine eingeschränkte rechtsventrikuläre Funktion. Der echokardiographisch ermittelte Gradient über der Pulmonalklappe liegt bei 14 ± 9 mmHg. Hinweise für einen Klappenfehler oder Pannusbildung innerhalb des Klappenannulus fanden sich nicht. Alle Patienten erhalten Marcumar zur Aufrechterhaltung einer INR von 3,0-4,5.

Schlussfolgerungen: Bei hoch selektionierten Patienten führt der mechanische PKE zu befriedigenden Ergebnissen. Die Vermeidung weiterer Reoperationen und der damit verbundenen Risiken kann zu einem verbesserten Langzeitüberleben dieser Patienten beitragen. Als Selektionskriterien für eine definitive chirurgische Versorgung sind zu nennen: heranwachsende oder erwachsene Patienten (GUCH-Patienten), multiple vorangegangene Operationen und ausreichende Patienten-Compliance hinsichtlich antikoagulativer Therapie.

The double switch procedure for atrioventricular and ventriculoarterial discordance.

P2

G. Bennink (1), J.F. Hitchcock (2), N. Sreeram (1)
Universitätsklinik Köln (1), Universitätsklinik Utrecht (2)

Background: In patients with atrioventricular and ventriculoarterial discordance (congenitally corrected transposition; ccTGA), and associated cardiac defects, the double switch procedure, aimed at restoring the morphological left ventricle as the systemic ventricle, is currently gaining prominence. We report our results with 3 consecutive double switch procedures.

Patients and Results: 3 consecutive patients (age range 4.5 to 6.5 years) with ccTGA underwent a double switch procedure (arterial switch + Senning in 1, arterial switch + Mustard procedure in 2). Associated defects were present in all, and included ventricular septal defect (n=3), coarctation of the aorta (n=1). Previous surgical procedures included pulmonary artery banding (n=3), coarctation repair (n=1), patch relief of subaortic obstruction (n=1), and epicardial DDDR pacemaker implantation (n=1). Cardiac catheterization prior to double switch confirmed a mirror-image coronary artery pattern in all 3 patients. There were no surgical deaths. Two patients required endocardial permanent pacemaker implantation after the double switch. Median duration of hospital stay was 19 days. The postoperative period was complicated by recurrent pericardial and pleural effusions in 2 patients; one of them required transcatheter implantation of a stent to relieve superior caval obstruction, following which the symptoms resolved. Over a median follow-up of 6 months, all patients have discontinued their antifailure medications, and none of them has symptoms. Elective recatheterization has been performed, and confirms good hemodynamics. One patient has a persistently elevated right ventricular end-diastolic pressure (15 mm Hg).

Conclusions: The double switch procedure is feasible, and may be the treatment of choice in a subset of patients with ccTGA and an associated ventricular septal defect.

Früh-Ergebnisse nach Aortenklappenrekonstruktion mit autologem Perikard im Kindesalter.

P3

B. Asfour, J. Photiadis, H. Blaschczok, N. Sinzobahamvya, M. Cho, A. Brecher, E. Schindler, L. Gravinghoff und A. E. Urban

Deutsches Kinderherzzentrum, Asklepios Klinik St. Augustin,

Einleitung: Die chirurgischen Optionen für die Aortenklappenstenosen (AKS) im Kindesalter sind limitiert. In der Literatur werden erfreuliche Ergebnisse nach Ross-Operation berichtet, wenn auch diese mit dem Nachteil der obligatorischen Re-Operationen behaftet ist. In Mitralklappenposition konnten gute Langzeitergebnisse mit Perikardpatch-Rekonstruktionen (PPR) erzielt werden. Wir berichten über die Möglichkeiten der PPR in Aortenklappenposition.

Methoden: Im Laufe der letzten 6 Monate wurden 6 Kinder im mittleren Alter von $4 \frac{5}{12}$ J (± 7 m, Gewicht $4,8 \pm 0,9$ kg) wegen Aortenklappenstenosen mit führender hochgradiger Stenose bei z. n. AKS im Neugeborenenalter (n=5), Endokarditis (n=1) operiert. Dabei erfolgte nach Kommissurotomie, Klappenschaving, Valvulotomie bei fast allen Kindern an mindestens zwei Klappen eine PPR. Bei 2 von 3 Kindern konnte aus einer bikuspiden Aortenklappe eine trikuspidale Klappe rekonstruiert werden. Bei 2 Kindern wurde zusätzlich eine Subaortenstenose reseziert.

Ergebnisse: Postoperativ war echokardiographisch im Mittel ein peak-Gradient von 12 mmHg (0-25 mmHg) und eine minimale Insuffizienz zu messen. Alle Patienten befanden sich in NYHA Klasse 0 - I.

Schlussfolgerung: Mit der beschriebenen Technik lässt sich eine schwerwiegende AKS mit aufwendigen chirurgischen Techniken sicher rekonstruieren. Im engmaschigen Follow-up bleibt abzuwarten, ob sich die günstigen Ergebnisse nach Mitralklappen PPR in Aortenklappenposition reproduzieren lassen.

Biventrikuläre Korrektur bei ductus-abhängigen Neugeborenen mit hypoplastischem linken Ventrikel

P4

H. Akintuerk, I. Michel-Behnke, K. Valeske, M. Müller,
J. Bauer, J. Thul, D. Schranz

Kinderherzzentrum, Justus-Liebig-Universität Giessen

Einleitung: Hypoplastisches Linksherz (HLH) umfasst ein Spektrum von graduell differenten Unterentwicklungen des Linksherz-Aorta-Komplexes. Die meisten Neonaten bedürfen einer univentrikulären Strategie oder gar Herztransplantation. Ein bilaterales Pulmonalarterienbanding (BPB) kombiniert mit Ductus-Stenting (DS) erlaubt aufgrund der postnatalen Wachstumsmöglichkeit des LV in ausgewählten Fällen eine biventrikuläre Korrektur.

Methodik: Retrospektive Analyse (1999-2003) unserer Erfahrungen von 6 Patienten mit ductusabhängigem Systemfluss, die postnatal ein BPB und ein DS erhielten, und in der Folge biventrikulär korrigiert wurden. Zum HLH assoziierte Fehlbildungen waren IAA/VSD (n=2), Aortenatriesie/VSD/Aortenbogenhypoplasie (n=1), Mitralstenose/Aortenannulus-hypoplasie (n=1), Aorten-/Mitralstenose/Coronarfistel/-aneurysma (n=1), Mitralatriesie/Aortenstenose/Endokard-fibroelastose (n=1).

Ergebnisse: Alle Säuglinge wurden im mittleren Alter von 6,1 (2-9,5) Monaten mit einem Gewicht von im Mittel 4965 (3870-6230)g biventrikulär korrigiert. Alle Patienten haben die Operation überlebt (Nachbeobachtung 3 Mo – 4 J). 5 Pat. erhielten eine variable Aortenbogenrekonstruktion, ein Kind mit Ross-Konno, ein Kind mit Rastelliumleitung, zwei Kinder einen VSD-verschluss, zwei erhielten eine Contegra®-Klappe in Pulmonalposition. Ein Kind bedurfte der Resektion einer supra- und subvalvulären AS mit Coronarfistel/-aneurysmarevision.

Schlussfolgerungen: Unsere interventionell-chirurgische Strategie mit BPB und DS erlaubt möglicherweise einer größeren Zahl von Neonaten mit HLH eine biventrikuläre Korrektur.

Ebstein-Anomalie: Langzeitverlauf nach Trikuspidalklappenrekonstruktion ohne Ventrikelpliktatur.

P6

N. Nagdyman¹, P. Ewert¹, B. Stiller¹, E. Riesenkampff¹, T. Fleck¹, P.E. Lange¹, R. Hetzer²

1)Abteilung für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie,
2)Abteilung für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: Seit 1988 erhielten an unserer Klinik 22 Patienten (Pat) mit Ebstein-Anomalie eine modifizierte Operation der Trikuspidalklappe ohne zusätzliche Pliktation des atrialisierten Ventrikels.

Methodik: Untersucht wurde der postoperative Verlauf hinsichtlich körperlicher Belastbarkeit (NYHA-Klasse), Trikuspidalklappenfunktion, rechtsventrikulärer Funktion (Geschwindigkeits-Zeit-Integral über die Pulmonalarterie=VTI_{PA}), Herzrhythmusstörungen (HRST) sowie Reoperationsrate. Der Nachbeobachtungszeitraum lag im Mittel bei 9 Jahren (1,5 bis 13 Jahren).

Ergebnisse: Während der Operation verstarb kein Patient, die in-hospital Mortalität betrug 9%, die Spätletalität 4,5%. Bislang waren keine Reoperationen notwendig. NYHA-Klasse und Trikuspidalklappenfunktion verbesserten sich signifikant von präoperativ 3,0 auf 1,5 im Langzeitverlauf (p< 0,001) respektive von 3,1 auf 1,7 (p=0,002). Das VTI_{PA} zeigte eine Verbesserung von präoperativ 15 cm auf 20,5 cm (p=0,03). 5 Pat mit supraventrikulären HRST hatten postoperativ einen Sinusrhythmus, 2 Pat erhielten einen Schrittmacher bei drittgradigem AV-Block.

Schlussfolgerungen: Mit dieser Operationsmethode ohne Ventrikelpliktatur konnten im Langzeitverlauf stabile und gute funktionelle Ergebnisse erzielt werden. Die Integration des ehemals atrialisierten Anteils in den rechten Ventrikel könnte möglicherweise zu einer verbesserten Pumpfunktion der rechten Kammer und hiermit zu einer verbesserten körperlichen Leistungsfähigkeit der Patienten führen.

Interventionelle Komplettierung der biventrikulären Korrektur bei Pulmonalatriesie mit intaktem Ventrikelseptum

P5

C. Rotzsch, M. Kostelka, I. Dähnert

Herzzentrum, Universität Leipzig

Einleitung: Bei Pulmonalatriesie mit intaktem Ventrikelseptum (PAIVS) sind befundabhängig verschiedene chirurgische und interventionelle Vorgehensweisen möglich. Wir wollten die interventionelle biventrikuläre Korrektur nach Klappenöffnung und chirurgisch angelegtem Shunt im Neugeborenenalter darzustellen.

Methode: Von 07/1996 bis 08/2001 wurden 4 Patienten mit PAIVS zur Darstellung der Morphologie des rechten Ventrikels und der Koronarien untersucht. Zugleich wurde bei jedem eine Ballonatrioseptostomie, bei 2 Patienten eine Radiofrequenzperforation der atrischen Klappe vorgenommen. Zwei Patienten wurde der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt chirurgisch geöffnet und alle erhielten einen modifizierten Blalock-Taussig oder zentralen aortopulmonalen Goretex-Shunt 3,5mm. Alle 4 Patienten wurden einer interventionellen Komplettierung unterzogen (01/2001 bis 03/2003). Das Alter zur Intervention war im Mittel 40 Monate (Min. 20, Max. 73), das Gewicht 15,8 kg (10,5, 21,9), die Körpergröße 100 cm (80, 126), die Durchleuchtungszeit 33,2 min (25,4, 44,3), das Flächendosisprodukt 590,7 cGycm² (238, 1008) und die Untersuchungsdauer 141 Minuten (81, 214). Wir nahmen den Verschluss des Vorhofseptumdefektes mit einem Amplatzer PFO Occluder 25 mm (3 Fälle) und Amplatzer ASD Occluder (1Fall) vor, der Verschluss des chirurgisch angelegten Shunts erfolgte mit Cook Coil 3mm x 3 oder 4 Loops.

Ergebnisse: Die Intervention konnte bei allen 4 Patienten erfolgreich ausgeführt werden. Es zeigte sich eine normale Funktion des rechten Ventrikels bei Pulmonalinsuffizienz 2. bis 3. Grades und keinerlei Restshunt.

Zusammenfassung: Die interventionelle Komplettierung der biventrikulären Korrektur bei PAIVS nach Klappenöffnung und Shuntanlage im Neugeborenenalter kann bei ausgewählten Fällen chirurgische Folgeeingriffe vermeiden. Langzeitergebnisse zu diesem Vorgehen müssen jedoch noch abgewartet werden.

Geringes Mediastinitis-Risiko bei Kindern nach temporärer Thoraxwandplastik und Perikardersatz mit PTFE-Membran

P7

W. Beierlein (1), T. Kunzmann (1), S. Salehi-Gilani (1), R. Kaulitz (2), M. Hofbeck (2), G. Ziemer (1)

(1) Klinik für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie; (2) Abt. für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinikum Tübingen

Einleitung: PTFE-Membranen (Preclude®, Gore, Flagstaff, USA), bei transsternalen Herzoperationen als Perikardersatz implantiert, sollen das Risiko bei Re-Sternotomien reduzieren. Die Rate der Mediastinalinfekte nach temporärer Thoraxwandplastik (TTWP) bei einliegender PTFE-Membran ist unbekannt. **Methodik:** Von 3/98 bis 3/03 führten wir 67× eine TTWP nach Operationen komplexer Herzfehler durch. Retrospektiv wurde die Häufigkeit von positiven Mediastinalabstrichen und Mediastinitiden ausgewertet. Alle Patienten hatten einen Perikardersatz mit einer PTFE-Membran und erhielten eine 2-fach-Antibiose (Cephalosporin, Gentamycin). War der Thorax noch nicht verschlossen, wurde erstmalig am 3. postoperativen Tag ein Verbandswechsel unter sterilen Kautelen durchgeführt. Beim sekundären Thoraxverschluss wurden vor Antibiotikaspülung (Nebacetin®) mikrobiologische Abstriche entnommen. **Ergebnisse:** Das mediane Alter der Ptn. betrug 12 Tage (Interquartilbereich: 7-35). Die Indikationen zur TTWP waren 49× hämodynamisch und 18× diffuse Blutung mit Tamponadefahr. Der Thorax wurde im Median für 2,4 (1,3-4,1) Tage offen gelassen. Währenddessen wurden 25 Einfach-, 5 Zweifach und 1 Vierfachrevision durchgeführt. 13 Ptn. verstarben während des Krankenhausaufenthaltes nach 1,9 (1,2-3,1) Tagen. Die Überlebenden wurden nach 8 (6-11) Tagen extubiert. Die Intensivbehandlung dauerte 17 (12-28) Tage. Es war keine Mediastinitis zu beobachten. Nur ein Mediastinalabstrich enthielt Staph. epi.. Ein Patient hatte eine oberflächliche Wunddehiszenz, die keine chirurgische Revision erforderte. In keinem Fall kam es zu einem instabilen Sternum. **Schlussfolgerung:** Der Perikardersatz mit PTFE-Membran kann auch bei offenem Thorax ohne erhöhtes Infektionsrisiko durchgeführt werden.

Welche Thorakotomie ist für junge Mädchen bei operativem ASD-Verschluss vorzuziehen?

P8

S. Bleiziffer¹, C. Schreiber¹, R. Burgkart², F. Regenfelder², M. Kostolny¹, P. Libera¹, R. Lange¹1)Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum München
2)Klinik für Orthopädie, Technische Universität München

Grundlage: Die anterolaterale Thorakotomie (ALA) gilt bisher als operativer Zugang der Wahl zur Erzielung eines optimalen kosmetischen Ergebnisses bei Vorhofseptumdefekt (ASD)-Verschluss. Wir untersuchten Patientinnen, die im Alter von unter 12 Jahren, vor der Brustentwicklung, über eine ALA bzw. mediane Sternotomie (MS) operiert wurden bezüglich der Brustsymmetrie und Entwicklung einer Skoliose im Erwachsenenalter. **Methodik:** 95 Patientinnen (72 ALA, 23 MS) wurden für eine Fragebogenuntersuchung rekrutiert. Davon wurden 61 Patientinnen (46 ALA, 15 MS) ambulant untersucht. Der Grad der Skoliose und die Brustvolumendifferenz wurden durch dreidimensionales Oberflächenscanning mit dem "Formetric II" (Diers®) gemessen. Mittels Fotografien des Thorax wurde die Symmetrie der Brust anhand eines Index beschrieben. Die mittlere Nachuntersuchungszeit betrug 23 Jahre. **Ergebnisse:** Das kosmetische Ergebnis wurde in 76% (ALA) gegenüber 39% (MS) als sehr gut eingestuft ($p=0.008$). Anhand des errechneten Index jedoch zeigte sich eine erhebliche Asymmetrie mit einer kleineren rechten Brust in 61% der ALA Gruppe. Eine Brustvolumendifferenz von $>20\%$ kam in 55% der ALA Gruppe vor. In der MS Gruppe gab es keine signifikanten Asymmetrien ($p<0.001$). Die orthopädische Untersuchung ergab keinen Unterschied in der Inzidenz von Skoliosen im Vergleich der 2 Gruppen und zur Normalbevölkerung. **Schlussfolgerungen:** Obwohl eine ALA im Kindesalter die Entwicklung der ipsilateralen Brust bei weiblichen Patienten signifikant beeinträchtigt, ziehen die meisten Patientinnen diese der medianen Sternotomie vor. Unserer Meinung nach ist die mediane Sternotomie zur Korrektur in diesem Kollektiv zu vermeiden. Um das kosmetische Ergebnis zu verbessern, sollten andere operative Zugänge, wie eine posterolaterale oder mid-axilläre Thorakotomie, gewählt werden.

