

39. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie

6–9. Oktober 2007 in Neu-Ulm

Inhaltsverzeichnis

Spezifische Kardiomyopathien I (V9)
Spezifische Kardiomyopathien II (V11)
Interventionen freie Vorträge I (V13–V19)
Interventionen freie Vorträge II/
Klinische Kardiologie (V20–V25)
Interventionen I (V28)
Klinische Kardiologie/Kardiochirurgie (V32–45 und V50–V55)
Grundlagenforschung/Bildgebung (V56–V64)
Möglichkeiten und Grenzen pränataler kardiologischer Diagnostik
(V66 und V68)
Kompetenznetz AHF/EMAH (V73–V78)
Klinische Kinderkardiologie (V97–V102)

Poster (P1–P75)

Poster (Case Reports)
Möglichkeiten und Grenzen pränataler kardiologischer
Diagnostik (PC 67)
Posterprämierung, Schlusswort und Einladung 2008 (PC79–PC96)

Autorenregister

Seminare Samstag, 6. 10. 2007

Von 10:30 bis 11:00 Uhr findet, dem Seminar I – Spiroergometrie vorgelagert, eine Lifedemo Spiroergometrie im Studio Stuttgart statt.

11:00–12:30 Uhr Studio Stuttgart

Seminar I – Spiroergometrie (AHF)

Vorsitz: K.-O. Dubowy (Bad Oeynhausen)

11:00–11:20 Uhr

Einführung in Spiroergometrie: Methodik, Messwerte, Interpretation

A. Hager (München)

11:20–11:40 Uhr

Spiroergometrie bei angeborenen Herzfehlern: Indikationen und typische Befunde in der Literatur
W. Baden (Tübingen)

11:40–12:00 Uhr

Interpretation spiroergometrischer Befunde bei komplexen Herzfehlern: Fallbeispiele aus der Praxis
K.-O. Dubowy (Bad Oeynhausen)

12:00–12:30 Uhr

Diskussion von spiroergometrischen Untersuchungsbefunden der Seminarteilnehmer
(Einreichung der Befunde bitte zuvor per E-Mail an kdubowy@hdz-nrw.de)

12:30–14:00 Uhr Studio Ballett

Seminar IV – MRT

Vorsitz: L. Sieverding (Tübingen)

12:30–12:50 Uhr

LV-Funktion incl. Perfusion und Late enhancement
L. Sieverding (Tübingen)

12:50–13:10 Uhr

RV-Funktion

E. Valsangiacomo (Zürich, Schweiz)

13:10–13:30 Uhr

Hybrid-MRT

G. Greil (London, Großbritannien)

13:30–13:50 Uhr

PAH

P. Beerbaum (London, Großbritannien)

14:00–16:00 Uhr Studio München

Seminar III-1: Rhythmologie & Schrittmacher

Vorsitz: n. n.

14:00–17:00 Uhr Kleiner Saal

Seminar V – Echokardiographie

Vorsitz: M. Vogel (München)

14:00–14:05 Uhr

Begrüßung

H. Abdul-Khaliq (Homburg/Saar),

P. Boettler (Freiburg), M. Vogel (München)

14:05–14:30 Uhr

Grundlagen myokardialer Doppler, IVA

M. Vogel (München)

14:30–15:00 Uhr Eindimensionaler

und zweidimensionaler Strain

P. Boettler (Freiburg)

15:00–15:15 Uhr Pause

15:15–15:40 Uhr

Schwierigkeiten bei den Messungen der Studien für das Kompetenznetz: Worauf ist in Zukunft bei der Aufnahme von Daten für das KN besonders zu achten
J. Schöber (Taufkirchen)

15:40–16:05 Uhr

Evaluation der Dyssynchronie und der Vorhoffunktion bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern

A. Rentzsch (Homburg/Saar)

16:05–16:15 Uhr Pause

16:15–17:00 Uhr

Übungen in kleinen Gruppen an Ultraschallgeräten (Vivid 7 der Firma GE) mit Kindern

16:00–18:00 Uhr Studio München

Seminar III-2: Rhythmologie & Schrittmacher

(Aufbau auf Seminar III-1)

Vorsitz: n. n.

Wissenschaftliches Programm**Sonntag, 7. 10. 2007**

08:30–09:00 Uhr Großer Saal

Begrüßung

09:00–10:30 Uhr Großer Saal

Hauptsitzung: Myokarditis I

Vorsitz: B. Stiller (Berlin), D. Schranz (Gießen)

09:00–09:35 Uhr EV1

Molekulare Mechanismen der Myokarditis

R. Kandolf (Tübingen)

09:35–09:55 Uhr EV2

Möglichkeiten und Grenzen der Interferontherapie am Beispiel der Virushepatitis

M. P. Manns (Hannover)

09:55–10:30 Uhr EV3

Therapie der chronischen Myokarditis mit Betaferon

H.-P. Schultheiss (Berlin)

10:30–11:00 Uhr Pause

11:00–12:30 Uhr Großer Saal

Hauptsitzung: Myokarditis II

Vorsitz: H.-P. Schultheiss (Berlin),

R. Hofstetter (Frankfurt)

11:00–11:40 Uhr EV4

Therapie der chronischen Myokarditis mit Immunadsorption

S. Felix (Greifswald)

11:40–11:55 Uhr EV5

Scheitern der Myokarditisstudie im Kindesalter

A. A. Schmaltz (Essen)

11:55–12:20 Uhr EV6

HTX bei Myokarditis im Kindesalter

J. Bauer (Gießen)

12:20–12:30 Uhr

Preisverleihung durch H.-H. Kramer,

Präsident der DGPK

12:30–14:00 Uhr Großer Saal

Lunchsymposium Philips Medizin Systeme

13:00–14:00 Uhr Garderobenfoyer

Posterbegehung

14:00–16:00 Uhr Großer Saal

Hauptsitzung: Spezifische Kardiomyopathien I

Vorsitz: J. Kreuder (Gießen),

D. Kececioglu (Bad Oeynhausen)

14:15–14:45 Uhr EV7

Pathomorphologie der Kardiomyopathien

R. Kandolf (Tübingen)

14:45–15:45 Uhr EV8

New Insights from the US Pediatric Cardiomyopathies

Registry

S. Lipshultz (Miami, USA)

15:45–16:00 Uhr V9

Genese und Reversibilität von Tachykardie induzierten Kardiomyopathien

B. Franzbach, J.C. Will, G. Krings, L. Schmitz,

B. Opgen-Rhein, M. Botsch, F. Berger (Berlin)

16:00–16:30 Uhr Pause

16:30–18:00 Uhr Großer Saal

Hauptsitzung: Spezifische Kardiomyopathien II

Vorsitz: R. Kandolf (Tübingen), J. Weil (Hamburg)

16:30–17:00 Uhr EV10

Genetisches Screening

S. Klaassen (Berlin)

17:00–17:15 Uhr V11

Erfahrungen mit der Herztransplantation bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen

E. zu Knyphausen, G. Tenderich, K.-W. Deyerlingen,

C. Özkeper, D. Kececioglu, R. Körfer (Bad Oeynhausen)

17:15–18:00 Uhr EV12

Doxorubicin-CMP: mechanisms and therapeutic targets

S. Lipshultz (Miami, USA)

12:30–14:00 Uhr Kleiner Saal

Lunchsymposium Actelion: Pulmonal arterielle Hypertonie (PAH) bei angeborenen Herzfehlern – Therapie mit Endothelin-Rezeptor-Antagonisten im Fokus

Vorsitz: D. Schranz (Gießen)

12:30–12:35 Uhr LS1

Einführung

D. Schranz (Gießen)

12:35–12:55 Uhr LS2

Epidemiologie und Pathophysiologie der PAH bei angeborenen Herzfehlern

R. Zimmermann (Gießen)

12:55–13:15 Uhr LS3

Von der Theorie zur Therapie – Erfahrungen mit Bosentan bei Patienten mit PAH bei angeborenen Herzfehlern

F. Berger (Berlin)

13:15–13:35 Uhr LS4

Bosentan bei Eisenmenger-Syptomatik – die BREATHE-5-Studie

G. Balling (München)

13:35–13:45 Uhr LS5

Zusammenfassung

D. Schranz (Gießen)

13:00–14:00 Uhr Garderobenfoyer

Posterbegehung

14:15–16:00 Uhr Kleiner Saal

Interventionen freie Vorträge I

Vorsitz: M. Schneider (Sankt Augustin),

G. Fischer (Kiel)

14:15–14:30 Uhr V13

Outcome nach aortaler Ballonvalvuloplastie im Kindesalter – Analyse von mehr als 1000 Patienten aus 20 Zentren

P. Ewert (Berlin), H. Bertram (Hannover), J. Breuer

(Bonn), I. Dähnert (Leipzig), S. Dittrich (Freiburg),

A. Eicken (München), M. Emmel (Köln), G. Fischer (Kiel),

R. Gitter (Linz, Österreich), M. Gorenflo

(Heidelberg), N. Haas (Bad Oeynhausen), E. Kitzmüller

(Wien, Österreich), A. Koch (Erlangen), O. Kretschmar

(Zürich, Schweiz), A. Lindinger (Homburg/Saar),

I. Michel-Behnke (Gießen), J. Nürnberg (Bremen),

M. Peuster (Rostock), K. Walter (Duisburg), P. Zartner

(Sankt Augustin), F. Uhlemann (Stuttgart)

14:30–14:45 Uhr V14

Kurz- und mittelfristige Ergebnisse der Ballonvalvuloplastie bei Neugeborenen mit kritischer Aortenstenose

J. Breuer, J. Schirrmeister, U. Herberg, T. Kohl, U. Gembruch, A. Welz, C. Schmitz (Bonn)

14:45–15:00 Uhr V15

Langzeit-Überleben und Freiheit von Re-Intervention bei Patienten mit kongenitaler Aortenstenose nach Ballonvalvuloplastie vs. offene Kommissurotomie

B. A. Nasser¹, M. Zimmer¹, P. Ewert¹, H. Abdul-Khaliq², M. Huebler¹, V. Alexi-Meskishvili¹, E. M. Delmo-Walter¹, J. Stein¹, Y. Weng¹, F. Berger¹, R. Hetzer¹ (¹Berlin, ²Homburg/Saar)

15:00–15:15 Uhr V16

Ergebnisse der Stentimplantation in der Therapie nativer und postoperativer Pulmonalarterienstenosen

I. Michel-Behnke, K.-J. Hagel, H. Akintuerk, D. Schranz (Gießen)

15:15–15:30 Uhr V17

Perioperative Stent Implantation for Management of Pulmonary Artery Stenoses in Infants with Single Ventricle Physiology

N. Sreeram¹, M. Emmel¹, K. Brockmeier¹, F. Hitchcock², G. Bennink¹ (¹Köln; ²Utrecht, Niederlande)

15:30–15:45 Uhr V18

Age dependent therapy of aortic coarctation in children – short to medium term follow-up of surgical and interventional approach