Ballondilatation bei Re-Aortenisthmusstenosen

P10

H. Steinmann, R. Streuli, F. Berger, M. Fasnacht
Kinderkardiologie Universitätskinderklinik Zürich

Einführung: Nach primärer Operation (Op) einer Aortenisthmusstenose (AIS) ist die Restenose die häufigste Komplikation. Als Therapie bietet sich neben der Re-Operation die Ballonangioplastie (BAP) an.

Methode: Zwischen 1993 und 2002 wurden bei 44 Patienten (Pat) im Alter von 62 Tagen-17 Jahren (Median: 4,2 J) mit Re-AIS eine BAP durchgeführt. Die retrospektive Studie analysierte Früh- und Langzeitergebnisse sowie die Komplikationen. Als Op-techniken wurden End-zu-End Anastomose ($n=28$), Subclavian-Flap Plastik ($n=8$) und Extended Resection mit End-zu-End Anastomose in den Aortenbogen ($n=8$) durchgeführt. Untersucht wurden der invasiv gemessene systolische Druckgradient sowie Blutdruck (BD)-verhalten und -gradienten vor und nach Dilatation. Ueber einen Zeitraum von 0,16-9,06 Jahren (Median 4,8 J) konnten 38 Pat. klinisch nachverfolgt werden.

Resultate: Der syst. peak-to-peak Gradient sank von 32 ± 16 auf 10 ± 9 mmHg ($p<0,001$), der syst. BD-Gradient von 41 ± 18 vor BAP auf 12 ± 10 mmHg danach ($p<0,001$). 35 Pat. (79,5%) hatten ein gutes Frühresultat. Im langfristigen Verlauf fand sich bei 30 Pat. (79%) ein gutes Ergebnis, bei 8 Kindern lag der syst. BD-Gradient >20 mmHg. Re-Interventionen waren bei 2 Pat. notwendig: 1x Re-Operation, 1x Re-BAP, beide mit gutem Resultat. Bei 7 von 9 Kindern mit einem BD-Gradienten >20 mmHg nach BAP im Frühverlauf war im Follow-up kein signifikanter BD-Gradient mehr nachweisbar. Folgende Komplikationen blieben ohne Langzeitfolgen: Femoralarterienverschluss ($n=5$), schmales Aneurysma verum ($n=3$), reaktive arterielle Hypertonie ($n=2$). Ein Kind verstarb kurz nach der BAP aufgrund eines cerebrovasculären Insultes. Dies ergibt eine Mortalitätsrate von 2,2%.

Schlussfolgerung: Die BAP bei Re-AIS ist eine effiziente Therapie mit hoher Erfolgsquote auch im längerfristigen Verlauf. Die Mortalität ist niedrig. Komplikationen treten gelegentlich auf und sind meist therapierbar.

Die Vorbehandlung mit Cyclosporin A bei Extrakorporaler Zirkulation mit tief hypothermem Kreislaufstillstand (THKS) ist neuroprotektiv

P9

A. Wehsack¹, H. Abdul-Khaliq¹, S. Schubert¹, D. Troitzsch¹, B. Schmitt¹, W. Bötcher¹, G. Stoltenburg-Didinger², R. Hetzer¹, P.E. Lange¹

Deutsches Herzzentrum Berlin (1) und Neuropathologie, UKBF Berlin (2)

Einleitung: Neurologische Dysfunktionen nach Herzoperationen mit THKS sind weiterhin ein wichtiges Problem in der Kinderherzchirurgie. Das Immunsuppressivum Cyclosporin A (CspA) scheint protektive Eigenschaften im ZNS durch Blockade von neuronalem Calcineurin zu besitzen. Wir untersuchten daher die einmalige Vorbehandlung mit CspA auf verschiedene Hirnregionen nach Kreislaufstillstand in tiefer Hypothermie an einem neugeborenen Schweinemodell.

Methode: 17 neugeborene Ferkel (Alter: 7 ± 2 Tage, Gewicht: $2,1\pm 0,3$ kg KG) wurden an der Herz-Lungen-Maschine über 60 Minuten perfundiert (250ml/kg KG) und homogen auf 15°C rektale Temperatur gekühlt, dann ein totaler Kreislaufstillstand von 120min induziert. Nach Reperfusion und Wiedererwärmung wurden die Tiere weitere 6 Stunden überwacht und die Gehirne der Tiere entnommen, fixiert und später histologisch untersucht. Fünf Tiere erhielten eine einmalige Vorbehandlung mit $0,5\text{ mg/kgKG CspA}$ ($n=5$), zwölf Tiere ohne Vorbehandlung dienten als Kontrollen ($n=12$). Es wurden die Regionen Hippokampus, Neokortex, Stammganglien und Cerebellum auf Nekrose und Apoptose untersucht.

Ergebnisse: Im Neocortex und im Nucleus Caudatus konnte die nekrotische Schädigung durch CspA signifikant reduziert werden ($p=0,03$ bzw. $p=0,01$). Auch in CA1 und CA4 war die Schädigung geringer bei den CspA-Tieren. Im GD und Cerebellum dagegen konnte kein protektiver Effekt durch CspA nachgewiesen werden (Abb. 2+3C). Dies könnte mit geringeren Calcineurin- und Cyclophilin-Konzentrationen zusammenhängen, die in diesen Regionen gemessen wurden. **Schlussfolgerung:** CspA hat unter tief hypothermen ischämischen Bedingungen neuroprotektive Effekte gezeigt, sollte aber v.a. hinsichtlich der cerebellären Wirkung noch genauer untersucht werden.

Myokardschädigung nach interventionellem Verschluss eines Atrium Septum Defekts secundum (ASD II) hängt nicht vom Patientenalter, jedoch von der Defektgrösse ab.

P11

A. Tárnok, I. Dähnert, J. Bocsi, D. Lenz, P. Osmancik, P. Schneider, HJ Häusler

Kinderkardiologie, Herzzentrum Leipzig, Universität Leipzig

Einleitung: Der Amplatzer Septum Occluder (ASO) erlaubt einen effektiven Verschluss von ASD. Bisher ist nicht untersucht worden, in welchem Masse diese Prozedur zu einer myokardialen Schädigung bei Kindern führt.

Methodik und Ergebnisse: In einer prospektiven Studie wurde die Serumkonzentration von kardialen Troponin I (cTnI) vor, während und bis zu 20 Monate nach chirurgischem oder interventionellem ASD Verschluss gemessen (AxSYM immunoassay [Abbott laboratories]). Vier Patientengruppen wurden untersucht (I: $n=22$, Alter: $8,0\pm 3,4$ Jahre, II: $n=22$, $44,4\pm 17,4$ Jahre, III: $n=18$, $7,0\pm 2,4$ Jahre, IV: $n=12$, $9,2\pm 3,9$ Jahre). Bei I und II wurden die ASDII mit ASO, bei III chirurgisch verschlossen, bei IV erfolgte eine diagnostische Herzkatheteruntersuchung. Herzkatheter-Untersuchung war nicht mit messbarer cTnI-Erhöhung verbunden. cTnI Konzentration war bei Gruppe I und II eine Stunde bis einen Tag nach ASO Implantation signifikant gegenüber IV erhöht (alle $p<0,04$: I: 1h nach Implantation: $3,2\pm 4,4$ ng/ml; 4h: $4,8\pm 5,0$ ng/ml; ein Tag: $3,0\pm 5,7$ ng/ml; II: 1h: $1,1\pm 4,2$ ng/ml; 4h: $1,7\pm 2,3$ ng/ml ($p<0,01$ Gruppe I vs. 2); ein Tag: $2,2\pm 5,2$ ng/ml) jedoch signifikant geringer als bei Gruppe III (1 Tag $37,1\pm 26,3$ ng/ml; alle $p<0,005$). Ab einer Woche nach Implantation war cTnI im Serum nicht mehr messbar. Die berechneten freigesetzten Gesamtmenge cTnI pro Patienten waren nicht vom Alter abhängig, korrelierten jedoch positiv mit der Grösse des Implantats ($p<0,02$).

Schlussfolgerung: Interventioneller ASD-Verschluss verursacht kleine myokardiale Verletzungen deren Ausmass von der Grösse des ASO abhängt. Unsere Resultaten zeigen keinen Hinweis auf eine erhöhte Empfindlichkeit des kindlichen Myokards.

Dilatation der Fossa ovalis unter Echtzeit-Magnetresonanztomographie (MRT) und Vergleich der Defektgröße mit herkömmlichem Ballonsizing.

P12

C. Rickers¹, J. Weil¹, M. Jerosch-Herold² und N. Wilke²
 Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf¹, Abteilung Kinderkardiologie
 und University of Minnesota², Minneapolis, USA.

Hintergrund: Bei bestimmten angeborenen Herzfehlern ist als palliative Therapie das Schaffen einer interatrialen Kommunikation notwendig. Mit dieser tierexperimentellen Arbeit sollte die Durchführbarkeit einer Ballondilatation der Fossa ovalis unter Echtzeit-MRT geprüft werden. Zusätzlich wurde die Ausdehnung des Defektes mit MRT und herkömmlichem Ballonsizing gemessen, sowie die Volumen des rechten Atrium und Ventrikels bestimmt. **Methoden:** Bei 6 Schweinen wurden eine Ballondilatation der Fossa Ovalis unter Echtzeit-MRT vorgenommen. Die Intervention wurde mit schnellen Gradientenecho-Sequenzen ("true FISP"; TR=1.4 ms, TE=1.15 ms, $\alpha=40^\circ$, 128x128 matrix, 7-15 Bilder/s, 1400 Hz/pixel) in einem 1,5 Tesla Gerät der jüngsten Generation (Siemens/Sonata) durchgeführt. Neuartige Antennenführungsdrähte (Surgivision) ermöglichten das Verschieben der Katheter in den Gefäßen und im Herz in Echtzeit (vergleichbar der Röntgendurchleuchtung), sowie die Erstellung hochauflösender Bilder zur Vermessung des Defektes. **Ergebnisse:** Unter Echtzeit-MRT war es möglich, den Weg eines miniaturisierten Antennenkatheters von der Leiste bis in das linke Atrium zu verfolgen und die Ballondilatation erfolgreich durchzuführen. Die Korrelation der Messwerte mit postmortem Untersuchungen ergab für das Roentgenballonsizing $y = 0.94 x + 0.79$, $r = 0.95$; für MR-Messungen mit herkömmlichen Antennen $y = 0.91 x + 2.87$, $r = 0.52$ und für MR-Messungen mit intrakardialen Antennen $y = 1.02 x - 0.32$, $r = 0.97$. **Schlussfolgerung:** Durch diese Experimente konnte gezeigt werden, dass eine MR-kontrollierte Kathetersteuerung und eine Dilatation der Fossa ovalis möglich ist. Intrakardiale Antennen erlauben eine verbesserte Ausmessung des Defektes. Zusätzlich können in der gleichen Untersuchung Volumenmessungen des rechten Vorhofes und Ventrikels.

KORONARE FLUSSRESERVE NACH REIMPLANTATION VON KORONARARTERIEN - ERGEBNISSE VON INTRAKORONAREN MESSUNGEN

P14

U. Neudorf (1), D. Baumgart (2), A.E. Urban (3), A.A. Schmalz (1)

Kinderkardiologie (1) und Kardiologie (2) Universitätsklinik Essen,
 DKHZ St. Augustin (3)

Zielsetzung: Untersucht wurde die Morphologie und das Funktionsverhalten der Koronararterien nach Reimplantation - bei arterieller Switchoperation der Transposition der großen Arterien (ASO-TGA), beim Bland-White-Garland-Syndrom (BWG-S) und Ross-Prozedur. Ein Kind mit Koronaraneurysma nach Kawasaki-Syndrom wurde außer der Serie mit untersucht.

Patienten und Methodik: Wir untersuchten 8 Patienten, 5 nach ASO-TGA, 1 nach Reimplantation der linken Koronararterie bei BWG-S, 1 nach Ross-Prozedur bei Aorteninsuffizienz und 1 Kind nach Kawasaki-Syndrom im Alter zwischen 5 und 15 Jahren, 4 bis 12 Jahre postoperativ. In Narkose bzw. Propofolsedierung wurden via linker Femoralarterie rechte und linke Koronararterie sondiert und angiographiert. Mittels 0.014" Ultraschall Doppler Flo Wire (Cardiomedics) wurde die Flußgeschwindigkeit in der linken und rechten Koronararterie vor und nach Injektion von 0,5 µg/kg Körpergewicht Adenosin gemessen. Die koronare Flußreserve wurde als Verhältnis von hyperämischer zu basaler mittlerer Spitzengeschwindigkeit definiert.

Ergebnisse: In allen Fällen konnten die Messungen komplikationslos durchgeführt werden. Angiographisch ergaben sich exzellente postoperative Ergebnisse. Die koronare Flußreserve lag zwischen 2,9 und 4,1 und entsprach damit den wenigen in der Literatur mitgeteilten Werten (Hamaoka, Circ. 1995, Oskarsson Circ. 2002)

Schlussfolgerung: Die Reimplantation von Koronararterien kann auch langfristig zu guten funktionellen Ergebnissen führen. Die intrakoronare Flußmessung kann bei entsprechenden Fragestellungen zu einem guten Maßstab für diese Einschätzung werden.

Interventioneller PDA-Verschluß bei Kindern unter 8 kg - was ist zu klein?

P13

W. Knirsch¹, N.A. Haas¹, M. Lewin¹, D. Kececioglu², F. Berger³, F. Uhlemann¹

¹Kinderherzzentrum Stuttgart Olgahospital, ²Pädiatrische Kardiologie Universitätskinderklinik Freiburg, ³Pädiatrische Kardiologie Kinderspital Zürich

Grundlage: Eine schwere Herzinsuffizienz erfordert den Verschluß eines persistierenden Ductus arteriosus Botalli (PDA) bereits im Säuglingsalter. Der katheterinterventionelle Verschluß ist in dieser Altersgruppe technisch schwieriger.

Methodik: In drei Zentren wurden Patienten unter 8 kg echokardiographisch 6 – 36 Monate nach interventionellem PDA-Verschluß (01/2000 – 03/2003) retrospektiv nachuntersucht.

Ergebnisse: Bei 14 von 15 Patienten (w=10), Alter: 0,83 Jahre (0,14–1,91), Gewicht: 6,3 kg (3,3–8,0) wurde der PDA erfolgreich verschlossen. Implantiert wurden: Amplatzer duct-occluder (n=9), pfm-Spirale (n=2) oder cook-coil (n=3). Ein vollständiger Verschluß bestand am Ende der Untersuchung in 6, nach 48 Stunden in 4 oder später im follow-up in 4 Fällen. Die Durchleuchtungszeit lag bei 14,1 Minuten (4,9–29,8). Embolisation des Device, Gefäßverschluß, Hämolyse, Blutung, Rekanalisation traten nicht auf, eine leichte Flussbeschleunigung ($<V_{max}$ 1,6 m/s) in der linken Pulmonalarterie (LPA) bestand bei 2 Kindern. Bei einem Patienten (3,3 kg) wurde das Device wieder entfernt, da morphologisch eine höhergradige Einengung im Bereich der LPA bzw. der Aorta descendens zu erwarten war.

Schlussfolgerungen: Der katheterinterventionelle PDA-Verschluß ist auch bei kleinen Kindern ab 4 kg ohne Komplikationen mit geringer Strahlenbelastung möglich. Verschiedene Device-Systeme können angewendet werden. Bei Kindern unter 4 kg besteht ein erhöhtes Risiko für eine Einengung im Bereich der LPA und/oder Aorta descendens.