O. Kretschmar¹, W. Knirsch¹, S. Früh¹, A. Dodge-Khatami¹, F. Berger², R. Prêtre¹ (¹Zürich, Schweiz; ²Berlin)

15:45–16:00 Uhr V19

Radiofrequenzablationen von akzessorischen Leitungsbahnen im Kindesalter

M. Gass, J. Schreieck, H.-J. Weig, M. Hofbeck (Tübingen)

16:00–16:30 Uhr Pause

16:30–18:00 Uhr Kleiner Saal

Interventionen freie Vorträge II/Klinische Kardiologie

Vorsitz: T. Paul (Göttingen), K.-G. Schmidt (Düsseldorf)

16:30–16:45 Uhr V20

Katheterablation von supraventrikulären Tachykardien bei pädiatrischen Patienten mit angeborenem Herzfehler

T. Kriebel, H. Schneider, G. Dann, C. Jux, M. Sigler, T. Paul (Göttingen)

16:45–17:00 Uhr V21

Negativer Effekt der WPW Präexzitation mittels rechtsseptaler und paraseptaler Leitungsbahnen auf linksventrikuläre Funktion

J. Janoušek¹, M. Tomaske², V. Rázek¹, G. Hindricks¹, R.A. Gebauer³, V. Tomek³, W. Knirsch², U. Bauersfeld² (¹Leipzig; ²Zürich, Schweiz; ³Prag, Tschechische Republik)

17:00–17:15 Uhr V22

Mapping und Ablation supraventrikulärer Tachykardien mit ferngesteuerter Magnethavigation – Erfahrungen bei Kindern und Patienten mit komplexen Herzfehlern

A. Pflaumer, G. Hessling, A. Luik, J. Wu, H. Estner, I. Deisenhofer, B. Zrenner, J. Hess (München)

17:15–17:30 Uhr V23

Holter-EKG zum Follow up (FU) von Schrittmacher (SM) Patienten – eine Notwendigkeit?

B. Nagel, A. Gamillscheg, M. Anelli-Monti, A. Beitzke (Graz, Österreich)

17:30–17:45 Uhr V24

Kardiale Resynchronisationstherapie (CRT): Eine Therapieoption für herzinsuffiziente Kinder mit dilatativer Kardiomyopathie (DCM)!

H. Abdul-Khaliq¹, R. Schuck², D. Thiemig², A. Rentzsch¹, M. Yigitbasi², B. Peters², G. Fröhlig¹, F. Berger², P. E. Lange² (¹Homburg/Saar; ²Berlin)

17:45–18:00 Uhr

Erhöhte Intima-Media-Dicke (IMT) bei Kindern und Jugendlichen nach Herz- V25 und Herzlungentransplantation

R. Dalla Pozza, S. Urschel, J. Diterich, C. Schmitz, H. Netz (München)

Wissenschaftliches Programm Montag, 8.10.07

08:30–10:30 Uhr Großer Saal

Hauptsitzung: Interventionen I

Vorsitz: A. Beitzke (Graz, Österreich), F. Berger (Berlin)

08:30–09:15 Uhr EV26

Interventional VSD closure – consequences of the European registry

M. Carminati (Mailand, Italien)

9:15–9:30 Uhr EV27

VSD-Closure with coils – is it a superior option?

T.P. Lé (Hamburg)

9:30–9:45 Uhr V28

Entwicklung eines neuen Patchsystems zum Verschluss von muskulären Ventrikelseptumdefekten im Hybridverfahren

N. Lang¹, R. Aumann¹, F. Freudenthal³, R. Sodian¹, M. Hinterseer¹, D. Rassouljian¹, S. Däbritz¹, N. Vasilyev², P. Del Nido², H. Netz¹, R. Kozlik-Feldmann¹ (¹München, ²Boston, USA; ³La Paz, Bolivien)

9:45–10:30 Uhr EV29

Percutaneous pulmonary valve replacement

P. Bonhoeffer (London, Großbritannien)

10:30–11:00 Uhr Pause

11:00–12:30 Uhr Großer Saal

Hauptsitzung: Interventionen II

Vorsitz: H.-H. Kramer (Kiel), F. Uhlemann (Stuttgart)

11:00–11:45 Uhr EV30

The treatment of choice for aortic coarctation is balloon dilatation

O. Galal (Jeddah, Saudi Arabien)

11:45–12:30 Uhr EV31

The treatment of choice for aortic coarctation is stenting

S. Qureshi (London, Großbritannien)

08:30–10:30 Uhr Kleiner Saal

Klinische Kardiologie/Kardiochirurgie

Vorsitz: R. Cesnjevar (Erlangen), A. Eicken (München)

08:30–08:45 Uhr V32

Dimensionierte Erweiterung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes bei Korrektur der Fallotschen Tetralogie – 10-Jahres-Ergebnisse

I. Voges, J. Scheewe, G. Fischer, O. Jung, H.-H. Kramer, A. Uebing (Kiel)

08:45–09:00 Uhr V33

Primärkorrektur der Fallotschen Tetralogie bei Neugeborenen und Säuglingen bis zum vollendeten 4. Lebensmonat

M. Tamesberger, E. Lechner, R. Mair, A. Hofer, E. Sames-Dolzer, G. Tulzer (Linz, Österreich)

09:00–09:15 Uhr V34

Eine Übersicht zum Thema

„RVOT-Rekonstruktion mit Homograft oder Contegra?“
T. Breymann, H. Hecker, M. Ono, H. Görler, D. Böthig (Hannover)

09:15–09:30 Uhr V35

Erfahrungen der Implantation von Contegra®-Grafts nach Unifokalisation

C. Arenz, N. Sinzobahamvyva, C. Fink, H. C. Blaschczok, M. Kaestner, E. Schindler, J. Photiadis, M. Schneider, V. Hraska, B. Asfour (Sankt Augustin)

09:30–09:45 Uhr V36

Early and mid-term-outcome after simple and complex arterial switch operations in 114 consecutive patients: a single centre experience

C. Prandstetter, A. Hofer, E. Lechner, R. Mair, E. Sames-Dolzer, G. Tulze (Linz, Österreich)

09:45–10:00 Uhr V37

Mittelfristige Ergebnisse nach Korrekturoperation der Transposition der großen Arterien mit Pulmonalstenose

K. Gasser, J. C. Stelter, J. Photiadis, N. Sinzobahamvyva, M. Schneider, E. Schindler, C. Haun, B. Asfour, V. Hraska (Sankt Augustin)

10:00–10:15 Uhr V38

Re-Interventionen nach der arteriellen Switch-Operation bei Patienten mit Taussig-Bing-Anomalie

H. C. Blaschczok, C. Arenz, M. Blohm, N. Sinzobahamvyva, M. J. Jussli, E. Schindler, V. Hraska, B. Asfour (Sankt Augustin)

10:15–10:30 Uhr V39

Mittelfristige Ergebnisse der anatomischen Korrektur kongenital korrigierter Transposition der großen Arterien

V. Hraska, K. Gasser, J. Photiadis, C. Haun, E. Schindler, M. Schneider, H. C. Blaschczok, C. Arenz, B. Asfour (Sankt Augustin)

11:00–12:30 Uhr Kleiner Saal

Klinische Kardiologie/Kardiochirurgie

Vorsitz: B. Asfour (Sankt Augustin), L. Sieverding (Tübingen)

11:00–11:15 Uhr V40

Psychomotorische Entwicklung nach operativer Behandlung des Hypoplastischen Linksherzsyndroms: ein Vergleich mit und ohne antegrade selektive Kopfperfusion

A. K. Furck, V. Schulze, A. Drabkin, C. Otto-Morris, J. Scheewe, H.-H. Kramer (Kiel)

11:15–11:30 Uhr V41

Close interdisciplinary surveillance and earlier age at PCPC prevent interstage mortality after the Norwood procedure

L. Ben Mime¹, N. Sreeram², M. Emmel², F. Hitchcock³, K. Brockmeier², Th. Wahlers¹, G. Bennink¹ (¹ Köln; ² Utrecht, Niederlande)

11:30–11:45 Uhr V42

Frühzeitige Entlastung des funktionell univentrikulären Herzens durch eine partielle cavopulmonale

Anastomose im Alter von weniger als 6 Monaten

J. Cleuziou, C. Schreiber, J. K. Cornelsen, J. Hörer, Z. Prodan, A. Eicken, R. Lange (München)

11:45–12:00 Uhr V43

Offene Herzoperation von angeborenen Herzfehlern bei Neu- und frühgeborenen mit einem Gewicht von unter 2,5 kg

E. Lechner, A. Hofer, R. Mair, E. Sames-Dolzer, J. J. Steiner, D. Vondry, G. Tulzer (Linz, Österreich)

12:00–12:15 Uhr V44

Innovative chirurgische Technik zur Reduktion der Kompression der Bronchien durch dilatierte Pulmonalarterien

V. Hraska, C. Arenz, J. M. Jussli, Ch. Fink, Ch. Haun, J. Photiadis, B. Asfour (Sankt Augustin)

12:15–12:30 Uhr V45

Aortic Valve Reconstruction in the pediatric age group: surgical management V45 and long-term results

L. Ben Mime¹, N. Sreeram¹, M. Emmel¹, F. Hitchcock², K. Brockmeier¹, Th. Wahlers¹, G. Bennink¹ (¹ Köln; ¹ Utrecht, Niederlande)

12:30–14:00 Uhr Großer Saal

Lunchsymposium genzyme gmbh:

13:00–14:00 Uhr Garderobenfoyer

Posterbegehung

14:15–16:30 Uhr Großer Saal

Hauptsitzung: EMAH

Vorsitz: S. Däbritz (München), O. Krogmann (Duisburg)

14:15–14:35 Uhr EV46

EMAH Versorgung und Weiterbildungsstrukturen

J. Hess (München)

14:35–14:55 Uhr EV47

Medizinische Probleme bei EMAH-Patienten

U. Bauer (Berlin)

14:55–15:15 Uhr EV48

Schwangerschaft bei Müttern mit AHF

H. Kaemmerer (München)

15:15–15:30 Uhr EV49

Interventionen bei EMAH-Patienten

T. Konorza, U. Neudorf (Essen), M. Schneider (Sankt Augustin)

15:30–15:40 Uhr V50

Reoperationen 27 Jahre nach einer Senning-Operation. Inzidenz, Indikationen und Ergebnisse bei 314 Patienten

J. Hörer, E. Karl, G. Theodoratou, C. Schreiber, Z. Prodan, J. Cleuziou, M. Vogt, K. Holper, R. Lange (München)

15:40–15:50 Uhr V51

Modifizierte Korrektur der Ebstein-Anomalie bei Erwachsenen ohne Ventrikelplikatur und deren Weiterentwicklungen

N. Nagdyman, P. Ewert, T. Komoda, R. Hetzer, F. Berger (Berlin)

15:50–16:00 Uhr V52

Surgical re-interventions after repair of incomplete atrioventricular septal defect

M. Ono, H. Goerler, D. Boethig, M. Westhoff-Bleck, T. Breyermann (Hannover)

16:00–16:10 Uhr V53

Die interventionelle Therapie der Aortenisthmusstenose im Erwachsenenalter hat die Operation weitestgehend verdrängt