Indozyaningrün-(INCG)-Elimination bei Patienten nach Fontan- und nach Vorhofumkehr-Operation

P15

C. Bernhardt (1), J. Breuer (1), L. Sieverding (2)

(1) Kinderkardiologie Universität Bonn

(2) Kinderkardiologie Universität Tübingen

Einleitung: Patienten weisen nach Fontan-Operation häufig eine eingeschränkte Leberfunktion auf. Dies wird gewöhnlich als Folge der chronisch-venösen Stauung angesehen. Ebenso ist jedoch auch eine Beeinträchtigung der Leberfunktion durch das bei diesen Patienten üblicherweise reduzierte Herzminutenvolumen möglich. Zur Abschätzung dieser beiden Effekte verglichen wir die Indozyaningrün-(INCG)-Clearance als Leberfunktionsparameter bei Patienten nach Fontan-Operation mit der von Patienten nach Vorhofumkehr-Operation (Senning).

Methodik: Bei 20 Patienten nach Fontan-Operation sowie 6 Patienten nach Senning-Operation wurde im Rahmen einer Herzkatheteruntersuchung zusätzlich zu den Routineparametern (inclusive Herzminutenvolumen, zentralvenösem Druck) auch die INCG-Clearance mit dem COLD-System® erfaßt.

Ergebnisse: Der zentralvenöse Druck lag bei den "Fontan-Patienten" bei 15,3 [11-25]mmHg*, das Herzminutenvolumen war mit ca 2,6 [1,5-3,3] l/min/qm* reduziert. Bei den "Senning-Patienten" bestanden normale zentralvenöse Druckverhältnisse, das Herzminutenvolumen war mit 3,0 [2,5-3,7] l/min/qm* ebenfalls erniedrigt, jedoch nicht in dem Maß wie bei den Fontan-Patienten. Die INCG-Clearance war bei den Fontan-Patienten mit 376 [188-700] ml/minxqm* deutlich, bei den Senning-Patienten mit 484 [345-716]ml/minxqm* leicht erniedrigt (normal: 500-750 ml/minxqm). (*Mittelwert [range])

Schlussfolgerung: Neben der zentralvenösen Druckerhöhung trägt möglicherweise auch ein eingeschränktes Herzminutenvolumen zu der Störung der Leberfunktion nach Fontan-Operation bei.

Bedeutung des endsystolischen Volumens in der Beurteilung der Funktion des volumenbelasteten rechten Ventrikels nach Korrektur der Fallot'schen Tetralogie

P16

A. Uebing, G. Fischer, F.K. Schmiel, D.G.W. Onnasch, H.H. Kramer
Klinik für Kinderkardiologie, Universität Kiel

Einleitung: Anhand einer angiographischen Druck-Volumen (DV)-Kurve kann das Ausmaß der Fehlbelastung des rechten Ventrikels (RV) erfasst werden. Aus der Volumen-Zeit (VZ)-Kurve leiten sich Parameter seiner Funktion ab. Es wurde untersucht, welches Ventrikelvolumen den Funktionszustand des volumenbelasteten RV am besten abbildet.

Methodik: Bei 49 Patienten wurden nach Fallot-Korrektur durch Angiographie und simultane Druckmessung DV-Kurven und VZ-Kurven des RV erstellt (RV-Druck bei allen Patienten < 50% Systemdruck). Die normierte systolische Schlagarbeit (W/BSA) ist ein Maß für die Fehlbelastung des RV. Als Maß für die systolische bzw. diastolische RV Funktion wurden die Ejektionsfraktion (EF) und die maximale Füllungs- (PFR) und Entleerungsgeschwindigkeit (PER) ermittelt. Die Beziehung der Parameter zum normierten enddiastolischen (EDV) und endsystolischen (ESV) Volumen des RV wurde analysiert.

Ergebnisse: Funktionsparameter vs. RV-Volumina (*p<0.05):

vs.	W/BSA [J/m ²]	EF [%]	PER [s ⁻¹]	PFR [s ⁻¹]
EDV [ml/m ^{2x1.17}]	r=0.61*	r=-0.01	r=-0.11	r=-0.12
ESV [ml/m ^{2x1.18}]	r=0.53*	r=-0.32*	r=-0.16	r=-0.28*

Schlussfolgerungen: Sowohl das EDV als auch das ESV bilden das Ausmaß der Fehlbelastung des RV nach Fallot- Korrektur ab. Im Gegensatz zum EDV korreliert das ESV neben einem Parameter der systolischen auch mit einem Parameter der diastolischen Funktion. Das ESV ist daher besser als das EDV geeignet, die Belastung und Funktion des volumenbelasteten RV nach Fallot - Korrektur abzuschätzen. PFR ist ein Parameter der frühdiaastolischen Funktion des RV und kann Maß seiner Relaxation sein. Eine Beeinträchtigung der systolischen Verformung des RV kann sich aber ebenfalls in einer Abnahme der PFR abbilden.

Transvenous permanent pacemaker implantation in infants ≤10kg weight.

P18

J.Kammeraad (1), E.Rosenthal (2), N.Sreeram (3)

Universitätsklinik Utrecht (1), Guy's Hospital, London, UK (2), Universitätsklinik Köln (3)

Background: In the majority of small children requiring permanent pacing, the epicardial approach has been preferred. We review our experience with transvenous permanent pacemaker implantation in children ≤10kg.

Methods and Results: 39 children, median age 3.8 months (range 2 days to 35 months), weight 4.6 kg (2.3 to 10.0 kg) underwent transvenous permanent pacing (VVIR in 38, DDDR in 1). Indications for pacing were complete heart block (CHB) in 34 (congenital in 21, post-surgical in 12, congenitally corrected transposition in 1), long QT syndrome in 3 and sinus node disease in 2. Two children with post-surgical AV block died 7 days and 3 weeks post-implantation respectively, due to heart failure and septicemia, despite appropriate pacing. Over a median follow-up of 4.3 years (9 months to 15.3 years) 12 patients underwent 18 elective generator replacements, of which 5 were upgraded to physiological pacing. Ten patients underwent 12 lead advancements. Ventricular lead extraction was attempted 11 times in 9 patients, and succeeded 10 times. Two patients were converted to epicardial dual chamber systems. Two pre-pectorally placed generators required resiting due to threatened skin necrosis. Infective endocarditis on the lead, 9 months post-implant required removal of the system in 1 patient. The subclavian vein was found to be asymptotically thrombosed in 4 patients

Conclusions: Transvenous permanent pacing is safe and effective in children <10kg, but carries a small risk of venous occlusion with currently available leads. There is a clear need for smaller pacing leads for this young population

Spiroergometrie zur Beurteilung der körperlichen Leistungsfähigkeit bei Kindern nach Korrekturoperation eines angeborenen Herzfehlers

P17

1) S. Schickendantz, 1) E. Höffer-Belitz, 1) M. Emmel, 1) N. Sreeram, 2) B. Bjarnason-Wehrens, 1) K. Brockmeier

1) Klinik und Poliklinik für Kinderkardiologie der Universität zu Köln
2) Institut für Kreislauforschung der Deutschen Sporthochschule Köln
Einleitung: Die Beurteilung der körperlichen Leistungsfähigkeit ist ein wichtiger Parameter bei der postoperativen Betreuung herzkranker Kinder.

Methodik: Es wurden die Daten von 14 Patienten (Pat) nach operativem Verschluss eines VSD (Gruppe I) sowie von 14 Pat nach operativer Korrektur einer TOF (Gruppe II) verglichen mit alters entsprechenden Normwerten sowie mit Daten von 18 Pat mit banalen kardialen Auffälligkeiten (Gruppe III). Die Belastung erfolgte auf einem Fahrradergometer, stufenweise gesteigert um 0.5 Watt/kg alle 2 Minuten bis zur subjektiven Leistungsgrenze. Verglichen wurden Herzfrequenz (HR), Sauerstoffaufnahme, Sauerstoffpuls und der RQ unter maximaler Belastung.

Ergebnisse: Zu den Normalwerten (2,5 bis 3,5 Watt/kg) zeigt sich die Belastbarkeit signifikant reduziert (Gruppe II im Mittel 2,1 Watt/kg) bzw. im unteren Normbereich (Gruppe I im Mittel 2,6 Watt/kg) aber mit Gruppe III (im Mittel 2,6 Watt/kg) durchaus vergleichbar, wobei sich die Gruppen II und III ebenfalls noch signifikant unterscheiden. Die HR liegt bei allen Pat deutlich unter den nach den Normwerten zu erwartenden Frequenzen von im Mittel 208 (Gruppe I 174 bpm, Gruppe II 171 bpm, Gruppe III 182 bpm). Die Sauerstoffaufnahme und der O₂-Puls weisen im Mittel keine wesentlich Abweichung vom Normalbereich auf.

Schlussfolgerungen: Diese Ergebnisse zeigen, dass Kinder nach operativer Korrektur eines VSD normal leistungsfähig sind und dass bei Kindern nach TOF-Korrektur eine verminderte Leistungsfähigkeit besteht. Die bestehenden "altersabhängigen Normwerte" sind nach unserem Eindruck bei gut motivierten sportlichen Kinder und Jugendliche erhoben worden und spiegeln keinesfalls die Normalität wieder.

Implantation ventrikulärer Unterstützungssysteme bei Kindern

P19

A. T. Fuchs, U. Römer, R. Kozlik-Feldmann, *S. Däbritz, H. Netz; Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinikum Großhadern, *Herzchirurgie, Universitätsklinikum Großhadern

Es wurden alle Fälle, bei denen ventrikuläre Unterstützungssysteme bei Kindern implantiert wurden, evaluiert.

Implantation bei 23 Patienten (Alter 7±7.8 Jahre, Gewicht 22.5±37.2 kg, KOF 0.84±0.72 m², 15 Jungen, 8 Mädchen). 14 Patienten (Alter 3.5±6.7 Jahre, Gewicht 12.9±19.5 kg, KOF 0.55±0.63 m²) wurden mit ECMO, 4 Patienten (Alter 7.5±5.9 Jahre, Gewicht 26±19.1 kg, KOF 0.67±0.28 m²) mit Medos, 2 Patienten (Alter 13.7±6 Jahre, Gewicht 50.5±31.8 kg, KOF 1.5±0.62 m²) mit Berlin Heart and 3 Patienten (Alter 17.8±1.74 Jahre, Gewicht 65.5±2.1 kg, KOF 1.86±0.12 m²) mit Novacor unterstützt. Diagnosen waren: 14 Patienten kongenitale Herzerkrankungen (TGA, DORV, TOF, AVSD, HLHS), 9 Patienten erworbene Herzfehler (DCM, Kawasaki-Disease, Graft-Versagen nach Herztransplantation). Die Indikation zur Implantation von ECMO war postoperatives Herzversagen bei 13 von 14 Patienten, die Indikation zur Implantation von Medos, Berlin Heart and Novacor die Überbrückung zur HTx bei DCM.

Unterstützungszeiten: 3.15±1.2 Tage (ECMO), 15±6.9 Tage (Medos), 45±31.7 Tage (Berlin Heart) und 8±11.8 Tage (Novacor). Komplikationen waren Blutungen mit Rethorakotomie bei 12 Patienten (52%), bei 2 Medos-Patienten thromboembolische Ereignisse. Myokardiale Erholung wurde bei 43% (6/14) der ECMO Patienten beobachtet. 14 Patienten konnten erfolgreich vom Unterstützungssystem entwöhnt werden, 8 Patienten wurden herztransplantiert: 14% der ECMO Patienten (2/14), 50% der Medos Patienten (2/4), alle Berlin Heart Patienten (2/2) und 67% der Novacor Patienten (2/3). 11 Patienten (48%) konnten nach Hause entlassen werden und sind Langzeitüberlebende: ECMO 43% (6/14), Medos 50% (2/4), Berlin Heart 100% (2/2) und Novacor 33% (1/3).

Diese Ergebnisse demonstrieren die Effektivität der Implantation von ECMO und anderer ventrikulärer Unterstützungssysteme bei Kindern.

Langzeitverlauf der AV-Nodalen Reentrytachykardie im Kindes- und Jugendalter

P20

Hessling G, Popp D, Khalil M, Ulmer HE

Abteilung für Kinderkardiologie, Universitätskinderklinik Heidelberg

Es gibt kaum Untersuchungen zum Langzeitverlauf der AV-nodalen Reentry Tachykardie (AVNRT) im Kindes- und Jugendalter. Ziel der Untersuchung war es, retrospektiv den klinischen Verlauf von 33 pädiatrischen Patienten (16 weiblich, 17 männlich), bei denen im Rahmen einer transösophagealen elektrophysiologischen Untersuchung (TÖS) die Diagnose einer typischen AVNRT gestellt wurde, zu analysieren. Die Tachykardie war im Alter von 0.7-14 Jahren (Mittel 9.4 Jahre) erstmals durch subjektive Symptomatik (n=27), zufällig beim Kinderarzt (n=4) oder während einer Narkoseuntersuchung (n=2) aufgefallen. Das Alter der Pt zum Zeitpunkt der TÖS betrug 2.5-16.2 Jahre (Mittel 9.6 Jahre). Die Tachykardie wurde während Baseline (n=22) oder nach Gabe von Orciprenalin (n=11) induziert. Ein duales Leitungsmuster im AV- Knoten fand sich bei 12/33 Pt (36 %). Die Tachykardiezykluslänge betrug 240 bis 450 msec mit einem ventrikuloatrialen Intervall von 40 bis 65 msec. Das ambulante Follow-up betrug 1.5 bis 14.1 Jahre (Mittel 4.6 Jahre). Es gab keinen Todesfall. Nach der TÖS wurden 27 Pt medikamentös mit Betablockern (n=15) oder Propafenon (n=12) behandelt. Im weiteren Verlauf blieben 20/27 Pt mit und 3/6 Pt ohne Medikation asymptomatisch. Kurze Tachykardieepisoden oder Episoden, die durch vagale Manöver terminiert werden konnten, traten bei 4/27 Pt mit und 3/6 Pt ohne Medikation auf. Häufige oder längere Tachykardieepisoden traten bei 3 Pt unter Medikation auf und es wurde eine slow pathway Katheterablation durchgeführt. Die Medikation wurde nach 6-12 Monaten bei 10/27 Pt beendet. 5 Pt hatten kein Rezidiv, 5 Pt hatten kurze Tachykardieepisoden.

Schlussfolgerung: Der klinische Verlauf der AVNRT im pädiatrischen Kollektiv erscheint benigne. Die Tachykardie wird von der Mehrzahl der Patienten mit Hilfe vagaler Manöver oder (intermittierender) antiarrhythmischer Therapie gut toleriert.

Höhere Sicherheit und geringere Strahlenexposition durch das neue intrakardiale Navigationssystem Loca Lisa bei der Hochfrequenzstromablation von supraventrikulären Tachykardien im Kindesalter

P22

T. Kriebel, C. Broistedt, M. Kroll, C. Jux, R. Buchhorn, T. Paul

Abteilung für Pädiatrische Kardiologie u. Pädiatrische Intensivmedizin, Zentrum Kinderheilkunde der Georg-August-Universität Göttingen

Einleitung: Die Hochfrequenzstromablation des anatomischen Substrates von supraventrikulären Tachykardien ist inzwischen auch bei Kindern die Therapie der Wahl. Trotz deutlicher Reduktion der Strahlenexposition aufgrund der zunehmenden Erfahrung der Untersucher wurden aber weiterhin mittlere Durchleuchtungszeiten > 40 Minuten benötigt.

Fragestellung: Das Ziel dieser Studie war es, die vor allem für Kinder relevante Strahlenexposition mittels eines neuen Navigationsverfahren (Loca Lisa) weiter zu reduzieren. **Patienten:** 9 pädiatrische Patienten (mittleres Alter 10,4 Jahre), 6 mit einem WPW-Syndrom und 3 mit einer AV-Knoten Reentry-Tachykardie, wurden aufgrund von symptomatischen Tachykardien elektrophysiologisch untersucht.

Methoden: Das Loca Lisa-System ermöglichte bei allen Patienten die Echtzeit-3D-Darstellung und die Navigation von bis zu 4 Standardelektrodenkathetern inklusive der Darstellung der einzelnen Ringlektroden. Die ablatierten Areale konnten ohne Durchleuchtung exakt markiert und dokumentiert werden.

Ergebnisse: Die Untersuchungszeit betrug im Mittel 301 Minuten (195-500 Minuten), es wurden Durchleuchtungszeiten von 6-40,6 Minuten (im Mittel 13 Minuten) benötigt. Der Median der Hochfrequenzstromablationen lag bei 4 (1-20). Bei allen 8 Patienten konnte eine erfolgreiche Ablation des anatomischen Substrates der Tachykardie erreicht werden. Komplikationen traten nicht auf.

Schlussfolgerung: Durch das neue Loca Lisa-System war eine gezielte Hochfrequenzstromablationen mit deutlicher Minimierung von Durchleuchtungszeiten mittels Standardelektrodenkatheter möglich. Die Strahlenexposition konnte gerade für Kinder deutlich gesenkt werden.