P. Ewert, B. Peters, O. Miera, T. Kühne, A. Moysich, N. Nagdyman, F. Berger (Berlin)

16:10–16:20 Uhr V54

Chronotrope Inkompetenz und körperliche Leistungsfähigkeit bei Patienten mit systemischem rechten Ventrikel

A. Uebing¹, W. Li², H.-H. Kramer¹, M. A. Gatzoulis², G. P. Diller² (¹Kiel; ²London, Großbritannien)

16:20–16:30 Uhr V55

Nachweis kardialer Dyssynchronie bei Erwachsenen mit morphologisch rechtem Systemventrikel nach Vorhofumkehroperation bei Transposition der großen Arterien

K. Hötzer¹, M. Müller¹, A. Rentzsch¹, F. Berger², H. Abdul-Khaliq¹ (¹Homburg/Saar, ²Berlin)**ab 17:00 Uhr Großer Saal****Mitgliederversammlung der DGPK**

10:30–11:00 Uhr Pause

12:30–14:00 Uhr Kleiner Saal**Lunchsymposium CryoCath:** Stellenwert der KRYO-Ablation in der Kinderkardiologie**13:00–14:00 Uhr Garderobenfoyer****Posterbegehung****14:15–16:30 Uhr Kleiner Saal****Grundlagenforschung/Bildgebung**

Vorsitz: M. Hofbeck (Tübingen), M. Peuster (Göttingen)

14:15–14:30 Uhr V56

Rolle von β_2 -Rezeptoragonisten bei der Regulation des Gefäßtonus im pulmonalen und systemischen Kreislauf

R. Knies, D. Wenzel, J. Welschhoff, V. Stolle, B.K. Fleischmann, J. Breuer (Bonn)

14:30–14:45 Uhr V57

Stent Imaging mittels 64-Detektor CT und 3-Tesla-Hochfeld-MRT im Vergleich mit der Katheterangiographie

J.G. Eichhorn^{1,2}, F.R. Long², S. Hill², S. Ley¹, M. Gorenflo¹, R. Arnold¹, H.-U. Kauczor¹, H.E. Ulmer¹, J. Cheatham² (¹Heidelberg; ²Columbus, USA)

14:45–15:00 Uhr V58

Untersuchung der univentrikulären Funktion und der regionalen Wandbewegung mittels MRT bei Kindern mit hypoplastischem Linksherzsyndrom (HLHS)

C. Hart¹, I. Voges¹, M. Jerosch-Herold², J. Scheewe¹, T. Hansen¹, H.-H. Kramer¹, C. Rickers¹ (¹Kiel; ²Oregon, USA)

15:00–15:15 Uhr V59

Magnetresonanztomographie bei grenzwertig kleinen linken Ventrikeln

L. Grosse-Wortmann, O. Al-Radi, T.J. Yun, K. Siho, A. Redington, S.J. Yoo, G. v. Arsdell (Toronto, Kanada)

15:15–15:30 Uhr V60

Myokardiale Perfusions- und Vitalitäts-Untersuchungen mittels MRT bei TGA-Patienten nach arterieller Switch Operation

C. Rickers¹, G. Fischer¹, I. Voges¹, M. Jerosch-Herold², C. Hart¹, T. Hansen¹, H.-H. Kramer¹ (¹Kiel, ²Oregon, USA)

15:30–15:45 Uhr V61

Cardiovascular Magnetic Resonance-Echocardiography-Correlations – Implications of Infundibular Disease

A. Uebing¹, S.V. Babu-Narayan², W. Li², M.A. Gatzoulis² (¹Kiel; ²London, Großbritannien)

15:45–16:00 Uhr V62

Beurteilung der linksventrikulären diastolischen Funktion mittels Tissue Doppler Echokardiographie (TDE) in Ruhe und unter Belastung bei asymptomatischen Kindern nach mechanischem Aortenklappenersatz (AKE)

R. Görg, K.O. Dubowy, Th. Laser, U. Blanz, R. Körfer, D. Kececioglu (Bad Oeynhausen)

16:00–16:15 Uhr V63

3D-Echokardiographie – eine neue Methode zur Evaluierung der globalen linksventrikulären Dyssynchronie bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern

T. Rädle-Hurst, A. Rentzsch, M. Müller, H. Abdul-Khaliq (Homburg/Saar)

16:15–16:30 Uhr V64

Globale diastolische Dysfunktion und verminderte Belastbarkeit bei Patienten nach Fontan-OP – eine Gewebe-Doppler und Spiroergometrie-Studie

F. I. Lunze¹, I. Schulze-Neick¹, V. Alexi-Meskishvili¹, S. Ourotski, H. Abdul-Khaliq², F. Berger¹ (¹Berlin, ²Homburg/Saar)

Wissenschaftliches Programm

Dienstag, 9. 10. 07

08:30–10:30 Uhr Großer Saal**Hauptsitzung: Möglichkeiten und Grenzen pränataler kardiologischer Diagnostik**

Vorsitz: J. Hess (München), A. Lindinger (Homburg/Saar)

08:30–08:40 Uhr EV65

Herzfehler in der Pränataldiagnostik – ein (Beratungs-) Notfall!

H. Gerleve, K.-D. Jaspers (Coesfeld)

08:40–08:55 Uhr V66

„Failing“ right ventricle – postnataler Verlauf nach schwerer fetaler rechtsventrikulärer Dysfunktion

U. Herberg, C. Berg, A. Geipel, J. Schirrmeyer, U. Doll, A. Heep, U. Gembruch, J. Breuer (Bonn)

08:55–09:00 Uhr PC67

RPA-LA-Fenster als Ursache für eine exzessive pränatale Volumenbelastung des linken Ventrikels

J. Reckers¹, U. Gembruch², M. Schneider¹, B. Wiebe¹, V. Hraska¹, N. Sinzobahamvya¹, E. Schindler¹, C. Fink¹ (¹Sankt Augustin, ²Bonn)

09:00–09:15 Uhr V68

Implementierung eines Komplexitäts-Score (P-MAP-X-Score) zur standardisierten Beratung von pränatal diagnostizierten angeborenen strukturellen Herzfehlern
M. W. Freund, L. Pistorius, H. ter Heide, P. Stoutenbeek, J. Strengers (Utrecht, Niederlande)

Moderation: J. Hess (München)

09:15–09:30 Uhr EV69

Möglichkeiten und Grenzen pränataler kardiologischer Diagnostik ... aus der Sicht des Geburtshelfers/helferin
B. Schiessl (München)

09:30–09:45 Uhr EV70

Möglichkeit und Grenzen pränataler kardiologischer Diagnostik ... aus der Sicht des Kinderkardiologen/in
R. Oberhoffer (München)

09:45–10:00 Uhr EV71

Möglichkeit und Grenzen pränataler kardiologischer Diagnostik ... aus der Sicht des Herzchirurgen
G. Ziemer (Tübingen)

10:00–10:30 Uhr

Diskussion

10:30–11:00 Uhr Pause

11:00–12:30 Uhr Großer Saal

Hauptsitzung: Kompetenznetz AHF/EMAH

Vorsitz: P. E. Lange (Berlin), H. E. Ulmer (Heidelberg)

11:00–11:15 Uhr EV72

Prävalenz angeborene Herzfehler in Deutschland (Pan-Studie): Ergebnisse des ersten Erfassungsjahres
A. Lindinger (Homburg/Saar), G. Schwedler (Berlin), H. W. Hense (Münster)

11:15–11:30 Uhr V73

Kompetenznetz Objektive Belastbarkeit (QP1)
Laufbandspiroergometrie – Referenzwerte für kardio-zirkulatorische Parameter

A. Kretschmer, K.-O. Dubowy, D. Bunse, W. Baden, B. Peters, M. Hofbeck, D. Kececioglu (Bad Oeynhausen, Tübingen, Magdeburg)

11:30–11:45 Uhr V74

Kompetenznetz Objektive Belastbarkeit (QP1)

Laufbandspiroergometrie – Referenzwerte

für ventilatorische Parameter und Laktat
D. Bunse, K.-O. Dubowy, A. Kretschmer, W. Baden, P. Peters, M. Hofbeck, D. Kececioglu (Bad Oeynhausen, Tübingen, Magdeburg)

11:45–12:00 Uhr V75

Echokardiographische Evaluation
der Rechtsherzinsuffizienz nach Korrektur
eines angeborenen Herzfehlers

P. Böttler¹, A. Rentzsch², B. Peters³, M. Vogel⁴, M. Vogt⁴, K.-O. Dubowy, B. Stiller⁵, H. Abdul-Khaliq²
(¹Freiburg, ²Homburg/Saar, ³Magdeburg, ⁴München, ⁵Bad Oeynhausen, ⁵Berlin)

12:00–12:10 Uhr V76

Quality of life and exercise capacity in 497 patients with congenital heart disease

A. Gratz, J. Hess, A. Hager (München)

12:10–12:20 Uhr V77

Berufliche und soziale Integration junger Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern.

M. Vigil¹, E. Niggemeyer¹, G. Schwedler¹, U. Busch¹, H. W. Hense², U. Bauer¹ (¹Berlin, ²Münster)

12:20–12:30 Uhr V78

Sexualität und Familienplanung von Patientinnen mit angeborenen Herzfehlern

M. Vigil¹, U. Bauer¹, E. Niggemeyer¹, N. Nagdyman¹, J. Rattenhuber², V. Seifert-Klauss², K. T. M. Schneider², V. Trigas², H. Kaemmerer² (¹Berlin, ²München)

12:30–13:00 Uhr

Posterprämierung, Schlusswort und Einladung 2008

A. A. Schmaltz (Essen), J. Weil (Hamburg)

08:30–10:30 Uhr Kleiner Saal

Klinische Kardiologie: Postercases

Vorsitz: J. Vogt (Münster), J. Janoušek (Leipzig)

08:30–08:36 Uhr PC79

Dilatative Kardiomyopathie als Folge einer exzentrischen Ventrikel-Aktivierung durch eine akzessorische Leitungsbahn

M. Emmel, N. Sreeram, K. Brockmeier (Köln)

08:36–08:42 Uhr PC80

Reversible dilatative Kardiomyopathie bei extremer chronischer Anämie (Hb1, 1g/dl)

V. Gravenhorst, C. Jux, S. Kietz, T. Paul (Göttingen)

08:42–08:48 Uhr PC81

Eine neue R384T-Mutation im PRKAG2-Gen führt zu ventrikulärer Präexzitation, linksventrikulärer Hypertrophie und rechtsatrialer Glykogenose
S. Klaassen, H. Koch, L. Schmitz, M. Gutberlet, G. Stoltenburg, S. Probst, B. Opgen-Rhein, L. Thierfelder, F. Berger, J. C. Will (Berlin)

08:48–08:54 Uhr PC82

Tissue Doppler Imaging zeigt regionale Unterschiede für die Entwicklung von strain und velocity bei Patienten mit infantilem Morbus Pompe unter Enzymersatztherapie im Langzeitverlauf

D. Schmidt, K. J. Hagel, A. Hahn, D. Schranz (Gießen)

08:54–09:00 Uhr PC83

Neue genetische Variante eines Long-QT-Syndroms (LQTS) mit variabler klinischer Ausprägung in einer Großfamilie
B. Nagel¹, B. Rotman¹, E. Schulze-Bahr², A. Fandl¹, A. Beitzke¹ (¹Graz, Österreich, ²Münster)

09:00–09:06 Uhr PC84

Hybrid-Implantation eines klappentragenden Stents bei dilatierte Pulmonalarterie – Erstbeschreibung einer minimalinvasiven Technik bei einem 8-jährigen Jungen
S. Dittrich, F. Beyersdorf, C. Schlensak (Freiburg)

09:06–09:12 Uhr PC85

Stenting eines restriktiven Foramen ovale bei kritischer neonataler Linksobstruktion

A. Eicken, G. Balling, P. Gildein, M. Vogt, W. Sebening, J. Hess (München)

09:12–09:18 Uhr PC86

Penetration eines Amplatzer-Occluders in die rechts- und linksatriale Wand mit Arrosion des nichtkoronaren Sinus Valsalva in einem 9 Jahre alten Jungen mit Marfan-Syndrom

F. Löffelbein, C. Schlensak, S. Dittrich (Freiburg)

09:18–09:24 Uhr PC87

Isolierter Ductus-Stent bei LV- und Aortenbogenhypoplasie: Palliative Intervention als Strategie zum Erreichen einer biventrikulären Korrektur

S. Schoof, A. Görler, T. Breymann, A. Wessel, H. Bertram (Hannover)

09:24–09:30 Uhr PC88

Coilverschluss von aortopulmonalen Kollateralen zur Therapie eines spät persistierenden Chylothorax nach cavopulmonaler Anastomose

A. Eicken¹, T. Genz¹, F. Wild², G. Balling¹, C. Schreiber¹, J. Hess¹ (¹München, ²Neuburg an der Donau)

09:30–09:36 Uhr PC89

Temporäre Palliation bei einem Frühgeborenen mit 1200 g und totaler Lungenvenenfehlmündung in die Pfortader durch einen interventionellen portocavalen Shunt

J. Breuer¹, U. Herberg¹, N. Sreeram², J. Schirrmeister¹, I. Heinze¹, A. Welz¹, C. Schmitz¹ (¹Bonn; ²Köln)

09:36–09:42 Uhr PC90

Transcatheter closure of coronary artery fistulae in children – indication and PC90 different approaches

W. Knirsch, R. Hoop, O. Kretschmar (Zürich, Schweiz)

09:42–09:48 Uhr PC91

Entfernung temporärer SM-Drähte: Eine ungefährliche postoperativer Prozedur?

S. Schoof, U. Grosser, M. Sasse, H. Bertram, M. Ono, T. Breymann, A. Wessel (Hannover)

09:48–09:54 Uhr PC92

Sehr späte Korrektur angeborener Herzfehler mit shunt-assoziiertes Pulmonaler Hypertension – Eine Kasuistik

F. T. Riede, M. Kostelka, I. Dähnert (Leipzig)

09:54–10:00 Uhr PC93

Späte Korrektur angeborener Herzfehler mit shunt-assoziiertes Pulmonaler Hypertension – Eine Kasuistik

F. T. Riede, M. Kostelka, I. Dähnert (Leipzig)

10:00–10:06 Uhr PC94

Erfolgreiche Behandlung mit inhalativem rtPA und intravenösem/inhalativem Ilomedin bei plastischer Bronchitis nach Fontan-Operation

B. Franzbach, G. Krings, B. Niggemann, H. Ringe, F. Berger (Berlin)

10:06–10:12 Uhr PC95

Konnataler alveolo-capilläre Dysplasie (ACD) mit Aortenisthmusstenose (AIST) als Ursache einer therapierefraktären persistierenden pulmonalen Hypertonie des Neugeborenen (PPHN)

A. Gamillscheg, G. Zobel, E. Spuller, B. Heinzl, B. Nagel, A. Beitzke (Graz, Österreich)

10:12–10:18 Uhr PC96

Riesiges linksventrikuläres Divertikulum mit dem Bild eines zweigeteilten linken Ventrikels

B. H. P. Nagel, B. Heinzl, A. Gamillscheg, E. Sorantin, A. Beitzke (Graz, Österreich)

10:18–10:30 Uhr

Diskussion

10:30–11:00 Uhr Pause

11:00–12:30 Uhr Kleiner Saal

Klinische Kinderkardiologie

Vorsitz: R. Grabitz (Halle), I. Schulze-Neick (Berlin)

11:00–11:15 Uhr V97

Physiologie des linken Ventrikels bei interventionellem ASD-Verschluss: eine Conductance-Katheter-Studie

K. Lunze, I. Schulze-Neick, B. Peters, O. Miera, F. Berger, P. Ewert (Berlin)

11:15–11:30 Uhr V98

Kardiale Resynchronisationstherapie (CRT) zur Behandlung Herzinsuffizienter Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern

B. Peters¹, H. Abdul-Khaliq², R. Schuck¹, M. Yigitbasi¹, A. Rentzsch², F. Berger¹ (¹Berlin, ²Homburg/Saar)

11:30–11:45 Uhr V99

Lastunabhängige Funktionsanalyse der rechten Herzkammer nach Operation angeborener Herzfehler – Wertigkeit des rechtsventrikulären Volumens

A. Uebing, G. Fischer, J. Schlangen, J. Scheewe, H.-H. Kramer (Kiel)

11:45–12:00 Uhr V100

Fehlende Pulmonalarterienentwicklung im Langzeitverlauf nach Fontan-Operation

S. Ovrutskiy, P. Ewert, K. Hölscher, V. Alexi-Meskishvili, O. Miera, B. Peters, F. Berger (Berlin)

12:00–12:15 Uhr V101

NT-pro BNP korreliert mit dem Schweregrad der Herzinsuffizienz bei Patienten nach Fontan-Operation

E. Lechner, R. Gitter, R. Mair, E. Schreier-Lechner, D. Vondrys, G. Tulzer (Linz, Österreich)

12:15–12:30 Uhr V102

Pulsoximetrie-Screening bei gesunden Neugeborenen – erste Ergebnisse einer landesweiten, prospektiven, multizentrischen Feldstudie in Sachsen

F. T. Riede¹, I. Dähnert¹, A. Möckel², N. Lorenz³, M. Kabus³, M. Kostelka¹, P. Schneider¹ (¹Leipzig, ²Borna, ³Dresden)

12:30–13:00 Uhr

Posterprämierung, Schlusswort und Einladung 2008

A. A. Schmaltz (Essen), J. Weil (Hamburg)

Spezifische Kardiomyopathien I

V9

Genese und Reversibilität von Tachykardie induzierten Kardiomyopathien

B. Franzbach, J.C. Will, G. Krings, L. Schmitz,
B. Opgen-Rhein, M. Botsch, F. Berger
Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Kardiologie, Charite Berlin

Einleitung: Anhaltende Tachykardien führen zu kardialen Funktionsstörungen im Sinne von Tachykardie induzierten Kardiomyopathien (tKMP).

Fragestellung: Retrospektive Analyse eigener tKMP-Patienten 01/1999–12/2006. Ausgeschlossen wurden dCMP aufgrund genetischer, struktureller oder entzündlicher Erkrankung, weiterhin Pt mit assoziierten AHE.

Ergebnisse: 17 Patienten (Pt, m=11) (mittleres Alter 7,7 J, range 1. Lt. –38. Lj) wurden identifiziert. Die Diagnosen waren atrial ektope Tachykardie n=5, akzess. Leitungsbahn n=4, RVOT-VES/VT n=4, PJRT, JET, AVNRT je n=1, Sinustachykardie bei Hyperthyreose n=1. Die linksventrikuläre FS war im Mittel 22% (range 13–32%) die mittlere Zykluslänge während Tachykardie lag bei 325 ms (range 462–207ms). Die Patientin mit der Hyperthyreose erhielt ausschließlich eine thyreostatische Therapie. Zwei Pt wurden primär erfolgreich abladiert, 14 Pt wurden im Mittel mit 1,6 Antiarrhythmika (range 1–4) behandelt (Amiodaron n=9), darunter 7 Pt mit einer Kombinationstherapie. Die mittlere antiarrhythmische Therapiedauer betrug 18,9 Monate (1,6–43 Monate). 6 Pt wurden im Verlauf nach initialer antiarrhythmischer Therapie erfolgreich und komplikationslos abladiert, 1 Pt unter ECMO. 1 Pt mit akzessorischer Leitungsbahn verstarb bei fortgeschrittener tKMP am Aufnahmetag, ein Patient musste bei Asystolie während des Amiodaronloadings erfolgreich reanimiert werden. Bei drei Pt konnte bei erfolgreichem Auslassversuch der antiarrhythmischen Therapie die medikamentöse Therapie beendet werden, vier Pt haben zur Zeit noch eine antiarrhythmische Therapie. Bei allen Pt normalisierte sich innerhalb von 0,5–8 Monaten die linksventrikuläre Funktion mit einer mittleren FS von 37% (range 32–42%).

Fazit: Tachykardie induzierte dilatative Kardiomyopathien sind eine reversible Form von Kardiomyopathien deren Verlauf von einer erfolgreichen Behandlung der Tachykardie abhängt.

V9

Spezifische Kardiomyopathien II

V11

Erfahrungen mit der Herztransplantation bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen (NME)

E. zu Knyphausen (1), G. Tenderich (2), K.-W. Deyerling (2),
C. Özpeker (2), D. Kececioğlu (1), R. Körfer (2)
Klinik für angeborene Herzfehler (1) und Klinik für Thorax- und
Kardiovaskularchirurgie (2), Herzzentrum Nordrhein-Westfalen, Ruhr-
Universität Bochum, Bad Oeynhausen

Neuromuskuläre Erkrankungen (NME) manifestieren sich häufig mit ihren teilweise begleitenden Kardiomyopathien bereits im Kindes- oder Jugendalter. Wir untersuchten unsere erwachsenen Patienten mit NME, die einen entsprechenden Krankheitsverlauf hatten und auf Grund ihrer Kardiomyopathie schließlich einer Herztransplantation (HTx) zugeführt wurden.

Ergebnisse: In der Zeit von 1988 bis heute wurden in unserem Zentrum bei fast 1600 Patienten eine Herztransplantation durchgeführt. Ca. 52% litten an einer Kardiomyopathie, von diesen hatten 8 P. (0,9%) eine NME (7 männliche P., 1 weibliche P.). 4 P. litten an einer Becker-Kiener-Muskeldystrophie und jeweils 1 P. an einer Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung, einer Hauptmann-Thannhäuser-Muskeldystrophie, einer Multi-core-Myopathie und einer Emery-Dreyfuss-Muskeldystrophie. Das OP-Alter der P. mit NME betrug 32,1 J. (21,1–48,0).