Sympathovagale Imbalanz bei Kindern mit Neurokardiogenen Synkopen

P21

M. Khalil, G. Hessling, M* Bauch, C*Maier, H* Dickhaus, HE. Ulmer
Abteilung für Kinderkardiologie/ *Institut für Medizinische Informatik
Universität Heidelberg/ FH Heilbronn

Die Analyse der Herzfrequenzvariabilität (HRV) ist eine Methodik zur Quantifizierung des sympathischen und parasympathischen Einflusses auf die Herzaktivität. Neurokardiogenen Synkopen liegt eine Imbalanz des autonomen Nervensystems (ANS) zugrunde. Im Rahmen der geplanten Untersuchung wurde die Hypothese überprüft, ob sich bei Patienten mit neurokardiogenen Synkopen (NKS) auch im symptomfreien Intervall eine Imbalanz des ANS zeigt. **Methodik:** 12 - Kanal 24-Stunden Langzeit - EKG Aufnahmen von 65 Kindern (32 symptomatische Patienten, positive Kipptischuntersuchung; 33 asymptomatische Probanden, negative Kipptischuntersuchung) wurden aufgezeichnet. Time domain, Frequency domain und Nonlineare Parameter wurden berechnet. Analysesegmente wurden in verschiedene Zeitdauergruppen unterteilt (1, 3, 6, 24 Stunden).

Ergebnis: Von allen Parametern zeigte die Standardabweichung der Wavelet-Koeffizienten (σ wave scale) die besten diskriminierenden Eigenschaften. Die Analyse der vollen Aufzeichnungsdauer (24h) zeigte nur eine moderate Unterscheidung zwischen Patienten und Kontrollgruppe Sensitivität (Sens.) 84%, Spezifität (Spez.) 45%. Die Analyse der drei und sechs Stunden Segmente (Beginn 6 a.m.) zeigte jedoch eine signifikante Unterscheidung: σ wave scale 13 (6-9 a.m) Sens.78%, Spez. 71%, σ wave scale 11 (6-12 a.m.) Sens. 84%, Spez. 61%. SDNN und σ wave scale 11 (6-12 a.m) stellten die beste Kombination zweier Parameter dar; Sens. 70%, Spez. 75%. **Schlussfolgerung:** Patienten mit NKS zeigen auch während eines asymptomatischen 24 stündigen Intervalls eine Imbalanz des ANS, vor allem morgens (6-12 a.m.). Dies lässt auf eine symptomunabhängige jedoch zeitabhängige Imbalanz des ANS in Form eines erhöhten Sympathikotonus bzw. einer reduzierten vagalen Aktivität schließen.

Automatische Reizschwellererkennung mit Autocapture™: Einfluß der Position epikardialer Elektroden auf die Amplitude des evozierten Potentials.

P23

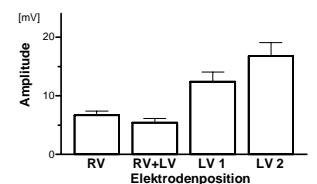
J.H. Nürnberg, I. Rahlf, P.E. Lange

Abteilung für Angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum Berlin

Für eine regelrechte Funktion automatischer Reizschwellererkennungsalgorithmen (z.B. Autocapture™) ist ein hohes evoziertes Potential (ER= elektrisches Signal des durch Stimulation depolarisierenden Ventrikelmuskels) Voraussetzung. Der Einfluß der Position epikardialer Elektroden auf das ER ist bisher nicht systematisch untersucht.

Methodik: Bei 10 Ferkeln (21±3,5 kg) wurden nach medianer Thorakotomie die Pole einer bipolaren epikardialen steroid-eluierenden Elektrode (Medtronic CapsureEPI 4968) auf dem RV, auf RV und LV, auf der LV-Vorderwand und auf der LV-Vorder- und Hinterwand plziert (Position RV, RV+LV, LV 1 und LV 2). Die ER-Signale wurden bei 5 Impulsbreiten (PW) (0,21, 0,37, 0,49, 0,7, 1,0 ms) mit einem Microny SR+2524T Schrittmacher gemessen.

Ergebnisse: Die Grafik und die Tabelle zeigen die über alle PW gemittelten ER-Werte ($\pm 95\%$ KI bzw. SEM) für die 4 Positionen.



ER-Signal	RV	RV+LV	LV 1	LV 2
MWT±SEM	6.68±0,34	5.48±0,33	12.39±0,82	16.80±1,13

LV1 und LV 2 sind signifikant höher als RV (jeweils p<0,001) und RV+LV (jeweils p<0,001). RV und RV+LV sowie LV1 und LV2 unterscheiden sich nicht (ANOVA mit gepaarten Daten).

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse deuten darauf hin, daß eine Platzierung der Pole epikardialer Elektroden an Vorderwand oder Vorder- und Hinterwand des LV die größten ER-Signalamplituden bewirken.

Ebstein'sche Anomalie der Trikuspidalklappe im Neugeborenenalter- eine therapeutische Herausforderung

P24

V Gravenhorst, K Geschwill, *W Ruschewski, R Buchhorn, D Bartmus

Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, *Klinik für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie, Herzzentrum der Universität Göttingen

Schwerste Manifestationen der Ebstein'schen Anomalie (EA) der Trikuspidalklappe (TK) können bereits intrauterin zu einem Hydrops fetalis und Absterben des Feten führen. Neugeborene (NG) mit hämodynamischer Kompromittierung bei Vorliegen einer EA haben ebenfalls eine schlechte Prognose und stellen eine therapeutische Herausforderung dar. Seit 1995 sahen wir 7 NG (m=3, w=4) mit EA und kritisch herabgesetzter Lungenperfusion bei pulmonaler Hypertonie und/oder Ductusabhängigkeit mit resultierender Zyanose und/oder Myokardinsuffizienz. 4 Pat. waren beatmet, 5 erhielten PGE₁, 5 eine antikongestive Therapie. Zusätzliche Fehlbildungen: grosser VSD (n=1), grosser ASD (n=1), bedeutsame Pulmonalisinsuffizienz (n=1). Trotz Ausschöpfung der konservativen Therapie wurde bei 5 NG im Alter bis zu 17 Tagen ein operativer Eingriff bzw. eine Intervention erforderlich (Starnes-OP mit TK-Verschluss, Atrioseptektomie und zentr. aortopulmonalem Shunt n=3, Verschluss des Pulmonalisstammes und Shunt n=1, Ductusstentanlage n=1). 2 Patienten nach Starnes-OP verstarben frühpostoperativ, 1 Patientin konnte im späteren Verlauf erfolgreich einer kreislaufftrennenden OP zugeführt werden, der Stent kann jetzt im Alter von 1 Jahr okkludiert werden. 2 Patienten überlebten die NG-Phase ohne operativen Eingriff. Bei diesen erfolgte im Alter von 4 bzw. 8 Monaten komplikationslos ein VSD-Verschluss mit TK-Raffung bzw. ein ASD- und PDA-Verschluss unter Schonung der TK.

Anhand unserer begrenzten Erfahrung erscheint ein konservatives Vorgehen bei Neugeborenen mit schwerer Verlaufsform der Ebstein'schen Anomalie gerechtfertigt. Die Prognose wurde durch frühe operative Massnahmen nicht verbessert.

Levosimendan - ein pulmonaler Vasodilatator bei Kindern nach Herz-OP

P26

Y.-C.Luther (1), I.Schulze-Neick (1), K.Hartenstein (1), B.Stiller (1), N.Nagdyman (1), M.Hübler (2), A.Koster (3), and P.E.Lange (1); Klinik für Angeborene Herzfehler (1), Klinik für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie (2), Institut für Anästhesiologie (3), Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: Ein erhöhter pulmonaler Gefäßwiderstand (PVRI) stellt ein Problem in der postoperativen Intensivbetreuung dar. Kalium-Kanäle der glatten Gefäßmuskulatur spielen eine Rolle bei der pulmonalen hypoxischen Vasokonstriktion. Wir verglichen intravenöses Levosimendan (Simdax®), einen Inodilatator, welcher pulmonale K-ATP-Kanäle öffnet, mit der pulmonal vasodilatierenden Wirkung von Stickstoffmonoxid (NO). **Methodik:** 8 Kinder (Alter 0.4 ± 0.1 Jahre, Gewicht 5.3 ± 1.4 kg) mit intrakardialem Shuntvitium und postoperativ erhöhtem PVRI (8.9 ± 1.4 WU*m²) wurden in die Studie eingeschlossen. Die Untersuchungen erfolgten in der frühen postoperativen Phase, während die Patienten noch sediert und relaxiert waren. Durch die Messung des Sauerstoffverbrauchs mittels Massenspektrometrie konnte der PVRI mit Hilfe des direkten Fick-Prinzips berechnet werden. Es erfolgten Basismessungen und Messungen mit FiO₂ (65%) und NO (20ppm) vor sowie nach Levosimendan Bolus (24 µg/kg). **Ergebnisse:** Intravenöses Levosimendan (LS) allein konnte den postoperativen PVRI mit 54% der Wirksamkeit des NO senken ($p < 0.001$). Die Kombination von LS mit NO erbrachte eine zusätzliche pulmonale Vasodilatation (Abfall des pulmonalarteriellen Druckes um 11.6% mit NO bzw. 17.1% mit NO+LS; $p=0.038$). Unter LS erfolgte ein klinisch nicht relevanter Abfall des arteriellen pO₂. **Schlussfolgerungen:** Levosimendan senkt den postoperativen pulmonalen Gefäßwiderstand und pulmonalarteriellen Druck, und zeigt einen additiven Effekt zur Wirkung von inhalativem NO. Die begleitende intrapulmonale Shuntöffnung blieb klinisch akzeptabel. Levosimendan scheint somit eine zusätzliche wirksame Substanz zu sein, um postoperativ die rechtsventrikuläre Nachlast zu senken.

Management von Kindern mit schwerer pulmonaler Hypertension (PH)

P25

R. Zimmermann, J. Kreuder, D. Schranz

Kinderherzzentrum, Kinderklinik der Justus-Liebig-Universität Gießen

Einleitung: Unterschiedliche Pathomechanismen führen zu einer persistierenden PH. Die Prognose ist oft schlecht. Durch neue Therapieansätze hat sich das Management der PHT gewandelt. Retrospektiv werden die Erfahrungen unseres Zentrums der letzten 5 Jahre zusammengefasst.

Patienten: Von 1997 bis 2002 Diagnose einer schweren PH bei 41 Pat., 19 mit Primärer PH (PPH), 22 mit sekundärer (PHT), Alter 0,2-27 J. (mean 6,6); Druck- bzw. Widerstandsverhältnis 0,9 (0,4-1,8).

Ergebnisse: Bei 19 Pat. Abfall des Druck/Widerstandsverhältnisses ?20% durch O₂, NO oder Iloprost. Ebenfalls bei 19 Kindern erhaltene Flussreserve unter Acetylcholin (Ach), jedoch endothelabhängige (Ach) und -unabhängige (z.B. NO) Antwort nicht zwingend beim gleichen Kind. Therapie mit Einfach-, Zweifach- und Mehrfachkombinationen. Häufigstes Medikament: Iloprost, oft kombiniert mit Sildenafil (n=14); 6 Kinder mit i.v.-Prostazyklin, 7 mit Bosentan, 7 mit einem Calciumantagonisten und 9 mit Beraprost (nicht als Monotherapie). 8 PPH- und 2 PHT-Kinder sind verstorben, darunter 3 responder (3/10). 1 Patient mit HLTX, 1 gelistet. Überlebende: 13 Kinder mit deutlicher Besserung (signifikante bessere Hämodynamik, signifik. Reduktion der SaO₂-abfälle und der (Prä-)Synkopen, Besserung NYHA, veränderte Lebensgewohnheiten aufgrund besserer Belastbarkeit und Lebensfreude), 13 mit unverändertem Befund, 4 mit Verschlechterung. Probleme mit dem Broviac-Katheter traten 5x bei 3 Pat. auf; darüber hinaus keine wesentlichen Nebenwirkungen.

Schlussfolgerung: Die relativ neuen spezifischen Therapiemöglichkeiten der pulmonalen Hypertension können auch bei Kindern mit Erfolg bezüglich Morbidität und Lebensqualität eingesetzt werden. Wegen der geringen Langzeiterfahrung und der nicht unerheblichen Kosten ist eine strenge Indikationsstellung unausweichlich. Prospektive Multicenterstudien zur Therapie von Kindern mit PH müssen die Beobachtungen noch bestätigen.

BNP-Plasmakonzentration nach Herzoperation

P27

A. Koch, T. Kitzsteiner, L. Nährlich, S. Zink, H. Singer
Pädiatr. Kardiologie, Univ.-Klinik für Kinder und Jugendliche, Erlangen

Das natriuretische Peptid vom B-Typ (BNP) wird vor allem in den Herzkammern gebildet und mit zunehmender Herzinsuffizienz vermehrt ausgeschüttet. Zur Regulation von BNP bei Kindern mit angeborenem Herzfehler gibt es nur wenige Daten. Normalwerte für gesunde Kinder und Jugendliche haben wir kürzlich vorgelegt (Heart 2003).

Methoden: Bei 68 konsekutiven Pat. wurde vor und nach Herzoperation die BNP-Plasmakonzentration mit einem kommerziellen Fluoreszenz-Immunoassay (Triage®-BNP, Biosite®) bestimmt. Das Alter lag bei 4d - 16,8 Jhr (MW 3,6 +/- Standardabw. 4,7 Jhr), die Körperhöhe betrug 46-175 cm (89 +/- 38 cm; 74 cm), das Körpergewicht 2,5-73,4 kg (15,9 +/- 17,0 kg; 8,6 kg).

Ergebnisse: Präoperativ fanden sich im Mittel leicht erhöhte BNP Werte gegenüber herzgesunden gleichaltrigen Kindern (mittlerer z-Score +2,8). Postoperativ stiegen die BNP Plasmakonzentrationen im Mittel um den Faktor 20 und blieben während der 1. postoperativen Woche signifikant erhöht ($p < 0,001$). Nach einem ersten Spitzenwert nach 1,3 +/- 0,6 Tagen kam es nach einem ersten signifikanten Abfall bei 52/68 Pat. im weiteren postoperativen Verlauf zu einem zweiten signifikanten Anstieg der BNP-Plasmakonzentration 5,1 +/- 1,1 Tage nach OP ($p < 0,001$). Die postoperative BNP-Plasmakonzentration korrelierte signifikant mit dem präoperativen BNP-Wert (Korrelation nach Pearson: $r = 0,556$, $p < 0,001$), mit der intraoperativen Herz-Lungen-Maschinen-Bypasszeit ($r = 0,588$, $n = 51$, $p < 0,001$), der gesamten Operationsdauer ($r = 0,503$, $p < 0,001$) und den postoperativ bestimmten Blut-Lactat-Werten ($r = 0,537$, $p < 0,001$).

Schlussfolgerung: Der zweigipflige Anstieg der BNP-Plasmakonzentration nach Herzoperation gleicht dem BNP-Verlauf nach Myokardischämie, korreliert mit der Herz-Lungen-Maschinen-Bypasszeit und dem postoperativem Blut-Lactat-Wert. Der Anstieg der BNP-Plasmakonzentration scheint daher durch das Operationstrauma bedingt zu sein.

Erhöhte Tacrolimuspiegel bei herztransplantierten Kindern mit Durchfallerkrankungen

P28

J. Dierich, A. T. Fuchs, C. Rinker, R. Kozlik-Feldmann, H. Netz

Kinderkardiologie, Klinikum Großhadern

Tacrolimus (Tac) ist in der Pädiatrie ein bewährtes Immunsuppressivum. Im Gegensatz zu Cyclosporin A, das bei Durchfallerkrankungen eher erniedrigte Spiegel nach sich zieht, erhöhen sich unserer Erfahrung nach die Tac-Spiegel.

Tac wird v.a. im Duodenum und Jejunum und weniger in Ileum und Colon resorbiert. Tac wird über das CYP3A4 Enzymsystem metabolisiert und ist Substrat für ein Transporter p-Glycoprotein. Unter normalen Bedingungen wird Tac über dieses Enzymsystem zu 80% degradiert und nur 20% wird resorbiert. In Fällen von Durchfall wird durch eine verkürzte Transitzeit mehr Tac resorbiert und weniger metabolisiert, so dass dadurch erhöhte Tac-Spiegel resultieren.