Postoperativ bestand das Behandlungsregime in einer möglichst frühzeitigen Extubation, einer raschen Mobilisierung und einer intensiven Physiotherapie. Die Aggravierung der muskulären Defizite, die wir postoperativ beobachten konnten, bildete sich meist zufriedenstellend zurück. Der klinische Zustand und die subjektive Lebensqualität der P. sind nach einem mittleren Follow-up von 7,2 J. (0,47–17,3) überwiegend gut. Die Herzfunktion der P. und die spätpostoperativen Komplikationen unterschieden sich nicht signifikant von denen anderer HTx-Patienten.

Schlussfolgerung: Der Langzeitverlauf unserer HTx-Patienten, die an einer NME leiden, ist günstig und deren subjektive Lebensqualität gut. Im Falle einer NME und einer begleitenden Kardiomyopathie erscheint eine HTx somit auch im Jugendalter als realistische Option.

V11

Interventionen freie Vorträge I

V13–V19

Outcome nach aortaler Ballonvalvuloplastie im Kindesalter – Analyse von mehr als 1000 Patienten aus 20 Zentren

V13

P. Ewert, H. Bertram, J. Breuer, I. Dähnert, S. Dittrich, A. Eicken, M. Emmel, G. Fischer, R. Gitter, M. Gorenflo, N. Haas, E. Kitzmüller, A. Koch, O. Kretschmar, A. Lindinger, I. Michel-Behnke, J. Nürnberg, M. Peuster, K. Walter, P. Zartner, F. Uhlemann
Zentren in der AG Interventionelle Kardiologie in der DGPK aus Berlin, Hannover, Bonn, Leipzig, Freiburg, München (DHZ), Köln, Kiel, Linz, Heidelberg, Oeynhausen, Wien, Erlangen, Zürich, Homburg, Gießen, Bremen, Oeynhausen, Duisburg, St. Augustin, Stuttgart

Zielsetzung: Welche Ergebnisse wurden in der Vergangenheit mit der aortalen Ballonvalvuloplastie erzielt, wenn man eine breite Erhebung über einen langen Zeitraum zugrunde legt?

Methodik: Multizentrische, retrospektive Erhebung in der Schweiz, Österreich und Deutschland von 1004 Patienten an 20 Zentren über einen Zeitraum von 9/1985 bis 10/2006. Zur Analyse wurden vier Altersgruppen gebildet: 1 bis 28 Tage (Neugeb., n=334), 29 Tage bis 1 Jahr (Sgl., n=249), 1 bis 10 Jahre (Kinder, n=211) und 10 bis 18 Jahre (Jugendl., n=210). Untersucht wurden u.a. die Gradienten vor und nach Intervention, die Komplikationsrate sowie die Freiheit von Operation nach dem Eingriff.

Ergebnisse: Der Nachbeobachtungszeitraum lag im Mittel bei knapp 4 Jahren (max. 210 Monate). Nach Dilatation sank der Druckgradient von 77 mmHg (SD 26 mmHg) auf 39 mmHg (SD 22 mmHg) ab und blieb bis zum Ende des follow-up stabil (42 mmHg, SD 24 mmHg). Die Komplikationsrate lag bei den Neugeb. bei 15%, bei den Sgl. bei 11% und bei den älteren bei 6%. Unabhängig vom Alter waren 10 Jahre nach Intervention noch 50% der Patienten frei von einem operativen Eingriff.

Schlussfolgerung: Die aortale Ballonvalvuloplastie kann im Kindesalter den Zeitpunkt der Klappenchirurgie deutlich hinauszögern.

Kurz- und mittelfristige Ergebnisse der Ballonvalvuloplastie bei Neugeborenen mit kritischer Aortenstenose

V14

J. Breuer (1), J. Schirrmeyer (1), U. Herberg (1), T. Kohl (3), U. Gembruch (3), A. Welz (2), C. Schmitz (2)
Abt. Kinderkardiologie (1), Klinik für Herzchirurgie (2), Abt. Geburtshilfe und Pränatalmedizin (3), Universitätsklinikum Bonn

Einleitung: Für die Behandlung der kritischen valvulären Aortenstenose (valvAS) und schlechter Ventrikelfunktion ist sowohl eine interventionelle als auch eine chirurgische Option denkbar. Ziel der Intervention ist der Erhalt und die Verbesserung der linksventrikulären Funktion (LVF) bei möglichst geringem Risiko.

Methodik: Es wurden die Daten von 17 Neugeborenen (NG) mit kritischer valvAS ausgewertet, bei denen eine BVP versucht wurde. In 1 Fall konnte die Aortenklappe nur mit einem Führungsdraht, aber nicht mit dem kleinsten Koronarballon passiert werden. In 13 Fällen war die Diagnose bereits *in utero* gestellt worden. In 3 von diesen Fällen war eine intrauterine BVP über einen transventrikulären Zugang vorausgegangen.

Ergebnisse: Die BVP erfolgte im Alter von $1,4 \pm 3,6$ Tagen und einem Gewicht von $2,8 \pm 0,77$ kg, meist über einen retrograden Zugang ($14 \times 4F$ -Schleuse, $3 \times 3F$ -Schleuse). Das Verhältnis zwischen Klappenring und Ballondurchmesser betrug $0,8 \pm 0,21$. Die LVF war sehr schlecht bei 12 NG. Alle haben zunächst den Eingriff überlebt und die LVF hat sich gebessert. Die Aorteninsuffizienz nach der BVP wurde im Mittel als Grad $1 \pm 0,46$ eingestuft. In der Nachbeobachtungszeit von 1 bis 60 Monaten sind 5 Kinder verstorben, davon 2 im Rahmen pulmonalhypertensiver Krisen, 1 nach Norwood-Op, 1 nach der Gießener-Operation und bei 1 Kind haben die Eltern eine weitere Therapie abgelehnt. Bei 5 Kindern wurde auf eine univentrikuläre Palliation gewechselt.

Schlussfolgerungen: Eine BVP kann auch bei kritisch kranken, hypotrophen NG mit gutem initialen Erfolg und geringem Risiko durchgeführt werden. Nicht immer jedoch kann der linke Ventrikel trotz zunächst erfolgreicher BVP erhalten werden.

Langzeit-Überleben und Freiheit von Re-Intervention bei Patienten mit kongenitaler Aortenstenose nach Ballonvalvuloplastie vs. offene Kommissurotomie

V15

B. A. Nasser, M. Zimmer, P. Ewert, H. Abdul-Khaliq, M. Huebeler, V. Alexi-Meskishvili, E. M. Delmo-Walter, J. Stein, Y. Weng, F. Berger, Hetzer; Deutsches Herzzentrum Berlin

Ziel der Studie: Die kongenitale Aortenstenose bei Kindern wird initial mit einer Ballonvalvuloplastie (BV) oder einer offenen Kommissurotomie (OC) behandelt. Wir verglichen das Langzeit-Überleben und die Freiheit von Re-Intervention dieser beiden Therapien.

Methodik: Zwischen 1984 und 2006 erhielten 180 Patienten mit kongenitaler Aortenstenose entweder eine BV oder eine OC an unserem Institut. Wir verglichen die Anzahl der Re-Interventionen, den Zeitpunkt der Re-Interventionen und das Überleben nach Intervention beider Therapiemöglichkeiten (Kaplan-Maier).

Ergebnisse: Eine BV wurde als Erst-Intervention bei 124 Patienten (mittleres Alter 3,7 Jahre) und eine OC bei 56 Patienten (mittleres Alter 6,8 Jahre) durchgeführt. In der BV-Gruppe erhielten 22 Patienten als Zweit-Intervention eine erneute BV, 6 Patienten eine OC und 21 Patienten einen Aortenklappenersatz. In der OC-Gruppe erhielten 2 Patienten als Zweit-Intervention eine erneute OC, 9 Patienten eine BV und 26 Patienten einen Aortenklappenersatz. Während des Follow-up Zeitraumes verstarben 16 Patienten, 11 Patienten aus der BV-Gruppe und 5 Patienten aus der OC-Gruppe. Die 1-, 5- und 10-Jahres Freiheit von Re-Intervention nach BV war $79 \pm 4\%$, $56 \pm 5\%$ und $51 \pm 5\%$, und nach OC $93 \pm 4\%$, $55 \pm 7\%$ und $42 \pm 7\%$. Das 1-, 5- und 10 Jahresüberleben nach BV war $89 \pm 3\%$, $89 \pm 3\%$ und $85 \pm 4\%$, und nach OC $90 \pm 4\%$, $87 \pm 5\%$ und $84 \pm 5\%$.

Zusammenfassung: Im ersten Jahr nach Intervention zeigt sich eine höhere Rate von Re-Interventionen in der BV-Gruppe. Jedoch zeigen sich zwischen den beiden Gruppen keine signifikanten Unterschiede in der Kaplan-Meier-Analyse hinsichtlich des Langzeitüberlebens (log rank 0,63) oder der Freiheit von Re-Intervention (log rank 0,64) im follow-up Zeitraum.

Ergebnisse der Stentimplantation in der Therapie nativer und postoperativer Pulmonalarterienstenosen

V16

I. Michel-Behnke, K.-J. Hagel, H. Akintuerk, D. Schranz
Kinderherzzentrum, Gießen

Einleitung: Eine verminderte Lungenperfusion sowie Druckbelastung des subpulmonalen Ventrikels stellen die Indikation zur interventionellen oder chirurgischen Beseitigung von Pulmonalarterienstenosen (PA-St.) dar. Die alleinige Ballondilatation kann durch die Implantation von Stents erweitert werden. Die Ergebnisse dieser Technik im mittel-/langfristigen Verlauf werden präsentiert.

Patienten: Von 1/99 bis 12/06 wurden bei 42 Pat. (Alter 0,4–35 J (m=7 J)), Gewicht: 5–80 kg (m=21,4 kg)) 56 Stents in native oder postoperative PA-St. implantiert. Bei 15 Pat. mit UVH wurden die Stents nach Glenn-Anastomose/TCPC implantiert. Sechs Pat. erhielten 2–3 Stents, 8 Pat. hatten native PA-St., 5 ein Alagille- bzw. ein Williams-Beuren S.. Der Stenosedurchmesser maß 0 mm (Komplette Atresie) bis 8 mm (m=3,0 mm).

Methoden: Es wurden ausschließlich ballonexpandierbare Stents implantiert. Überwiegend waren es handmontierte Jo-Stents (n=24), Palmaz-Stents (n=6) oder vormontierte Genesis-Palmaz-Stents (n=15). 3 Stents wurden intraoperativ (Hybrideingriff) platziert, die anderen transvenös.

Ergebnisse: Der finale Stentdurchmesser betrug 4–14 mm (m=7,7 mm). Der mittlere Druckgradient sank von 40,1 mmHg auf 14,6 mmHg. Eine Verbesserung der Lungenperfusion wurde bei allen Pat. mit Fontanzirkulation erzielt. Nachdilataationen erfolgten bei 18 Pat. Komplikationen traten bei 10 von 68 Prozeduren auf: Stentdislokation (n=5), Ballonruptur (n=3), Thrombose (n=2). Bei 3 Pat. wurde der Stent bei einer Folge-OP entfernt.