Tac-Spiegel wurden bei Durchfallerkrankungen täglich bestimmt. Patientendaten: 6 herztransplantierte Kinder: 3 Jungen, 2 Mädchen, mittleres Alter 5.1 Jahre, mittleres Gewicht 15.9 kg, KOF 0.68 m2. Ursachen für die Durchfallerkrankungen konnten nicht gefunden werden. Arzneimittelinteraktionen mit Tac konnten ausgeschlossen werden. Tac-Zielspiegel liegen normalerweise 8-10 ng/ml. Unter Durchfall stiegen die Tac-Spiegel auf mittlere Werte von 27,06 ng/ml an.

Tac-Spiegel steigen bei transplantierten Kindern bei Durchfallerkrankungen an. Dies ist auf eine erhöhte Resorption bei verminderter Metabolisierung zurückzuführen. Um dies zu vermeiden, empfehlen wir bei Durchfallerkrankungen Tac-Dosierungen unter regelmässigen engmaschigen Spiegelkontrollen frühzeitig zu reduzieren.

EBV-Viruslast-Bestimmung im peripheren Blut bei Kindern nach Herztransplantation

P29

U. Krämer (1), F. Schläger (2), J. Siaplaouras (1), J. Thul (1), H.-J. Hagel (1), J. Bauer (1), D. Schranz (1)

Kinderherzzentrum der Justus-Liebig-Universität Giessen (1); Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universität Lübeck (2)

Einleitung: Die EBV-assoziierte lymphoproliferative Erkrankung nach solider Organtransplantation (PTLD) stellen in der Transplantationsmedizin ein zunehmendes Problem dar. Die Bestimmung der EBV-Last im peripheren Blut gilt als Marker zur Erkennung und Verlaufskontrolle einer PTLD. **Ergebnisse:** Bei 39 Patienten nach Herztransplantation (HTX) im Alter zwischen 28 Jahren und 15 Monaten wurden in 78 Proben die EBV-Last im Plasma und in mononukleären Zellen im peripheren Blut (PBMC) bestimmt. 32 Patienten waren klinisch unauffällig (Gruppe1). Vier Patienten litten an einer akuten EBV-Infektion bzw. an einer PTLD und drei Patienten waren früher an einer PTLD erkrankt (Gruppe2). In Gruppe 1 lag die EBV-Last (PBMC) zwischen 0 und 218074 EBV-Kopien/ μ gDNA, Median 8457,9 EBV-Kopien/ μ gDNA und im Plasma zwischen 0 und 27649 EBV-Kopien/ml, Median 266 EBV-Kopien/ml. In Gruppe 2 lag die EBV-Last (PBMC) zwischen 22,8 und 446209 EBV-Kopien/ μ gDNA, Median 111655,6 EBV-Kopien/ μ gDNA und im Plasma zwischen 0 und 13400 EBV-Kopien/ml, Median 1812,5. Die Zahl der EBV-Kopien/ml Plasma lag in Gruppe1 in 75% und in Gruppe 2 in 40% der Messungen unter 1000 EBV-Kopien/ml. Bezüglich der EBV-Last im peripheren Blut (PBMC) gab es diesbezüglich keinen Unterschied. **Schlussfolgerung:** Bei vielen klinisch unauffälligen Patienten (Gruppe1) fand sich eine deutlich erhöhte EBV-Last. Patienten mit akuter EBV-Infektion, PTLD oder einer Vorgeschichte mit PTLD (Gruppe2) zeigen im Median wesentlich höhere Werte als Gruppe1. Die EBV-Last Bestimmung stellt unserer Meinung nach einen verlässlichen Parameter zum Monitoring von transplantierten Patienten dar, hinsichtlich einer Risikoabschätzung für das Auftreten einer PTLD ist die EBV-Last Bestimmung nur bedingt geeignet.

Inzidenz und klinische Relevanz der atypischen Deletionen am Chromosom 22q11

P30

R. Rauch (1), A. Rauch (2), A. Koch (3), H. Singer (3), M. Hofbeck (1)

Kliniken für Kinder und Jugendliche der Universitäten Tübingen (1) und Erlangen (3); Institut für Humangenetik der Universität Erlangen (2)

Einleitung: Phänotyp und klinische Variabilität der Mikrodeletion 22q11.2 (Deletionsgrösse meist 3 Mbp) sind allgemein bekannt und haben zu einer weiten Verbreitung der entsprechenden FISH-Diagnostik geführt. Meist wird eine DNA-Sonde des TUPLE1/HIRA Genlocus verwendet, Atypische, vor allem distal gelegene Deletionen, werden jedoch mit dieser Sonde nicht erfasst. Praktisch alle verschiedenen Arten der Deletion 22q11.2 treten zwischen einigen low copy repeats auf. Diese Bereiche neigen zu ungleichem Crossing over und sind damit für Deletionen prädestiniert. Sichere Daten über Häufigkeit und Relevanz atypischer Deletionen liegen bislang nicht vor.

Methodik: Daher untersuchten wir mit je 10 DNA-Sonden die DiGeorge Syndrom-Region in 22q11. Mit diesen Sonden werden alle möglichen Deletionsarten zwischen den low copy repeats erfasst. Zunächst analysierten wir retrospektiv 73 Pat. mit konotrunkalen Fehlbildungen, bei denen die Untersuchung mit den konventionellen Sonden unauffällig war. Bei keinem entdeckten wir eine Deletion. Daraufhin untersuchten wir prospektiv 104 Pat. (78 Pat.: konotrunkale Herzfehler, 26 Pat. atypischer Phänotyp mit möglichem V.a. Monosomie 22q11).

Ergebnisse: Bei 31/104 entdeckten wir Deletionen. 26/31 wiesen die häufige 3 Mbp, 3/31 die proximale 1,5 Mbp Deletion auf. Atypische distale Deletionsarten fanden sich bei 2/31 Pat. Dabei lag eine innerhalb des 3 Mbp Intervalles, die andere distal der 3 Mbp Region. Beide atypischen distalen Deletionen traten bei Patienten ohne konotrunkalen Herzfehler auf.

Schlussfolgerung: 6% der Deletionen 22q11.2 werden durch konventionelle FISH-Sonden nicht erfasst. Aufgrund unserer Studie scheinen atypische Deletionen häufiger ohne Konotrunkusfehlbildungen und mit milden Phänotypen einherzugehen.

Komplette Lungenvenenfehlmündung und funktionell singulärer Ventrikel – Erfahrungen mit 13 Fällen.

P31

K. Becker, *J. Scheewe, H.-H. Kramer

Klinik für Kinderkardiologie und *Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie, Universität Kiel

Patienten:

Seit 1996 wurden 13 Patienten mit funktionell singulärem Ventrikel und kompletter Lungenvenenfehlmündung (TAPVR) operiert: TAPVR suprakardial bei 10/13, infrakardial 1/13, gemischt bei 1/13; ein Patient mit hypoplastischem Linksherz (HLHS) mit regelrecht mit dem linken Vorhof konnektierten Pulmonalvenen, geschlossenem Vorhofseptum, pulmonalvenöser Abfluß über die linke Kardinalvene in die V. anonyma. Primär obstruktiver pulmonalvenöser Abfluß 7/13. Heterotaxiesyndrom 8/13 (5/7 mit Asplenie). HLHS 3/13, AV-Kanal 10/13.

Operationen:

Bei 3/13 keine Korrektur der TAPVR im Neugeborenenalter: 2/3 verstarben an den Folgen der pulmonalvenösen Obstruktion. Das 3. Kind entwickelte nach Shuntversorgung infolge der pulmonalvenösen Obstruktion einen irreversiblen pulmonalen Hypertonus, es bleibt mit einem Shunt palliiert.

Bei 10/13 Korrektur der TAPVR im Neugeborenenalter: 1/10 zur Zeit im Fontan-Kreislauf. 3/10 mit einer oberen cavo-pulmonalen Anastomose (OCPC) palliiert, Komplettierung der Fontanzirkulation geplant. Der Patient mit HLHS und verschlossenem Vorhofseptum ist mit einem modifizierten BT-Shunt versorgt, das weitere chirurgische Vorgehen offen. 4/10 verstarben nach Anlage eines aorto-pulmonalen Shunts, 1/10 (HLHS + TAPVR) einige Wochen nach Anlage der OCPC mit rapide progredienter Stenosierung des Lungenvenenostiums.

Beurteilung:

Nur ein geringer Teil der Kinder mit singulärem Ventrikel und TAPVR kann durch Schaffung einer Fontanzirkulation palliiert werden. Ein Teil wird dauerhaft mit einem aorto-pulmonalen Shunt versorgt bleiben müssen, die Herztransplantation ist früh zu erwägen.

Kardiologische Probleme beim Noonan-Syndrom – abhängig von molekulargenetischen Befunden?

P32

H.G. Kehl(1), V. Debus(1), H. Fenge(1), T. Krasemann(1), L. Musante(2), M. Hölzenbein(2), V.M. Kalscheuer(2), J. Vogt(1)
Klinik für Kinderheilkunde-Kardiologie Universität Münster(1), Max Planck Institut für molekulare Genetik Berlin-Dahlem(2)

Einleitung: Beim Noonan Syndrom (NS) sind seit kurzem Mutationen im PTPN11-Gen bekannt, die Bedeutung solcher Mutationen ist jedoch unklar. Ziel dieser Studie war es, PTPN11-Mutationen beim NS in Bezug zu klinischen Problemen insbesondere hinsichtlich der Präsenz und Ausprägung von Herzfehler zu untersuchen.

Methodik: 83 Patienten mit NS wurden systematisch klinisch (52 Items) und kardiologisch nachuntersucht. 30 (36%) dieser Patienten willigten in eine zusätzliche molekulargenetische Untersuchung ein, dazu wurde die DNA der bekannten 15 Exons des PTPN11-Gens vollständig sequenziert.

Ergebnisse: Mutationen im PTPN11-Gen zeigten nur 11 von 30 (36%) NS. Ein Vitium cordis hatten 9 von 11 (82%) Mutationspatienten, davon 7 (64%) valvuläre Pulmonalstenosen (PST), sowie je 1 ASD und valvuläre mit peripheren PST. PST sind bei Mutationspatienten signifikant häufiger ($p < 0,01$), septale Defekte und hypertrophe Kardiomyopathien jedoch hoch signifikant seltener ($p < 0,001$) gegenüber NS Patienten ohne PTPN11-Mutation. In ihren klinischen Merkmalen zeigten NS Patienten mit und ohne Mutationen im PTPN11-Gen und NS Patienten mit und ohne molekulargenetischer Untersuchung keine signifikanten Unterschiede.

Schlussfolgerungen: Im Gegensatz zur Erstpublikation treten beim NS Mutationen im PTPN11-Gen offenbar nur in ca. 1/3 der Fälle auf. Darüber hinaus lassen die Prädisposition der Mutationspatienten zu valvulären PST bei gleichzeitiger Aussparung anderer typischer Herzfehler des NS, ätiologisch eine Heterogenie des NS annehmen.

Spontanverschluss von Ventrikelseptumdefekten (VSD) bei Schulkindern und Jugendlichen

P34

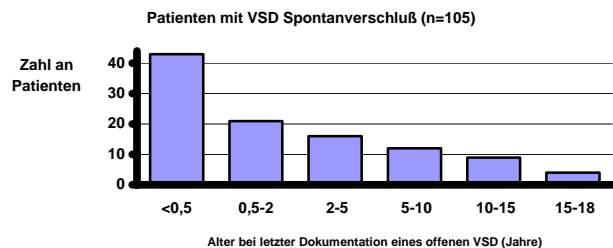
W.A. Mihatsch, A.R. Franz, R. Hopfner, S. Vossbeck, D. Lang
Sektion Pädiatrisch Kardiologie, Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universität Ulm (89075 Ulm)

Hintergrund: Es gibt nur wenig systematische Daten zum VSD Spontanverschluss jenseits des Kleinkindalters.

Zielsetzung: Beschreibung der Häufigkeit des Auftretens von VSD Spontanverschlüssen bei Kindern jenseits des 5. Lebensjahres.

Methode: Prospektive longitudinale Kohortenstudie zum VSD Spontanverschluss. Daten als Median (Min - Max).

Ergebnisse: Zwischen 1962 und 1985 wurden 250 von 282 Kinder mit VSD in eine prospektive longitudinale Studie aufgenommen. Die Dauer der Nachbeobachtung betrug 5 (0,2-38) Jahre. Bei 34 Patienten wurde ein VSD operativ verschlossen während bei 105 ein Spontanverschluss nachgewiesen werden konnte. Bei 41 erfolgte der Spontanverschluss jenseits des 2. Lebensjahres, bei 25 sogar erst im Schulalter oder später. Patienten ohne Spontanverschluss wurden 7,4 (0,24-38,2) Jahre nachbeobachtet.



Schlussfolgerung: Bei etwa einem Viertel der Patienten mit dokumentiertem VSD Spontanverschluss trat der Verschluss erst im Schulalter oder später ein.

Vergleich von Genotyp und kardiologischem Phänotyp bei Patienten mit Noonan-Syndrom

P33

A. Koch(1), M. Zenker(2), A. Rauch(2), R. Rauch(3), M. Hofbeck(3), H.G. Dörr(4), H. Singer(1)

Kinderkardiologie Erlangen(1) und Tübingen(3), Humangenet. Inst.(2) und Päd. Endokrinologie Erlangen(4)

Bei 33-50% der Patienten mit Noonan-Syndrom lassen sich nach neueren Literaturangaben Mutationen im PTPN11-Gen auf Chromosom 12q24 nachweisen. Das betroffene SHP-2-Protein reguliert die Signaltransduktion verschiedener Wachstumsfaktoren. **Patienten und Methoden:** Bei 34 Patienten mit Herzfehler und klinischen Zeichen eines Noonan-Syndroms aus 2 kinder-kardiologischen Zentren wurden Mutationsanalysen durch direkte Sequenzierung des PTPN11-Gens durchgeführt und die genetische Analyse mit den kardiologischen und klinischen Befunden verglichen.

Ergebnisse: 23/34 Patienten zeigten Punktmutationen im PTPN11-Gen. In 6/23 Fällen wurde die häufigste Mutation Asn308Asp nachgewiesen, bei 14 Patienten weitere 7 bekannte Mutationen. 3 Patienten zeigten 2 bisher nicht beschriebene Punktmutationen in Exon 3 (Asn58Asp) und 12 (Thr468Met). 19/23 Patienten mit Mutation wiesen eine Pulmonalklappenstenose, 3/23 eine Kardiomyopathie und 9/23 andere kardiologische Auffälligkeiten auf. Dagegen zeigten von den 4/11 Patienten, bei denen keine Mutation im PTPN11-Gen nachweisbar war, eine hypertrophe Kardiomyopathie, 8/11 eine Pulmonalstenose und 4/11 andere Auffälligkeiten. Ein Kleinwuchs fand sich bei Patienten mit Mutation in 16/23, ohne Mutation in 4/11 Fällen. Alle Patienten mit Kardiomyopathie zeigten auch einen Kleinwuchs. **Diskussion:** Der Anteil mit nachgewiesener Punktmutationen im PTPN11-Gen lag bei unseren Patienten mit Noonan-Syndrom bei 68% und damit höher als in der Literatur beschrieben. Eine hypertrophe Kardiomyopathie trat deutlich häufiger bei Patienten ohne PTPN11-Mutation auf (36% v 13%), die Häufigkeit einer Pulmonalstenose war vergleichbar (73% v 83%). Ein Kleinwuchs war häufiger bei den Patienten mit PTPN11-Mutation (70% v 36%) und war bei allen Patienten mit Kardiomyopathie nachweisbar.