Schlussfolgerung: Stents sind hilfreich zur Behandlung von PA-St. Insbesondere im Fontankreislauf wird eine rasche hämodynamische Stabilisierung erzielt. Rigide Stenosen im Rahmen angeborener Syndrome erfordern häufig die Platzierung mehrerer Stents mit moderater Druckentlastung des rechten Ventrikels.

Perioperative Stent Implantation for Management of Pulmonary Artery Stenoses in Infants with Single Ventricle Physiology

V17

N. Sreeram (1), M. Emmel (1), K. Brockmeier (1), F. Hitchcock (2), G. Bennink (1)
University Hospital of Cologne (1), University Medical Center Utrecht (2), the Netherlands

Objectives: To evaluate the safety and efficacy of stent implantation to facilitate perioperative management of pulmonary arterial stenoses in infants with single ventricle physiology.

Patients and Methods: Ten infants (weight range 4.7–9.6 kg; age 3–14.5 months) with complex single ventricle physiology (status post-Norwood/Sano n=9) were evaluated at (n=2) or immediately following (3–18 days post-surgery) a bidirectional superior cavopulmonary (bidirectional Glenn – BDG) shunt, due to hypoxemia, SVC syndrome and raised SVC pressure (mean pressure 18–25mm Hg). Singler or multiple stenoses affecting the left (n=9) or right (n=2) pulmonary artery were identified. The minimum diameter of the stenoses ranged from complete occlusion (n=1) to 3.2 mm. Premounted Palmaz-Genesis stents (diameters 6–13 mm) were implanted across the stenoses (2 directly in the operating room).

Results: All stents were successfully implanted. The final diameter of the treated segment ranged from 5.8 to 11.6 mm. One infant had a tear of the LPA, remote from any surgical anastomotic site, which required immediate reoperation and re-repair. In the remaining patient clinical improvement with decrease of SVC pressure (mean 14–18 mmHg) was documented within 72 h. Six patients have undergone successful Fontan completion; 3 are awaiting further evaluation and surgery. One infant (with LPA tear) died as a result of recurrent PA thromboses due to an uncharacterised familial coagulopathy.

Conclusions: Perioperative stent therapy may be life-saving. It produces effective relief of stenoses without the need for surgical reoperation, and improves the clinical outcome of this subgroup of patients. Stent implantation across suture lines in the immediate post-operative period appears to be safe.

Age dependent therapy of aortic coarctation in children – short to medium term follow-up of surgical and interventional approach

V18

O. Kretschmar (1), W. Knirsch (1), S. Früh (2), A. Dodge-Khatami (2), F. Berger (3), R. Prêtre (2)
Division of Pediatric Cardiology (1) and Cardiac Surgery (2), University Children's Hospital Zurich, Switzerland/Department for Pediatric Cardiology (3), German Heart Center Berlin

Background: Aortic coarctation (CoA) is treated by surgery or by catheter intervention with balloon angioplasty (BAP) or endovascular stenting, depending on the morphology of CoA and the age of the child.

Methods: Retrospective analysis of an age-dependent approach with surgical and catheter interventional therapy of CoA and Re-CoA in our institution between September 2001 and September 2006.

Results:

Type of CoA	Native CoA			Re-CoA			Total
	OP	BAP	Stent	OP	BAP	Stent	
Number of patients	46	13	8	10	4	10	91
Age < 6 months	39	4	1	2	2	0	48
Age 6 months–6 years	6	7	1	3	0	0	17
Age > 6 years	1	2	6	5	2	10	26
Antihypertensive th. before/after	4/0	0/1	1/2	1/1	1/0	1/1	8/5
Echo gr. before/after [mmHg]	39/9	45/27	44/9	41/10	47/27	46/12	42/13
Complications	2	2	2	0	1	0	7
Reinterventions	4	8	0	1	2	1	16
Median Follow up (months)	17.5	9	12.5	23	31.5	19.5	21
Mortality	0	0	0	0	0	0	0

Summary and conclusion: Surgical as well as catheter interventional therapy of CoA and Re-CoA in children are safe methods with good short and medium term results. In infants <6 months of age surgery is still the therapy of choice. Between 6 months up to 6 years BAP and surgery seem to be of equal importance with comparable results. In patients > 6 years of age primary stent implantation is the preferential therapy for CoA and Re-CoA. These stents are redilatatable up to the final adult size of the aortic diameter. This age dependent approach has proven to be useful for the clinical practice in treating aortic coarctation in children.

Radiofrequenzablationen von akzessorischen Leitungsbahnen im Kindesalter

V19

M. Gass (1), J. Schreieck (2), H. J. Weig (2), M. Hofbeck (1)
UKT Abt. für Kinderkardiologie (1), Kardiologie (2), Universität Tübingen

Einleitung: Akzessorische Leitungsbahnen sind die häufigste Ursache für supraventrikuläre Tachykardien (SVT) im Kindesalter. Radiofrequenzablation (RFA) zur Behandlung wird zunehmend häufiger in den letzten Jahren eingesetzt. Wir berichten über die Erfahrungen und Ergebnisse unseres Zentrums.

Methodik: Von 1996–2005 erhielten 91 (m=52, w=39) Kinder und Jugendliche mit einem mittleren Alter von 11–7/12 Jahren im Rahmen einer elektrophysiologischen Untersuchung eine Radiofrequenzablation (RFA) einer akzessorischen Leitungsbahn.

Ergebnisse: 58 Pat. hatten ein WPW-Syndrom, 28 Pat. eine rein retrograd leitende Bahn, 3 Pat. ein Maheim-Bündel und 2 Pat. eine PJRT. Bei 51 Pat. lag eine linksseitige Bahn vor, bei 36 Pat. eine rechtsseitige Bahn. 6 Bahnen lagen septal. 2 Pat. hatten multiple Bahnen. Die primäre Erfolgsrate lag bei 93%. In einem Fall konnte die Bahn erst in einem zweiten Angang ablatiert werden (=94,5%). Bei 6 Pat. konnte wegen schwieriger anatomischer Gegebenheiten keine erfolgreiche Ablation durchgeführt werden. Die Rezidivrate betrug 14%. Alle Rezidivpatienten konnten in einem 2. Angang erfolgreich ablatiert werden. Nur bei einem Patient war ein 3. Angang erforderlich. Todesfälle oder schwerwiegende Komplikationen wie permanente AV-Blockierungen traten nicht auf. Bei 2 Patienten traten TIA's unter Heparinisierung auf. 5 Patienten hatten geringfügige Komplikationen wie z.B. einen passageren Rechtsschenkelblock etc.

Zusammenfassung: Radiofrequenzablation stellt auch im Kindesalter eine sichere und effektive Behandlungsmethode zur Therapie von supraventrikulären Tachykardien dar.

Interventionen freie Vorträge II/ Klinische Kardiologie

V20–V25

Katheterablation von supraventrikulären Tachykardien bei pädiatrischen Patienten mit angeborenem Herzfehler

V20

Thomas Kriebel, Heike Schneider, Gisela Dann, Christian Jux, Matthias Sigler, Thomas Paul
Abteilung für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Georg-August-Universität Göttingen

Einleitung: Die Katheterablation von supraventrikulären Tachykardien (SVT) ist im Kindesalter ein etabliertes Behandlungsverfahren mit einer hohen Effektivität und niedriger Komplikationsrate. Die Erfahrungen bei Kindern mit einem angeborenem Herzfehler sind limitiert.

Patienten/Methoden: Seit 10/02 wurden 167 Patienten aufgrund rezidivierender supraventrikulärer Tachykardien ablatiert. Von diesen 167 Patienten hatten 27 einen angeborenem Herzfehler (AVSD/ASD n=6, HOCM/LVOTO n=5, univentrikuläres Herz n=4, M. Ebstein n=3, sonstige n=9).

Ergebnisse: Ein Vergleich der Untersuchungsergebnisse beider Patientengruppen zeigt Tabelle 1:

	Angeborener Herzfehler n=27	Normale Anatomie n=140	Statistische Signifikanz
Alter	11±6,2 Jahre	12,7±8,5 Jahre	n.s.
Körpergewicht	37,6±22,7 kg	46,2±21,5	p<0,05
Patienten < 2 Jahre	6/27 (22%) Patienten	0/140 Patienten	-
Untersuchungsdauer	278±82,6 min	220±71,7 min	p<0,01
Durchleuchtungszeit	25,2±10,5 min	15,2±11,1 min	p<0,001
Anzahl der Läsionen	8±11	5±8	n.s.
Erfolgsrate	85%	93%	n.s.
Komplikationen	2/27 (7%)	1/140 (0,7%)	p<0,05
Rezidive	2/23 (9%)	11/140 (8%)	n.s.

Schlussfolgerungen: Im Vergleich zu pädiatrischen Patienten ohne angeborenem Herzfehler beobachteten wir bei der Ablation von SVT bei Patienten mit angeborenem Herzfehler eine leicht geringere Erfolgsrate und eine signifikant höhere Komplikationsrate.

Negativer Effekt der WPW Präexzitation mittels rechts septaler und paraseptaler Leitungsbahnen auf linksventrikuläre Funktion

V21

J. Janoušek (1), M. Tomaske (2), V. Rázek (1), G. Hindricks (1), R. A. Gebauer (3), V. Tomek (3), W. Knirsch (2), U. Bauersfeld (2)
Universität Leipzig, Herzzentrum, Leipzig (1), Division of Paediatric Cardiology, University Children's Hospital Zurich, Switzerland (2), Kardiocentrum and Cardiovascular Research Centre, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic (3) (R.A.G. wurde unterstützt durch Forschungsprojekt der Universitätsklinik Motol, Prag, No 00064203/6301)

Einleitung: Manifeste septale oder paraseptale Leitungsbahnen können exzentrische mechanische Aktivierung verursachen. Ausmaß linksventrikulärer (LV) Dyssynchronie und Dysfunktion ist allerdings nicht bekannt.

Methodik: Retrospektive ECHO und EKG Analyse wurde bei 33 Pat. (Alter: 14,2±2,6 J.) mit rechts septalen oder paraseptalen Leitungsbahnen vor und nach erfolgreicher Katheterablation (RFA) durchgeführt.

Ergebnisse: LV EF war pathologisch (<55%) bei 18/33 Pat. (54,5%). Nach RFA verbesserte sich die LV-Funktion und septal to posterior wall motion delay (SPWMD) war rückgängig (Tab.). 2D-Strain-Analyse hat frühe Kontraktion des basalen Septums mit zeitgleicher Dehnung der freien LV-Wand gezeigt und Normalisierung nach Ablation bestätigt.

	vor RFA	nach RFA	p
QRS-Dauer [ms]	126±19	91±12	< 0,001
LV-Verkürzungsfraktion [%]	33±7	38±6	< 0,001
LV-Ejektionsfraktion [%]	53±10	58±9	< 0,001
SPWMD [ms]	mediang1	median63	= 0,006

Schlussfolgerung: WPW-Syndrom mit rechts septal oder paraseptal gelegenen Leitungsbahnen verursacht LV-Dyssynchronie und verschlechtert globale LV-Funktion. RFA resultierte in mechanischer Resynchronisation und Verbesserung der LV-Funktion und sollte bei verschlechterter LV-Funktion auch bei Absenz paroxysmaler Tachykardien in Erwägung gezogen werden.

Mapping und Ablation supraventrikulärer Tachykardien mit ferngesteuerter Magnetnavigation – Erfahrungen bei Kindern und Patienten mit komplexen Herzfehlern

V22

A. Pflaumer (1), G. Hessling (2), A. Luik (2), J. Wu (2), H. Estner (2), I. Deisenhofer (2), B. Zrenner (2), J. Hess (1)
Klinik für Kinderkardiologie (1) und Klinik für Kardiologie (2) Deutsches Herzzentrum München, Klinik an der Technischen Universität München

Hintergrund: Die Katheterablation supraventrikulärer Tachykardien (SVT) bei Kindern oder bei Patienten mit komplexen kongenitalen V-tien stellt noch immer eine Herausforderung dar. Die Magnetnavigation bietet einen neuen diagnostischen und therapeutischen Ansatz insbesondere im Hinblick auf geeignete Katheter, Röntgenstrahlung und Genauigkeit des Mappings.

Methoden und Ergebnisse: Es wurden 10 Patienten (Pt) mit angeborenem Herzfehlern (davon ein Kind) sowie 4 Kinder ohne strukturelle Herzerkrankung mit SVT mittels Magnetnavigation untersucht. Bei allen (14/14) Pt konnte der 7-F-Katheter zuverlässig im rechten (RA) und/oder linken Vorhof (LA) gesteuert werden, so dass ein Mapping der Tachykardie möglich war. Bei 13/14 Pt wurde zusätzlich ein 3D-Mappingssystem eingesetzt (12×Carto/Merge®, 1×NavX®). Die Interaktion zwischen Magnetnavigation und den 3D-Systemen funktionierte ohne Probleme. Bei 7 Pt wurde ein Mapping des RA, bei 1 Pt des LA und bei 6 Pt beider Vorhöfe durchgeführt. Der LA wurde bei 1 Pt durch transseptale Punktion, bei 1 Pt über einen ASD und bei 5 Pt retrograd erreicht. Bei 4 im RA lokalisierten Tachykardien wurde auch mit dem magnetgesteuerten Katheter (4 mm Spitze, ungespült) ablatiert, eine erfolgreiche Ablation war dabei in 2 Fällen möglich.

Schlussfolgerung: Die Magnetnavigation erlaubt eine zuverlässige Kathetersteuerung und einen stabilen Wandkontakt auch bei kleinen Strukturen oder bei komplexer Anatomie mit der Notwendigkeit einer Katheterführung retrograd über zwei Klappen. Die Möglichkeit zur Ablation ist bislang durch das Fehlen einer größeren oder gespülten Katheterspitze bei bestimmten Ablationsorten eingeschränkt.

Holter-EKG zum Follow up (FU) von Schrittmacher (SM) Patienten – eine Notwendigkeit?

V23

B. Nagel (1), A. Gamillscheg (1), M. Anelli-Monti (2), A. Beitzke (1)

Klin. Abt. für Päd. Kardiologie (1), Klin. Abt. f. Herzchirurgie (2), Graz
Einleitung: Ob Holter-EKG's zur SM-Optimierung beitragen können ist nicht bekannt.

Methodik: Bei 52 Pat. (16,3 (1,9–29)J.) werden im Jahr 2006 95 SM-Kontrollen durchgeführt. 38/52 asymptomatischen Pat. erhalten ein Holter-EKG. 4 Pat. mit DDD SM zeigen trotz unauff. SM-Testung folgende Auffälligkeiten: Pat. 1 (14,8 J., m): kong. AV-Block, Eigenrhythmus < 30/Min. Das Holter-EKG zeigt 6 Pausen (2–2,5 s). Diese persistieren trotz reduzierter Empfindlichkeit (E) im Ventrikel (V). Die Revision zeigt eine gelockerte Verbindung zwischen V-Elektrode und Aggregat. Nach Aggregatwechsel unauffälliges Holter-EKG. Pat. 2 (19,8 J., m): AV-Block nach VSD-OP. Im Holter-EKG zeigen sich 10 Pausen (ca. 2 s), dabei Muskelartefakte. Bei erneuter Testung typisches oversensing im V bei Muskelanspannung. Durch Reduktion der V E von 2 auf 2,8 mV kein oversensing mehr. Pat. 3 (19 J., w): AV-Block nach AVSD-OP, auffallend bei Testung 97% A Pacing (AP) mit VP. Das Holter-EKG zeigt fast durchgehend Fusionen von VS und VP. Die max. Sense (S) und Pace AV Zeiten werden verlängert, somit wird AP VP auf 75% reduziert. Pat. 4 (19,8 J., m): Senning-OP bei TGA, SND. Das Holter-EKG weist Fusionsschläge auf zwischen VS und VP und zahlreiche V spikes in der T-Welle. Die erneute Testung zeigt far field sensing im A, die E wird im A reduziert, die max. PAV-Zeit und SAV verlängert. Das Holter zeigt keine Fusionen mehr, ebenso kein Pacing in der T-Welle mehr, der Anteil AP VS steigt von 34% auf 84%.

Schlussfolgerung: Das Holter-EKG deckt ineffektives Pacing, inadäquate Pausen, ungünstige Stimulationsverhältnisse und far field sensing auf. In allen Fällen kann die SM-Einstellung verbessert werden, in einem Fall wird die Indikation zur SM-Revision gestellt. Holter-EKGs sollten bei allen SM-Patienten regelmäßig durchgeführt werden.

**Kardiale Resynchronisationstherapie (CRT):
Eine Therapieoption für herzinsuffiziente Kinder
mit dilatativer Kardiomyopathie (DCM)!**

V24

H. Abdul-Khaliq (1), R. Schuck (3), D. Thiemig (3), A. Rentzsch (1), M. Yigitbasi (3), B. Peters (3), G. Fröhlig (2), F. Berger (3), P.E. Lange (4)
Klinik für Kinderkardiologie, Universitätsklinikum des Saarlandes (1)
Klinik für Innere Medizin und Kardiologie, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar (2), Deutsches Herzzentrum Berlin (3), Kompetenznetz Angeborene Herzfehler (4)

Einleitung: Die Erfahrung mit der CRT zur Behandlung einer Herzinsuffizienz bei Kindern ist weiterhin limitiert. Wir berichten über unsere Erfahrung mit CRT zur Behandlung herzinsuffizienter Kinder mit dilatativer Kardiomyopathie.

Patienten und Methode: 9 Patienten im Alter zwischen 1–17 Jahren mit DCM mit nachgewiesener LV-Asynchronie und einer deutlichen Funktionseinschränkung (LVEF < 35%, QRS > 120 ms, NYHA-Klasse II–IV) erfüllten die Kriterien für CRT und wurden nach eingehender optimaler Herzinsuffizienztherapie in eine prospektive Studie eingeschlossen. Zur Evaluation der kardialen Leistung vor und nach CRT wurden Ergospirometrie (VO₂max) und echokardiographische Parameter einschließlich Gewebedoppler angewandt. Bei 4 Patienten wurde der LV transvenös durch eine CS-Elektrode und bei 5 Patienten epimyokardial stimuliert.

Ergebnisse: Nach einer Beobachtungsperiode von 4–36 Monaten zeigten 4/9 Pat. eine volle Normalisierung der LV-Funktion und der LV-Dilatation: 3/9 Pat. wurden aufgrund mangelnder Besserung nach 3–6 Monaten herztransplantiert. 2/9 Pat. zeigten eine Besserung der klinischen Symptomatik und der körperlichen Leistung (NYHA-Klasse II) ohne Besserung der LVEF und sind nicht auf der Herztransplantationsliste.

Schlussfolgerung: CRT ist eine mögliche Therapieoption auch bei Kindern mit Herzinsuffizienz und DCM. Eine Standardisierung der Einschlusskriterien und die Identifizierung prädikativer Parameter für den Response sind notwendig und eine multizentrische kontrollierte Studie mit Einschluss einer großen Gruppe von Kindern mit DCM erforderlich.

Erhöhte Intima-Media-Dicke (IMT) bei Kindern und Jugendlichen nach Herz- und Herzlungentransplantation

V25

R. Dalla Pozza (1), S. Urschel (1), J. Diterich (1), C. Schmitz (2), H. Netz (1)

(1) Abteilung für Kinderkardiologie und Pädiatrische Intensivmedizin, (2) Herzchirurgische Klinik, Klinikum Großhadern, Ludwig-Maximilians-Universität München

Einleitung: Kinder und Jugendliche weisen nach Herz- oder Herzlungentransplantation mehrere atherogene Risikofaktoren auf. Arterielle Hypertonie, Post-Transplantations-Diabetes Mellitus, ein verändertes Lipidprofil sowie Adipositas führen dazu, dass diese Patientengruppe ein erhöhtes Risiko für spätere Gefäßerkrankungen zeigt. Mit der sonographischen Messung der Intima-Media-Dicke (IMT) der A. carotis communis lässt sich der Gefäßstatus der Patienten zuverlässig beurteilen.

Methodik: 14 Patienten (3 weibl, mittleres Alter 11,9±4,3 J.) nach Herz- (n=13) und Herzlungen-Transplantation (n=1); 18 Kontrollpatienten (8 weibl, mittleres Alter 11,8±1,8 J., n.s.). Berechnung der mittleren IMT aus 256 Einzelmessungen pro Patient.

Ergebnisse: Die IMT der Patienten war signifikant erhöht (mittlere IMT 0,456±0,01 mm vs. 0,424±0,01, p<0,001 sowie mittlere IMT-SDS 1,89±0,44 vs. 0,83±0,33, p<0,001) wie auch der mittlere HbA1c (p=0,005). Das Lipidprofil war bei ähnlichem Gesamtcholesterinspiegel bei den Patienten atherogen verändert. Vier Patienten zeigten eine IMT-SDS ≥ 2. Diese Kinder hatten gegenüber den restlichen Patienten tendenziell, aber nicht signifikant einen längeren Post-Transplantationsverlauf (mittleres Intervall 5,1±4,5 J. vs. 3,8±3,1 J.) und waren jünger zum Zeitpunkt der Transplantation (mittleres Alter 5,1±6,7 J. vs. 8,3±5 J.).

Schlussfolgerungen: Bei transplantierten Kindern zeigte sich eine signifikant erhöhte Intima-Media-Dicke als Zeichen subklinischer Atherosklerose. Aufgrund eines ungünstigen Risikoprofils sind mit zunehmendem Lebensalter periphere Gefäßkomplikationen zu erwarten. Longitudinale IMT-Messungen sind sinnvoll, um Risikopatienten zu identifizieren.