Chronische Endothelin-A Rezeptorblockade verändert nicht die eNOS und ET-1 Kaskade in Lämmern mit erhöhtem Pulmonalfluß nach intrauteriner Plazierung eines aortopulmonalen Shunts

P35

S Fratz(1,2), B Ovidia(2), MJ Johengen(2), O Reinhartz(2), G Ross(2), R Fitzgerald(2), P Oiishi(2), J Hess(1), SM Black(3), JR Fineman(2);

1) Deutsches Herzzentrum München, TU München, 2) University of California, San Francisco, 3) Northwestern University, Chicago

Einleitung: Veränderungen der endothelialen Stickstoffmonoxid Synthase (eNOS) und Endothelin-1 (ET-1) sind an der pulmonalhypertensiven Pathophysiologie beteiligt. Seit kurzem sind ET Rezeptorantagonisten zur Behandlung der fortgeschrittenen pulmonalem Hypertension zugelassen. Allerdings ist der Effekt der chronischen ET-A Rezeptorblockade auf die eNOS und ET-1 Kaskade der Pulmonalgefäße unbekannt. Daher wurden die Veränderungen der eNOS und ET-1 Kaskade bei chronischer ET-A Rezeptorblockade im Lamm-Modell mit erhöhtem Pulmonalfluß nach intrauteriner Plazierung eines aortopulmonalen Shunts charakterisiert. **Methode:** Sofort nach Spontangeburt wurden die Lämmer lebenslang entweder mit einem ET-A Rezeptorantagonist (PD156707, 150mg/kg) oder Placebo behandelt. Im Alter von 4 Wochen wurde Blut zur Plasma-bestimmung von NO Metaboliten (NOx), ET-1 und cGMP und peripheres Lungengewebe zur Bestimmung von NOS Aktivität, NOx und cGMP und zur Western Blot Analyse von eNOS, ET-Converting-Enzym, ET-A Rezeptor und ET-B Rezeptor entnommen. **Ergebnisse:** Alle gemessenen Variablen ausser der Plasma NOx waren nicht verschieden zwischen den beiden Gruppen. Plasma NOx war signifikant erniedrigt in den PD156707-behandelten Shunt-Lämmern (n=6) verglichen mit den Placebo-behandelten Shunt-Lämmern (n=8) ($6,73 \pm 1,81$ vs. $11,09 \pm 1,46$; $p < 0,05$). **Schlussfolgerung:** Chronische ET-A Rezeptorblockade verändert nicht die eNOS und ET-1 Kaskade in Lämmern mit erhöhtem Pulmonalfluß nach intrauteriner Plazierung eines aortopulmonalen Shunts. NOx könnte im Plasma der PD156707-behandelten Shunt-Lämmer erniedrigt sein wegen einer erhöhten Nieren-Clearance von NOx.

Effekte der Hypothermie auf Gliazellen an einem Zellkulturmodell

P36

K.Schmitt (1), H.Abdul-Khaliq(1), O.Ullrich(2), P.Lange(1)
 Klinik für Angeborene Herzfehler/Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum, Berlin (1); Institut für Anatomie, Charité, Berlin (2)

Einleitung: In vorangegangenen Studien konnten wir mittels histologischer und immunhisto-chemischer Techniken am Tiermodell ein dominierendes neuropathologisches Gewebeschädigungsmuster in Form ausgeprägter ödematöser Schwellung der perivaskulären astrozytären Zellanteile nach hypothermer Perfusion zeigen. Darauf aufbauend, untersuchten wir im Zellkulturmodell die Bedeutung der Mikroglia hinsichtlich inflammatorischer neuronaler Schädigung unter hypothermen Bedingungen.

Methoden: Mikrogliale Zelllinie BV-2 inkubiert in Analogie an ein typisches Zeit-Temperatur-Protokoll im Rahmen herzchirurgischer Operationen unter tiefer Hypothermie, Griess-Assay (NO-Ausschüttung), MTT-Assay (Zellvitalitätsassay), Western Blot (iNOS-Expression).

Ergebnisse: Bei 37°C induziert Lipopolysaccharid (LPS, 1µg/ml) eine deutliche zeitabhängige NO-Ausschüttung der Mikrogliazellen mit einem Maximum 36h nach Stimulation. Kühlung (16-25°C) der Zellen reduziert die NO-Ausschüttung vollständig. Bei 30°C kommt es zu einer signifikanten Reduktion der NO-Freisetzung, jedoch keiner kompletten Unterdrückung. Unter moderater Hypothermie (33°C) war die NO-Ausschüttung nur geringfügig niedriger als in der Kontrolle bei 37°C. Der MTT-Assay bestätigt eine nahezu 100%ige Vitalität der Zellen auch nach hypothermen Inkubationsbedingungen. Mittels Western Blot konnten wir in den gekühlten Mikrogliazellen eine deutlich reduzierte Expression von iNOS nachweisen.

Schlussfolgerung: In der vorliegenden Studie konnte gezeigt werden, dass Hypothermie die Expression von iNOS und folglich die NO-Ausschüttung LPS-stimulierter Mikrogliazellen reduziert. Neuroprotektion während tief hypothermem herzchirurgischem Bypass kann unter anderem durch verminderte Aktivität der Mikrogliazellen erreicht werden.

Intrazerebrale Zytokinsynthese nach Herzoperationen mit dem extrakorporalen Kreislauf. Eine Tierexperimentelle Untersuchung.

P37

M Sokalska*, Ma Qing*, B Voss+, HH Hövels-Gürich**, B Stigler*, T Richter§, J Schlegel‡, J Hess*, G. von Bernuth**, M-C Seghaye*

Klinik für Kinderkardiologie und Angeborene Herzfehler*, Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie+, Deutsches Herzzentrum und Institut für Pathologie§ und Neuropathologie‡ an der Technischen Universität München, Klinik für Kinderkardiologie**, RWTH Aachen

Hintergrund: Herzoperationen mit extrakorporalem Kreislauf (EKK) verursachen eine systemische entzündliche Reaktion, welche für einen zerebralen Schaden mitverantwortlich sein könnte. Ziel unserer Studie war es zu untersuchen, ob das Gehirn Ort der Zytokinsynthese ist.

Material und Methodik: 14 Jungschweine wurden unter standardisiertem EKK am Herzen operiert. Sechs Stunden nach Beendigung des EKK wurde eine Biopsie vom frontalen Hirngewebe entnommen. Die Expression von den pro-inflammatorischen Zytokinen TNF-α, IL-1β, IL-6, bzw. von iNOS und die Synthese von dem protektiven IL-10 wurden mittels RT-PCR bzw. Western blot bestimmt. Biopsien von Hippocampus, Cortex und Mittelhirn wurden histologisch analysiert.

Ergebnisse: TNF-α, IL-1β und IL-6 konnten bei allen, iNOS bei 10/14 und IL-10 bei keinem der Tiere nachgewiesen werden. Histologisch wurden milde Ödeme und Lymphozytenansammlungen in allen Regionen beobachtet.

Schlussfolgerung: Herzoperationen mit dem EKK verursachen eine Synthese von pro-inflammatorischen Zytokinen und iNOS im Gehirn. Im Gegensatz zu früheren Beobachtungen an anderen Organen, gibt es in der frühpostoperativen Phase keine intrazerebrale anti-inflammatorische Reaktion. Eine unkontrollierte Synthese von pro-inflammatorischen Zytokinen könnte zur Schädigung der Hirnzellen nach Herzoperationen beitragen.

ENPP1-Mutationen verursachen das Krankheitsbild der "idiopathischen" infantilen Arterienkalkifikation (IIAC)

P38

F. Rutsch(1,3), N. Ruf(2), S. Vaingankar(1), R. Terkeltaub(1), P. Nürnberg(2)

Department of Medicine, Veterans Affairs Medical Center, University of California, San Diego, USA (1), Max-Delbrück Zentrum für Molekulare Medizin, Berlin-Buch (2), Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde, Westfälische Wilhelms-Universität Münster (3)

Bei idiopathischer infantiler Arterienkalkifikation (IIAC) kommt es zur Verkalkung der Lamina elastica interna mit begleitender Intimaproliferation großer und mittelgroßer Arterien vom muskulären Typ. In einigen Fällen bestehen zusätzlich periartikuläre Verkalkungen. Die meisten betroffenen Patienten versterben schon im frühen Säuglingsalter an den Folgen der Gefäßstenosen. Die sog. tiptoe-walking (ttw/ttw) Maus entwickelt einen ähnlichen Phänotyp mit Verkalkungen des Gelenkknorpels, der perispinalen Bänder und der Aorta. Vor kurzem wurde eine Nonsense-Mutation im Enpp1-Gen als Ursache des ttw Phänotyps beschrieben. Das Enpp1-Gen codiert die Ecto-Nucleotid Pyrophosphatase/Phosphodiesterase 1 (ENPP1/PC-1). Dieses Ecto-Enzym generiert anorganisches Pyrophosphat, einen physiologischen Kalkifikationsinhibitor. Wir sequenzierten das ENPP1-Gen von betroffenen IIAC-Patienten aus 11 nicht verwandten Familien und fanden in 8 Fällen Mutationen (2 verschiedene Nonsense-, 2 Frameshift- und 9 zusätzliche Missense-Mutationen). Durch funktionelle Analysen konnten wir zeigen, daß alle Nonsense- und Frameshift-, sowie 8 der 9 Missense-Mutationen pathogenetisch relevant sind. Unsere Ergebnisse lassen den Schluß zu, dass eine durch Mutationen im ENPP1-Gen bedingte Störung des Pyrophosphatstoffwechsels die "idiopathische" infantile Arterienkalkifikation verursacht.

Optimierung der röntgenologischen Parameter für die pädiatrische Angiokardiographie

P39

D.G.W. Onnasch, A. Schemm und H.-H. Kramer; Universität Kiel, Klinik für Kinderkardiologie und Biomedizinische Technik

Die hohe Strahlenexposition bei pädiatrischen Herzkatheteruntersuchungen und Interventionen ist ein großes Problem. In dieser experimentellen Studie prüfen wir, wie die Röntgenanlage konfiguriert werden sollte, um die Patientendosis für Angiokardiogramme möglichst klein zu halten und dennoch eine gute Bildqualität zu erhalten. Als Testobjekte dienten Acryglasplatten mit 8, 11, 15,5 und 18,5 cm Dicke. Durch eine zusätzliche Kupfertreppe wurde der Absorptionsumfang von klinischen Ventrikulogrammen erreicht. Alle Messungen wurden mit und ohne Streustrahlengeraster und mit den Strahlenfiltern 0,2 oder 0,4 mm Cu durchgeführt. Die Bildserien wurden mit der automatischen Belichtungssteuerung der Anlage (PHILIPS Integris 5000H) mit 6 Kennlinien aufgenommen. Die Bildqualität wurde messtechnisch als differentielles Signal-Rausch-Verhältnis erfasst. Dieses wurde nicht nur für kontrastarme helle Strukturen (SNRh), sondern auch für einen dunklen, stark absorbierenden Bildbereich (SNRd) bestimmt. **Ergebnisse:** Ohne Streustrahlengeraster ist die Dosis, gemessen bei gleicher Spannung, um den Faktor 1,9 beim kleinsten Objekt (entsprechend Säuglinge) und um 3,5 beim dicksten Objekt (Jugendliche) reduziert. Gleichzeitig fällt SNRd um 11% und SNRh um 27%, unabhängig von Objektdicke und Filterstärke. Bei Einsatz des stärkeren Kupferfilters beträgt die Dosis nur 71% gegenüber den Messungen mit 0,2 mm Cu. SNRd verbessert sich SNRd mit steigender Röntgenspannung, während SNRh bei niedriger Spannung hoch ist. SNRh und SNRd sind weder von der Filterstärke noch von der Objektdicke abhängig. **Folgerungen:** 1. Das Streustrahlengeraster sollte wegen der deutlichen Bildverbesserung stets benutzt werden, auch bei Kleinkindern. 2. Das 0,4 mm Cu-Filter ist empfehlenswert, da es die Dosis reduziert, ohne die Bildqualität zu beeinträchtigen. 3. Der optimalen Spannungsbereich liegt zwischen 55 und 77 kV. Entsprechend sind die Kennlinien der automatischen Belichtungssteuerung für Patienten aller Altersklassen zu konfigurieren.

Atemvariabilität von Schlagvolumina (SV) in Aorta und Pulmonalis bei LR-Shuntmessung mit Realtime MRT

P40

P. Beerbaum¹, H. Koerperich¹, P. Barth¹, J. Gieseke², R. Hoogeveen², H. Meyer¹

¹Klinik für Angeborene Herzfehler/Institut für MRT; ²Philips Medical Systems, Best, NL

Einleitung: Mit Phasencontrast-MRT-Flußmessung (PC-MRT) in "Realtime" (~25 Phasendifferenzbilder pro Sekunde) können komplette Schlagvolumina (SV) in einem Herzschlag gemessen und LR-Shunts in Sekunden quantifiziert werden. Es fehlen jedoch Informationen zur Variabilität mit Inspiration/Expiration.

Methodik: 9 Kinder (sediert, Altersmittel 5.0 J., 6 wbl.) mit kardialen Links-Rechts-Shunt; 1,5 T Philips ACS-NT MR-Scanner, 5-Element Herzspule. Nichtgetriggerte "Realtime" PC-MRT-Flußmessungen (single-shot-EPI, SENSE) orthogonal in ascend. Aorta (Ao) und Pulmonalis (PA), zeitliche Auflösung 39 msec, Voxel 2.7*2.7*6mm. Freie Atmung, zeitkorrelierte Aufzeichnung des Vektor-EKG und der Atemkurve.

Ergebnisse: Herzfrequenz 104±18 bmp, im Mittel 17±4 SV pro Gefäß in je ~11 sec. (2-3 Atemzyklen) gemessen. Niedrige Interobserver-Variabilität. Mittlere Streuung der SV von 16±5% (min/max 6%-29%), bei Relation zu Inspiration bzw. Expiration kein statistisch signifikanter Unterschied der Schlagvolumina. Qp/Qs mit Realtime-PC-MRI 1.82 (±0.43 SD), mit konv. PC-MRI 1.79 (±0.37 SD). Bei Vergleich (Bland-Altman) mit konventioneller PC-MRI als Referenz: Mittlere Differenz der SV für Ao und PA von 2-3%, obere/untere Vertrauensgrenze +17% und -18%.

Schlussfolgerungen Intracardiale Links-Rechts-Shunts können bei sedierten Kindern nicht-invasiv in wenigen Sekunden zuverlässig quantifiziert werden. Wir fanden keine signifikante Beeinflussung der Schlagvolumina durch die Atmung.

Quantitative Beurteilung der systolischen Funktion des morphologisch rechten Systemventrikels mittels Gewebe-Doppler-Echokardiographie (TDE).

P42

Abdul-Khaliq, Hashim, A Rentzsch, M Abd El-Rahman, W Hui, F Dsebis-sowa, M Gutberlet, T. Kühne, P. Ewert, JH Nürnberg, R. Hetzer, PE Lange. ; Deutsches Herzzentrum Berlin, Radiologische Klinik der Charité Berlin

Einleitung: Ziel dieser Studie war es, bei Patienten mit d-TGA nach Senning/Mustard eine Aussage über die rechtsventrikuläre systolische Funktion mittels TDE zu treffen.

Methode: 35 Patienten (19,7±5,9 J.) mit d-TGA nach Vorhofumkehroperation und 28 herzgesunde Probanden (19,8±11,1 J) wurden mittels TDE untersucht. Dabei wurde im apikalen Vierkammerblick die systolischen (ST) und diastolischen (ET, AT) Myokardwandgeschwindigkeiten der rechtsventrikulären freien Wand und des interventrikulären Septums (IVS) sowohl basal als auch in der Mitte der Wand gemessen. Bei 23 Patienten wurde außerdem eine MRT Untersuchung zur quantitativen Evaluation der RV Funktion durchgeführt.

Ergebnisse: In der Mitte der rechtsventrikulären freien Wand und basal an der AV-Klappenebene fanden sich sowohl systolisch als auch diastolisch gegenüber der Normalengruppe hoch signifikant verminderte Werte (ST: p<0.0001, ET: p<0.0001, AT: p<0.0001). Die Messung in der Mitte des IVS ergab systolisch ebenfalls signifikant verminderte Werte (p=0.001). Weiterhin korrelierte der systolische Peak (ST) am basalen (r=0,55, p=0,008) und mittleren Messpunkt (r=0,38, p=0,03) der RV freien Wand mit der RV-EF. Schlussfolgerung: Die Ergebnisse zeigen eine eingeschränkte regionale Wandkontraktilität des morphologisch rechten Systemventrikels bei Patienten mit d-TGA nach Vorhofumkehr, die in Beziehung zur systolischen RV-Funktion stehen.

Tissue Doppler Imaging, Strain und Strain rate Analyse bei Säuglingen unter 3 Monaten

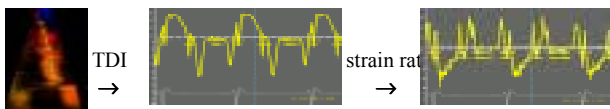
P41

P. Mehwald¹, J. Grohmann², S. Dittrich², J. Ganame¹, T. Palecek¹, P. Claus¹, J. D'hooge¹, B. Bijnens¹, L. Mertens¹, D. Kececioglu²

¹Department of Cardiology, Leuven, Belgien, ²Abteilung Angeborene Herzfehler/Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinik Freiburg

Einleitung Die Strain (ε)- und Strain rate (SR)-Echokardiographie basiert auf dem Tissue Doppler Imaging (TDI) und ermöglicht die Bestimmung der regionalen Deformierung des Myokards. Ziel der Untersuchung war es, die Anwendbarkeit von TDI, ε und SR im Säuglingsalter zu prüfen und die Ergebnisse mit veröffentlichten Normwerten für die Altersgruppe 4-18 Jahre zu vergleichen.

Methode Bei 10 Kindern im Alter von 1 Tag bis 3 Monaten wurden TDI-Daten (Vivid 7, GE) aufgenommen. Für die Beurteilung der radialen und longitudinalen Funktion wurden apikale und parasternale Aufnahmen gewählt. Aus den ε- und SR-Kurven wurden mit Hilfe eines speziellen Softwareprogramms (Speqle, K.U. Leuven, Belgien) Maximalwerte für Systole (S), frühe Diastole (De) und späte Diastole (Da) errechnet.



Ergebnisse TDI-Werte, Strain und Strain rate konnten bei allen Kindern ermittelt werden. Wir fanden ε- und SR-Werte, die meist im Bereich der beschriebenen Normwerte lagen, die TDI-Werte waren deutlich niedriger als bei älteren Kindern. Die De/Da Ratio der maximalen TDI-Messungen lag ebenfalls deutlich unter der bei älteren Kindern, bei Neugeborenen war dieses Verhältnis im Bereich des rechten Ventrikels unter 1.

Schlussfolgerung Die Methoden Tissue Doppler Imaging, Strain und Strain rate sind auch bei Säuglingen anwendbar und stellen eine Ergänzung der Diagnostik dar. Die Werte im Säuglingsalter unterscheiden sich allerdings deutlich von denen älterer Kinder.

Postercases

Pc1 – Pc13

Rheumatisches Fieber mit Pankarditis und Herzinsuffizienz: Eine atypische Präsentation

Pc1

JF von Stieglitz, S Stellwag, MC Seghaye, J Hess

Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München, TU München

Wenn auch rückläufig in seiner Inzidenz, so bleibt das rheumatische Fieber (RF) ein wichtiges Krankheitsbild im Kindesalter, das zu schwerwiegenden kardialen Komplikationen mit langfristigen Folgen führen kann. Schwierig ist die Diagnosestellung bei atypischen Verläufen, beispielhaft sei der Fall eines 10-jährigen Jungen vorgestellt.

Der Patient wurde mit Erbrechen und akuten Bauchschmerzen stationär aufgenommen. Vorangegangen waren zwei Anginen, wobei die erste bei Nachweis von Streptokokken antibiotisch behandelt wurde. Bereits einen Monat vor der zweiten Angina traten Arthralgien, Ödeme und nächtliche Orthopnoe auf. Bei Aufnahme war der Junge fieberfrei, hatte Ödeme und Hepatomegalie. Ein 4/6 holosystolisches decrescendo Geräusch und ein 1/6 Mesodiastolikum waren über dem Apex zu auskultieren. Echokardiographisch zeigte sich eine hochgradige Mitralklappeninsuffizienz und verdickte Mitralklappensegel. Außerdem waren eine mittelgradige Aortenklappen- und Trikuspidalklappeninsuffizienz und eine geringgradige Pulmonalklappeninsuffizienz nachweisbar. Bei massiver Dilatation des linken Ventrikel war die SF 28%. Laborchemisch waren der Antistreptolysin- und Anti-DNase B Titer erhöht, jedoch die Entzündungsparameter im Normbereich. Ein mechanischer Mitralklappenersatz war erforderlich. Histopathologisch zeigten sich eine floride Endomyokarditis und pathognomonische Aschoff Knoten in den Gewebeproben.

Aufgrund der Anamnese ist anzunehmen, daß im vorgestellten Fall ein Rezidiv eines unerkannten RF auftrat, welches zur kardialen Dekompensation führte. Schlußfolgernd erscheint es essentiell, Symptome des RF frühzeitig zu erkennen, um Rezidiven und lebenslanger kardialer Morbidität vorzubeugen. Desweiteren zeigt der histologische Befund, daß negative Entzündungsparameter den Ausschluß einer floriden rheumatischen Karditis nicht zulassen.

Polypöses Lymphangiom an der Mitralklappe

Pc2

B.H.P. Nagel (1), B. Asfour (2), F. Hentrich (1), U. Neudorf (1), A.A. Schmaltz (1)

Universitäts-Kinderklinik, Pädiatrische Kardiologie, Essen (1), Deutsches Kinderherzzentrum, Herz- und Thoraxchirurgie, St. Augustin (2)

Ein Herzgeräusch führte bei einem heute 14 Jahre alten Jungen 1994 zu einer kinder-kardiologischen Abklärung. Die bisherige Anamnese war blande. Der internistische und neurologische Status waren unauffällig. Das EKG war normal. Echokardiographisch fiel akzessorisches Mitralklappengewebe auf, das in den linksventrikulären Ausflusstrakt (LVOT) prolabierte. Es bestanden keine Aorteninsuffizienz (AOI) oder LVOT Obstruktion. Die Beweglichkeit der Mitralklappe (MK) war regelrecht.

Vor 6 Monaten fiel erstmals eine milde AOI auf. In der transösophagealen Echokardiographie war die MK normal beweglich mit minimaler Mitralklappeninsuffizienz (MI). Vom anterioren MK Segel zogen Sehnenfäden quer durch den LVOT, von wo aus eine flottierende zystische Struktur zur Aortenklappe hin imponierte ohne diese eindeutig zu berühren. Diese zystische Struktur war zudem knapp unterhalb des linkskoronaren Aortenklappensegels am MK Ring adhären. Die Aortenklappe war unauffällig bis auf eine milde, zentrale AOI. Der Fluß durch den LVOT war laminar. Wegen der neu entstandenen AOI sahen wir die Indikation zur Operation. Intraoperativ Bestätigung des Befundes und Resektion des redundanten MK Gewebes. Postoperativ persistiert die milde AOI, die MI ist mild. Der histologische Befund ergab ein polypöses Lymphangiom.

Zystische Lymphangiome kommen meist im cervicomediastinalen Bereich vor. Es existieren vereinzelt Berichte über Lymphangiome, die das Herz vom Mediastinum aus betreffen und das Myokard infiltrieren. Erfolgreiche Resektionen als auch spontane Regressionen sind beschrieben. Unser Fallbericht ist unseres Wissens nach der erste, der ein intrakardiales Lymphangiom dokumentiert. Es betraf die MK und den LVOT, zeigte über mehrere Jahre keine Wachstumstendenz, führte aber zu einer milden AOI, die eine operative Resektion notwendig machte.

Cumarinnekrose bei einem Patienten nach Fontanoperation

Pc3

H. Lenk (1), C. Rotzsch, I. Dähnert

Kinderklinik(1), Klinik für Kinderkardiologie, Universität Leipzig

Es wird über eine seltene Komplikation der Antikoagulation berichtet. Ein männlicher Patient mit Trikuspidal- und Pulmonalatresie erhielt im ersten Lebensmonat eine Ballonatrioseptostomie und einen zentralen aortopulmonalen Shunt. Im Alter von sechs Monaten wurde eine bidirektionale Glennanastomose angelegt. Mit drei Jahren wurde die Fontanzirkulation als totale cavopulmonale Anastomose mit fenestriertem lateralem intraatrialem Tunnel komplettiert. Seit dieser Zeit erhält das Kind Phenprocoumon. Bei einer Re-Katheterisierung 18 Monate später wurde ein Verschuß des infrarenalen Teils der unteren Hohlvene festgestellt. Jetzt bestand bei dem 5-jährigen Knaben über insgesamt acht Wochen eine Schwellung, geringe Schmerzhaftigkeit und zeitweilige Rötung der Mittel- und Endphalangen des kleinen Fingers links, die unter konservativer kinderchirurgischer Therapie unverändert blieb. Für ein aktives Vorgehen bestand keine Indikation. Sechs Wochen nach Beginn der Symptomatik kam es am vierten Finger der rechten Hand zu einer gleichartigen, ebenfalls schmerzhaften Schwellung. Unter der Annahme einer Cumarinnekrose wurde die orale Antikoagulation beendet und durch Heparin ersetzt. Schon nach drei Tagen trat eine deutliche Besserung der Symptome ein und nach zwei Wochen konnte eine vollständige Rückbildung festgestellt werden.

Eine Cumarinnekrose ist eine seltene Komplikation der Antikoagulationstherapie, deren Fortsetzung wegen Gefahr des Gliedmaßenverlustes kontraindiziert ist. Kinderkardiologen sollten von diesem Problem wissen.

**Familiäres Auftreten von Vorhofmyxomen:
Äthiologie, Klinik, Diagnostik und Therapie**

Pc4

R.Kallenberg, W.Wiebe, L.Grävingshoffl

A.E.Urban, A.-M.Brecher2, G.Schwanitz3

Deutsches Kinderherzzentrum Sankt Augustin, Kinderkardiologie1

Deutsches Kinderherzzentrum Sankt Augustin, Herz-Thorax-Chirurgie2

Institut für Humangenetik, Universität Bonn3

Bei einem 10 j. Mädchen fällt bei einer Routineuntersuchung ein Herzgeräusch auf; zusätzlich ein unproduktiver Husten, im Röntgen-Thorax eine Kardiomegalie. Echokardiographisch Darstellung eines gestielten, den linken Vorhof ausfüllenden Tumors mit Prolaps in den linken Ventrikel und Mitralinsuffizienz Grad II. Operative Entfernung am Aufnahmetag mit Resektion des Vorhofseptums.

Anamnestisch wurde der Mutter im Alter von 36 J. ein Vorhofmyxom aus dem linken Vorhof entfernt.

Bei Screeninguntersuchungen des Vaters, der 11 j. Schwester und des 13 j. Bruders Diagnose eines den linken Vorhof ausfüllenden Myxoms und ausgeprägter Mitralinsuffizienz bei der Schwester. Bei beiden Schwestern und der Mutter auffallende Haut-pigmentierungen.

Dargestellt werden Verbindungen zu assoziierten Krankheitsbildern, die Varianz des klinischen Verlaufs, unterschiedliche diagnostische Wege sowie deren Therapie, humangenetische Einordnung des Krankheitsbildes und Gegenüberstellung mit der vorliegenden Literatur.

Niedrig dosiertes Vasopressin bei postoperativem vasodilatatorischen Kreislaufversagen

Pc6

Lechner E, Mair R, Tulzer G
Kinderherzzentrum Linz

Im Rahmen eines septischen Schocks oder einer systemischen inflammatorischen Reaktion nach cardiopulmonalem Bypass kann es zum Auftreten einer Vasodilatation und in der Folge zur schweren Hypotension bis hin zum vasodilatatorischen Schock kommen. Zur erfolgreichen Therapie des vasodilatatorischen Schocks mit Vasopressin bei Erwachsenen gibt es zahlreiche Publikationen. Die Erfahrung mit Vasopressin in dieser Indikation bei Kindern ist bisher limitiert und sowohl Indikation, als auch Dosierung sind noch nicht festgelegt.

Dies sind Fallberichte über die erfolgreiche und sichere Anwendung von Vasopressin in niedriger Dosierung bei zwei Kindern mit schwerer Hypotension nach Herzoperation. Beim ersten Patienten handelt es sich um einen 13 Jahre alten Jungen mit Endokarditis der Aorten und Mitralklappe, der postoperativ eine schwere arterielle Hypotension entwickelte. Der Einsatz von Norepinephrin führte zur Aggravierung der präexistenten ventrikulären Arrhythmien. Vasopressin, begonnen mit einer Infusionsrate von 0,0002 U/kg/min und bis auf 0,0003 U/kg/min gesteigert, führte unmittelbar zu einem stabilen adäquaten arteriellen Blutdruck

Beim zweiten Fall handelt es sich um ein Neugeborenes nach arterieller Switch Operation mit vasodilatatorischem Schock, der durch herkömmliche Vasopressoren nicht kontrolliert werden konnte. Nach Beginn von Vasopressin in einer Dosis von 0,0008 U/kg/min, das nach Effekt bis auf 0,0002 U/kg/min gesteigert wurde, konnte innerhalb von einer halben Stunde ein zufriedenstellender arterieller Blutdruck erreicht werden. In beiden Fällen wurden keine Nebenwirkungen beobachtet.

Im hypovolämen Schock bei erhaltener kardialer Funktion kann Vasopressin auch nach Versagen der herkömmlichen Vasopressoren den Kreislauf stabilisieren. Bis es mehr Erfahrung mit Vasopressin zur Behandlung des vasodilatatorischen Schocks bei Kindern gibt, sollte es zurückhaltend und sehr vorsichtig eingesetzt werden.

PHACES: Ein neurocutanes Syndrom mit Anomalien der Aorta und der supraaortalen Gefäße

Pc5

Wendelin G, Kitzmüller E, Simon P*, Salzer-Muhar U

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Klin. Abt. für Pädiatrische Kardiologie und Herz- Thoraxchirurgie*, AKH Wien

Hintergrund: PHACES ist das Akronym für Manifestationen eines seltenen neurocutanen Syndroms charakterisiert durch Posterior fossa brain malformations, Hemangiomas, Arterial anomalies, Coarctation of the aorta and cardiac defects, Eye abnormalities, Sternal clefting and/or supraumbilical abdominal raphe.

Kasuistik: Wir berichten von einem Mädchen das postpartal mit Sternumspalte und supraumbilicaler Mittelbauchraphe auffällig wurde. Nach 14 Tagen entwickelten sich Hämangiome im Gesichtsbereich. Im 3. Lebensmonat trat erstmals inspiratorischer Stridor hervorgerufen durch ein subglottisches endotracheales Hämangiom auf. Der Verschluss der Sternumspalte erfolgte im Alter von 6 Monaten. Respiratorische Probleme bedingt durch das endotracheale Hämangiom machten mehrfache Laserkoagulation und systemische sowie lokale Cortisonapplikation erforderlich. Im 6. Lebensjahr wurden mittels Echokardiographie und MR-Angiographie eine Aortenbogenstenose und Fehlbildungen mehrerer supraaortalen Gefäße diagnostiziert. Aortenbogenstenose und eine Stenose des Truncus brachiocephalicus wurden chirurgisch mit End-zu-End-Anastomose bzw. Perikardpatch korrigiert.

Konklusion: Bei facialem Hämangiomen sollte an das Vorliegen eines PHACES Syndroms gedacht werden, welches u.U. auch inkomplett sein kann.

Seltene Kombination von offenem WPW-Syndrom und idiopathischem Kammerflattern: Synkopenabklärung mittels implantierbarem Reveal®-Event-Recorder-System

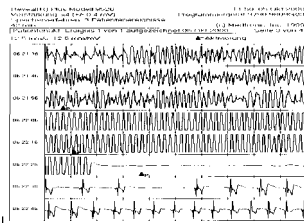
Pc7

M. Gass¹, C. Mewis², V. Dörnberger², M. Hofbeck¹

Abt. für Päd. Kardiologie¹, Abt. für Kardiologie², Universität Tübingen



Die Abklärung von Synkopen im Kindesalter kann in Einzelfällen sehr schwierig sein. Wir berichten von einem 9 Jahre alten Mädchen mit rezidivierenden Synkopen seit der frühesten Kindheit. Bei strukturell und funktionell normalen Herzen zeigte sich im EKG ein offenes WPW-Syndrom mit einer Präexzitation passend zu einer rechts posterolateralen akzessorischen Bahn. Nach erfolgreicher RF-Katheterablation persistierten die Synkopen. Im Standard-EKG zeigte sich eine normale QTc-Zeit. Die weitere Diagnostik in Form von EKG, Holter-EKG, externem Event-Recorder, Kipptisch und Ergometrie konnten keine Klärung herbeiführen. In Lokalanästhesie erfolgte dann subcutan links pectoral die Implantation eines Reveal®-Event-Recorder-Systems. Drei Wochen später konnte bei einer Synkope in der Schule nichtanhaltendes Kammerflattern vom System aufgezeichnet werden. Daraufhin wurde die Therapie mit Metoprolol eingeleitet und ein VVI-ICD implantiert. Während des follow-up's von 35 Monaten erhielt die Patientin inzwischen 2 adäquate Schocks, welche das Kammerflattern prompt terminieren konnten. Probleme mit dem ICD gab es bisher keine.



Schlussfolgerungen Implantierbare Event-Recorder sind bei Synkopenabklärung im Kindesalter hilfreich, wenn alle konservativen Verfahren keine Diagnosestellung ermöglichen. Dies gilt insbesondere bei seltenen Kombinationen von komplexen Dysrhythmien.

**Katecholamininduzierte ventrikuläre Tachykardie :
Ein Fallbericht bei einem 3jährigen Kind.**

Pc8

*M. Massin, C. Coremans, P. Lepage**CHR Citadelle, Kinderklinik der Universität Lüttich, Belgien.*

Katecholamininduzierte ventrikuläre Tachykardie ist eine seltene Rhythmusstörung mit einer schlechten Spontanprognose.

Die Eltern eines 3jährigen Patienten berichteten, dass 3 Monate vor der Untersuchung erstmalig direkt nach Schreien eine Synkope aufgetreten sei. Die Bewusstlosigkeit dauerte 90 Minuten. Zwei weitere Episoden mit langer Bewusstlosigkeit traten danach unter psychischer Belastung (Wut, Schmerzempfindung) auf. Die neurologische Untersuchung war unauffällig und Affektkrämpfe wurden vermutet. Drei weitere Episoden traten nach Spielen auf. Die Synkopen wurden dann als epileptische Anfälle missdeutet und entsprechend erfolglos behandelt. Nach der siebten Episode wurde das Kind an ein Kardiologisches Zentrum weitergeleitet.

Klinische Untersuchung, Ruhe-EKG und Echokardiographie erbrachten keine pathologischen Befunde. Das 24 Stunden-Langzeit-EKG zeigte nur isolierte monomorphe ventrikuläre Extrasystolen aber die maximale Herzfrequenz betrug erstaunlich nur 125 Schläge/min. Das Belastungs-EKG zeigte reproduzierbar ventrikuläre Extrasystolen, die über einen ventrikulären Bigeminus bei fortdauernder Belastung in eine polymorphe, mitunter bidirektionale ventrikuläre Tachykardie übergingen. Eine katecholamininduzierte ventrikuläre Tachykardie wurde festgestellt. Die Behandlung mit Betablockern (Nadolol 2.5 mg/kg-die) war erfolgreich mit Verhinderung ventrikulärer Tachyarrhythmien unter Belastung.

Dieser Fallbericht bestätigt die wichtige Rolle der Anamnese (Dauer der Bewusstlosigkeit, Auslösung durch körperliche oder psychische Belastungen) zur Abklärung von Synkopen bei Kindern.

**Intrakardiales Rhabdomyom als akzessorische
Leitungsbahn: Bestätigung durch elektrophysiologische
und morphologische Veränderungen nach Radiofrequenz-
Ablation**

Pc9

*M. Emmel, K. Brockmeier, N. Sreeram**Klinik und Poliklinik für Kinderkardiologie, Universität Köln.*

Bei einem Feten mit Tachyarrhythmie wurden in der 34. Schwangerschaftswoche 3 kardiale Rhabdomyome, einer davon am Mitralklappenring diagnostiziert. Die supraventrikuläre Reentry-Tachykardie mit Präexzitation wurde postnatal im EKG bestätigt und das in der Tachykardie abgeleitete EKG ließ eine linksseitige akzessorische Leitungsbahn vermuten. Beim Versagen konservativer Therapie wurde im Alter von 7 Monaten eine Radiofrequenz (RF) Ablation der akzessorischen Leitungsbahn durchgeführt. Dabei konnte während der Tachykardie die erste retrograde Erregung im anterioren Bereich des Mitralklappenringes, direkt unterhalb des Tumors nachgewiesen werden. Mit RF-Ablation an dieser Stelle wurde die Tachykardie beendet, die Präexzitation war nicht mehr nachweisbar. 24h später zeigte der Tumor echokardiographisch eine zentrale, auf eine Verflüssigungsnekrose hinweisende Echogenitätsminderung. Nach 8 Wochen war der Patient bei normalem EKG-Befund frei von Tachykardien. Der Tumor zeigte nun wieder eine vermehrte Echogenität mit einigen Aufhellungen, die auf narbige Veränderungen im Tumor schließen ließen.

Schlussfolgerungen: Die gezeigten elektrophysiologischen und morphologischen Veränderungen zeigen, dass das Rhabdomyom als Leitungsbahn angesehen werden muss. Die RF-Ablation ist eine wichtige Therapieoption bei therapieresistenten tumorassoziierten Tachyarrhythmien.

**Kardiale Resynchronisationstherapie (CRT): erstmaliger
Einsatz bei einem Kind unter 10 Jahren.**

Pc10

*J.H. Nürnberg, C. Butter (1), M. Schlegl (1), H. Abdul-Khaliq,
P.E. Lange**Abt. für Angeborene Herzfehler, Abt. für Kardiologie (1)
Deutsches Herzzentrum Berlin*

Die kardiale Resynchronisationstherapie (3-Kammer-Schrittmacher zur biventrikulären Stimulation, CRT) gewinnt zunehmend Bedeutung zur Herzinsuffizienztherapie erwachsener Patienten mit DCMP (EF < 35%) und komplettem LSB, jedoch liegen keine Erfahrungen bei Kindern vor.

Fallbericht: Ein 9 jähriger Junge (140 cm, 30 kg) mit histologisch nachgewiesener DCMP (LVIDd 64 mm, FS 15%, LVEDP 32 mmHg, mittlerer PAP 24 mmHg, biplane LVEF 22%) und komplettem LSB war nach katecholaminpflichtiger kardialer Dekompensation für eine HTX akzeptiert. Zur Resynchronisation der Ventrikelhämodynamik wurde ein transvenöses CRT-System (Medtronic Insync III) mit Ankerelektrode im RV-Apex, Schraubelektrode an der freien RA-Wand und Koronarsinus(CS)elektrode zur Stimulation des LV implantiert. Nach initialer CS-Sondendislokation mit Notwendigkeit der Revision war der Heilungsverlauf regelrecht.

Die invasive Evaluation zeigte nach AV-Zeit-Optimierung (100 ms) eine Steigerung der aortalen Blutdruckamplitude um 16% und Verbesserung des LVdp/dt um 63% bei Stimulation des LV 20 ms vor dem RV. Mittels Tissue-Doppler-Echokardiographie ließ sich die ventrikuläre Resynchronisation objektivieren. Klinisch zeigte sich ein stabilisierter Zustand mit Steigerung der Leistungsfähigkeit im Treppensteigen um 1 auf 4 Etagen innerhalb von 4 Wochen. Der LVIDd verringerte sich auf 60 mm bei einer FS von 19%.

Schlussfolgerung: Dieser Fall zeigt, daß es bei Kindern technisch möglich ist, ein CRT-Schrittmachersystem zu implantieren und eine LSB-bedingte Desynchronisation der Ventrikelmechanik auszugleichen. Ob die CRT den klinischen Verlauf wie bei Erwachsenen mittelfristig verbessern kann, muß der Verlauf zeigen, jedoch ist der erste Eindruck ermutigend.

**Darstellung peripherer Pulmonalarterienstenosen mit Hilfe
der hochaufgelösten Multidetector Computertomographie**

Pc11

*G.F. Greil(1), A. Kuetner(2), M. Schoebinger(3), H.P. Meiner(3),
C.D. Claussen(2), M. Hofbeck(1), L. Sieverding(1)**Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Universitätskinderklinik Tübingen(1),
Abteilung für Diagnostische Radiologie, Universitätsklinik Tübingen(2),
Abteilung für Medizinische und Biologische Informatik, DKFZ,
Heidelberg(3)*

Hintergrund: Die genaue Kenntnis des pulmonalen Gefäßbettes ist Voraussetzung für die adäquate Behandlung zahlreicher komplexer angeborener Herz- und Gefäßmissbildungen. Dessen genaue Darstellung war bisher der Herzkatheterdiagnostik vorbehalten. Die Fallbeschreibung eines Patienten mit peripherer Pulmonalarterienstenose bei Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt (Fallot Typ) und multifokaler Lungenperfusion zeigt die Möglichkeit der hochaufgelösten Darstellung des pulmonalen Gefäßbettes mit Hilfe der Multidetector Computertomographie (MDCT). Methoden: Bei ungleichen Perfusionsverhältnissen in der rechten Lunge erfolgte die Darstellung des pulmonalen Gefäßsystems mit Hilfe der MDCT bei einem beatmungspflichtigen Patienten (3 Jahre 9 Monate).

Unter venöser Injektion von 17 ml Kontrastmittel (Imeron 400) wurde in Expiration in 10 Sekunden Hals, Thorax und oberes Abdomen mit Hilfe eines MDCT (Somatom Sensation, 16 Detektoren, Kollimation 0,75 mm, 80kV, 98 eff. mAs) aufgenommen. Die pulmonalen Gefäße wurden segmentiert und als Oberflächenmodell dreidimensional dargestellt (Voxelgröße 0,5 x 0,5 x 0,6 mm). Es zeigte sich eine Stenose im Bereich der rechten Unterlappenarterie, welche dilatiert wurde. Danach war die Extubation bei deutlich verbesserten Perfusionsverhältnissen der rechten Lunge möglich.

Schlussfolgerung: Die MDCT ermöglicht nicht invasiv die dreidimensionale Darstellung pulmonaler Gefäße im Kindesalter mit hoher räumlicher Auflösung und erscheint damit als eine vielversprechende Technik zur Diagnostik und Planung von Interventionen, wenn die Kernspintomographie nicht angewandt werden kann.

Interventioneller Verschluss eines seltenen Aneurysma spuriums der rechtsventrikulären Vorderwand

Pc12

H. Issa, G. Fischer, H.-H. Kramer

Klinik für Kinderkardiologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel

Fallbericht: Wir berichten über eine 3 4/12-jährige, 14 kg wiegende Patientin mit Velo-Kardio-Facialem Syndrom und Fallot/Pulmonalatriesie, welche nach operativer Korrektur mittels VSD- Patchverschluss und Implantation eines 16 mm klappentragenden Xenografts 1 Jahr postoperativ ein Aneurysma spurium der rechtsventrikulären Vorderwand in Höhe der Anastomose zum Xenograft entwickelte.

Methode: Der Verschluss der Kommunikation zwischen dem rechtem Ventrikel und dem Aneurysma wurde per Rechtsherzkatheteruntersuchung unter Anwendung eines 7 mm Amplatzer Septal Occluders (ASO) unter gleichzeitiger transösophagealer Echokardiographie durchgeführt, hier zeigte sich der fast vollständige Verschluss sowie die rasch beginnende Organisation eines Thrombus im Aneurysma.

Diskussion: Ein Aneurysma spurium des rechten Ventrikels im Kindesalter stellt eine extrem seltene postoperative Komplikation dar. Aufgrund der engen Lagebeziehung zum Sternum ist die mediale Thorakotomie mit einem hohen letalen Risiko verbunden, als Alternative erscheint ein interventioneller Verschluss in Anlehnung an Septalverschlüsse als möglich.

Zusammenfassung: Ein seltenes rechtsventrikuläres Aneurysma als postoperative Komplikation kann alternativ zum risikoreichen chirurgischen Eingriff auch interventionell verschlossen werden. Unsere Kasuistik demonstriert die komplikationslose Implantation eines 7 mm ASO mit exzellentem Ergebnis und mittelfristiger Vermeidung einer operativen Prozedur.

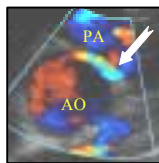
ALCA (Anomalous origin of left coronary artery) - prospektive echokardiographische Diagnose einer seltenen potentiell lebensbedrohlichen angeborenen Coronaranomalie im Kindes- und Jugendalter.

Pc13

M. Kumpf¹⁾, W. Baden¹⁾, M. Gass¹⁾, L. Sieverding¹⁾, E. Steil¹⁾, R. Kaulitz¹⁾, G. Ziemer²⁾, M. Hofbeck¹⁾

¹⁾Kinderkardiologie ²⁾Thorax-Herz-Gefäßchirurgie Univ. Tübingen

Einleitung: Der anomale Ursprung der linken Coronararterie (LCA) aus dem rechten Sinus valsalva (ALCA = Anomalous origin of left coronary artery) ist eine seltene angeborene Coronaranomalie. Inzidenz: 10% aller angeborenen Coronaranomalien. Das Risiko eines belastungsabhängigen lebensbedrohlichen Ereignisses wird bis 50%. Bei den in Frage kommenden lebensbedrohlichen Variationen von ALCA ist der Verlauf der LCA oder Teilästen zwischen Aorten- und Pulmonaliswurzel entscheidend. **Patienten und Methode:** Wir berichten über zwei männliche Jugendliche, die mit belastungsabhängigen, reanimationsbedürftigen Synkopen bei denen echokardiographisch ein anomaler Ursprung der LCA oder Teilästen und der Verlauf zwischen Aorta und Pulmonaliswurzel diagnostiziert wurden. Typisch für das tückische Krankheitsbild war die im Intervall unauffällige Ergometrie. Ein dritter Jugendlicher mit intermittierendem Linksschenkelblock zeigte echokardiographisch einen ektopen Ursprung der LCA, jedoch einen retroaortalen Verlauf. **Schlussfolgerung:** Wegweisend in der Diagnostik ist die transthorakale Echokardiographie (TTE) mit dem Nachweis des Fehlabgangs der LCA aus dem rechten Sinus valsalvae. Die Farbdopplersonographie ist beim Nachweis des Verlaufs der LCA zwischen Aorten- und Pulmonaliswurzel wichtig. In der Diagnostik sind TTE oder TEE bei Kindern der CCT überlegen. Die langfristig lebensrettende Option mit vertretbarem Risiko beim symptomatischen Patienten ist die Coronarchirurgie.



Autorenregister

Aus Gründen der Übersicht sind in diesem Verzeichnis nur die Erstautoren entsprechend ihrer Programmnummer aufgeführt.
(V=Vortrag; oP=oral Poster;
P=Poster; Pc=Poster case)

Abdul-Khaliq, H.	P42	Herberg, U.	V33	Rauch, R.	P30
Akintuerk, H.	P4	Hessling, G.	P20	Rickers, C.	P12
Asfour, B.	P3	Heusch, A.	V19	Rotzsch, C.	P5
Augustin, N.	V21	Hörer, J.	V15	Rutsch, F.	P38
Baden, W.	oP17	Hraska, V.	V2, V5	Sasse-Klaassen, S.	oP19
Becker, K.	P31	Issa, H.	Pc12	Schickendantz, S.	P17
Beerbaum, P.	V31, P40	Jux, C.	oP10	Schild, C.	oP13
Beierlein, W.	P7	Kallenberg, R.	Pc4	Schmitt, B.	V13
Bennink, G.	P2	Kammeraad, J.	P18	Schmitt, K.	P36
Bernhardt, C.	P15	Kaulitz, R.	V9	Schoof, S.	V8
Bleiziffer, S.	P8	Kehl, H. G.	P32	Schreiber, C.	oP2
Breymann, T.	V14	Khalil, M.	P21	Schumacher, K.	oP12
Daebritz, S. H.	V34	Knirsch, W.	P13	Seehase, M.	V28
Dähnert, I.	oP9	Knyphausen zu, E.	V12	Sokalska, M.	P37
Diterich, J.	P28	Koch, A.	P27, P33	Sreeram, N.	V17, V24, V25
Dittrich, S.	V27	Krämer, U.	P29	Steinmann, H.	P10
Dodge-Khatami, A.	oP15	Kriebel, T.	P22	Stern, H.	oP18
Eichhorn, J.	V32	Kumpf, M.	V10, Pc13	Stieglitz von, F. J.	Pc1
Emmel, M.	Pc9	Läer, S.	oP11	Tárnok, A.	P11
Ewert, P.	oP7	Lechner, E.	Pc6	Tiete, A. R.	V6, V7
Fenge, H.	V36	Lemmer, J.	V11	Uebing, A.	P16
Fischer, G.	V1	Lenk, H.	Pc3	Ullmann, M.	V20, oP14
Fratz, S.	V4, P35	Luther, Y. C.	P26	Wehsack, A.	P9
Fuchs, A. T.	oP5, oP6, P19	Massin, M.	Pc8	Wendelin, G.	Pc5
Gass, M.	Pc7	Mehwald, P.	P41	Yilmaz, S.	V30
Gravenhorst, V.	P24	Meyer, A. A.	V26	Zimmermann, R.	P25
Grävingshoff, L.	V3	Mihatsch, W. A.	P34		
Greil, G. F.	Pc11	Nagdyman, N.	V22, P6		
Haas, F.	P1	Nagel, B.	Pc2		
Hager, A.	V18	Nassari, B.	oP4		
Heinzl, B.	oP8	Neudorf, U.	P14		
		Nürnberg, J.-H.	P23, Pc10		
		Onnasch, D.	P39		
		Ovroutski, S.	V16, oP3		
		Peuster, M.	V23		
		Pflaumer, A.	oP1		
		Photiadis, J.	V35		
		Qing, M.	V29, oP16		