Interventionen I

V28

Entwicklung eines neuen Patchsystems zum Verschluss von muskulären Ventrikelseptumdefekten im Hybridverfahren

V28

N. Lang (1), R. Aumann (1), F. Freudenthal (2), R. Sodian (3), M. Hinterseer (4), D. Rassoulain (3), S. Däbritz (3), N. Vasilyev (5), P. Del Nido (5), H. Netz (1), R. Kozlik-Feldmann (1)
Abt. Kinderkardiologie (1), Med. Klinik I (4) und Herzchirurgie (3), Klinikum Großhadern, München, Cardiac Surgery, Children's Hospital, Boston (5), Kardiozentrum, La Paz (2)

Einleitung: Die Therapie von muskulären Ventrikelseptumdefekten (mVSDs) bei Neugeborenen und Kleinkindern ist sowohl bei interventioneller als auch bei chirurgischem Vorgehen mit erhöhten Mortalitäten belastet. Wir präsentieren einen neuen Ansatz für eine Hybridtherapie zum Verschluss von mVSDs mit einem Patch ohne extrakorpuläre Zirkulation am Schweinemodell.

Methodik: Eine anterolaterale Thorakotomie zur Exposition des Herzens und des linken Ventrikels wurde bei 5 Deutschen Hausschweinen durchgeführt (n=5). mVSDs wurden mittels eines eigens designtem Stanzinstruments unter 2D und 3D echokardiographischer Kontrolle geschaffen. Anschließend wurde ein spezielles, 2 cm großes Patchsystem über die Arteria carotis externa in den linken Ventrikel gebracht und am mVSD positioniert. Ein handgefertigtes Instrument zur Fixation von Nitinolklammern befestigte den Patch am Septum unter radiographischer und echokardiographischer Kontrolle. Abschließend wurde der Nitinolrahmen vom Patch abgelöst.

Ergebnisse: mVSDs wurden apikal (n=1), midmuskulär (n=3), und inlet muskulär (n=1) geschaffen. Der Verschluss der mVSDs war in 4 von 5 Schweinen komplett erfolgreich. Dies wurde durch Echokardiographie, hämodynamische Messungen und Explantation des Herzens bestätigt. Ein apikaler VSD konnte mit der runden Geometrie der Prototypen nicht komplett überdeckt werden.

Schlussfolgerungen: Mit der hier präsentierten, neuartigen Hybridtherapie ist der Verschluss von mVSDs möglich. Weitere Bewertung der Technik in einem chronischen Versuchsansatz und Entwicklung des Patchsystems sind für die klinische Anwendung von großer Bedeutung.

Klinische Kardiologie/Kardiochirurgie

V32–V45

V50–V55

Dimensionierte Erweiterung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes bei Korrektur der Fallot'schen Tetralogie – 10-Jahres-Ergebnisse

V32

I. Voges (1), J. Scheewe (2), G. Fischer (1), O. Jung (1), H.-H. Kramer (1), A. Uebing (1)
Klinik für Kinderkardiologie (1), Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie (2), Universität Kiel

Einleitung: Die transanuläre Patcherweiterung (TAP) des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (RVOT) bei Fallot-Korrektur führt zu einer Pulmonalklappeninsuffizienz (PI) mit Dilatation und Dysfunktion des rechten Ventrikels (RV). Die Schwere der PI ist von der Weite des Pulmonalklappenanus (PVA) abhängig. Seit 1997 wird in unserer Klinik daher versucht, eine TAP nur durchzuführen, wenn der native PVA-Diameter mehr als 4 SA unter der Norm liegt. Im Falle einer TAP sollte der PVA nicht über die 2. untere SA hinaus erweitert werden. Wir untersuchten ob sich durch diese Strategie die Häufigkeit einer TAP senken und die postoperative Weite des PVA begrenzen ließ, ohne dass eine bedeutsame Druckbelastung des RV oder gehäufte Re-Operationen auftraten.

Methoden: Früh-postoperative angio- und echokardiographische Daten von 217 Fallot-Patienten wurden analysiert. Von diesen waren 116 Patienten von 1977–1996 ohne einheitliches Operationsregime korrigiert worden (Gruppe 1). 101 Patienten waren in der Zeit von 1997–2006 nach o.g. Strategie operiert worden (Gruppe 2).

Ergebnisse: * $p < 0,05$ (t-Test); † $p < 0,05$ (Fisher's exact test)

	Alter bei OP (J; IQR)	TAP (%)	PV-Anulus (z-Wert)	V_{max} -RVOT (m/s)	Re-OP wg. PS (n)
Gruppe 1	1,7 (0,6–2,2)	68	-0,9±1,6	2,1±0,8	1
Gruppe 2	0,8 (0,5–1,2)*	32 †	-1,7±1,6*	2,4±1,1	3

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse zeigen, dass sich durch die dimensionierte Erweiterung des RVOT die TAP-Rate senken und die postoperative Weite des PVA begrenzen lässt, ohne dass es zu einer bedeutsamen Zunahme der RV-Druckbelastung kommt. Ein günstiger Effekt auf das Ausmaß der PI und den Langzeitverlauf der Patienten ist zu erwarten.

Primärkorrektur der Fallotschen Tetralogie bei Neugeborenen und Säuglingen bis zum vollendeten 4. Lebensmonat

V33

M. Tamesberger, E. Lechner, R. Mair, A. Hofer, E. Sames-Dolzer, G. Tulzer; Kinderherzzentrum Linz

Grundlage: Der optimale Zeitpunkt für die Korrekturoperation der Fallotschen Tetralogie wird kontrovers diskutiert. Vorteile einer frühen Vollkorrektur sind die rasche Beseitigung der rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion, die Linderung systemischer Hypoxie, die vermutlich bessere Langzeit-Prognose und die Vermeidung einer Palliativoperation. Als Nachteil wird ein eventuell erhöhtes Operationsrisiko angesehen. Ziel dieser Studie war es, Morbidität und Mortalität der frühen Vollkorrektur zu untersuchen und herauszufinden, ob Neugeborene ein erhöhtes Risiko aufweisen.

Methode und Ergebnisse: Die retrospektive Analyse beinhaltete 90 konsekutive Patienten mit Fallotscher Tetralogie mit Pulmonalstenose, die von 1995–2006 einer primären Frühkorrektur unterzogen wurden. Die Daten wurden in 2 Gruppen analysiert. Gruppe A (n=17) waren Neugeborene jünger als 21 Tage, die wegen duktusabhängiger Lungenperfusion oder schwerer Hypoxie akut operiert wurden. Gruppe B (n=73) beinhaltete alle elektiv operierten Säuglinge jünger als 4 Monate. Im Gesamtkollektiv betrug die 30-Tage-Mortalität 0%, die Spätmortalität 2% (2/90). Beide Todesfälle traten in Gruppe B auf und waren nicht mit der Operation assoziiert. Die Gesamtüberlebensrate nach einer medianen Follow-up-Zeit von 4,7 Jahren war 98% (88/90). Es benötigten 12/88 Patienten (14%) eine Reintervention, 7/88 (8%) eine Reoperation.

Signifikante Unterschiede zwischen den Gruppen bestanden in einer niedrigeren (p=0,02) Aortenklammzeit, einem höheren Bedarf an transannulären Patches (p=0,045) und häufigeren Reinterventionen (p=0,046) in Gruppe A.

Schlussfolgerung: Die primäre Frühkorrektur einer Fallotschen Tetralogie kann bei Kindern bis zum vollendeten 4. Lebensmonat sicher durchgeführt werden, wobei sich in Mortalität und perioperativen Komplikationen die Neugeborenen nicht von älteren Säuglingen unterscheiden.

Eine Übersicht zum Thema

“RVOT-Rekonstruktion mit Homograft oder Contegra?“

V34

T. Breymann (1), H. Hecker (2), M. Ono, (1), H. Görler (1), D. Böhlig (3)

Abteilung für Herz-, Thorax-, Transplantations- und Gefäßchirurgie (1), Biometrie (2), Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin (3) Medizinische Hochschule Hannover, Hannover

Fragestellung: Zur Rekonstruktion des RVOT-Traktes werden Homografts oder Contegras implantiert. Deren Ergebnisvergleich anhand der aktuellen Literatur ist schwer (heterogene Endpunkte, Zusammensetzung der Patientengruppe wesentlich ergebnisrelevant).

Methoden: 33 Homograft-Arbeiten (Stand: Mai 2007) werden 15 Arbeiten über Contegras gegenübergestellt. Basis der adjustierten Vergleiche sind 7-Jahres-Rohdaten der Europäischen Multicenter-Contegrastudie. Es werden Vergleiche von Homograft-Untergruppen mit adjustierten Contegra-Gruppenergebnissen gebildet. Durch Filtern, Endpunkt-Nachbildung und Gewichtung anhand gegebener Verteilungsangaben entstehen 133 Vergleiche. Daraus werden Gesamtschätzer errechnet, die über Vorteile bei bestimmten Endpunkten, Patientengruppen oder aortaler versus pulmonaler Homografts informieren.

Ergebnisse: Im zusammenfassenden adjustierten Vergleich sind Homografts den Contegras mindestens gleichwertig. Sie weisen nach 5 Jahren eine 3,7±3,1% bessere Freiheit von Ereignissen auf. Dies gilt für die Gesamtbetrachtung aller Vergleiche. Auch der Vergleich großer, mittlerer und kleiner Implantate sowie die endpunktspezifische Analyse weist in diese Richtung, wobei das Konfidenzintervall teilweise die Null mit einschließt. Aortale Homografts sind den pulmonalen Homografts statistisch nicht signifikant unterlegen.

Schlussfolgerung: Contegras sind eine Alternative zu Homografts. Der aufgrund der Datenlage zur Zeit bestmögliche Vergleich der beiden Implantate deutet auf mindestens Gleichwertigkeit des Contegras hin.

Erfahrungen der Implantation von Contegra®-Grafts nach Unifokalisation

V35

C. Arenz, N. Sinzobahamvya, C. Fink, H.C. Blaschczok, M. Kaestner, E. Schindler, J. Photiadis, M. Schneider, V. Hraska, B. Asfour
Deutsches Kinderherzzentrum Sankt Augustin

Einleitung: Die mangelnde Verfügbarkeit kleiner Allografts erfordert auch bei Herzfehlern mit potentieller Druckbelastung des RV-Heterografts einzusetzen. Wir analysierten die postoperative Funktion von Contegra®-Grafts nach Unifokalisation bei Pulmonalatresie mit VSD und MAPCAs.

Methodik: Zwischen Oktober 2002 und März 2007 wurden bei 102 Pat. Contegra®-Grafts implantiert. Bei 10 Patienten mit einem Comprehensive Aristoteles Score von 16 (13,5–21), erfolgte eine Unifokalisation (n=8 einzeitig und n=2 zweizeitig). Das Alter war im Median 166 Tage (83–604). Der Z-Wert der implantierten Contegra®-Grafts, mit einem Durchmesser von 12 und 14 mm, war 1,9 (1,2–3,3). Der VSD wurde in 4 Patienten nicht- und bei 3 teilweise verschlossen.

Ergebnisse: Ein Patient verstarb früh wegen Multiorganversagen, einer spät wegen einer RSV-Pneumonie. Die mittlere Nachbeobachtungszeit betrug 23±8 Monate. Es wurden 11 Ballondilatationen der rechten und/oder linken Pulmonalarterie durchgeführt, sowie 4 Stentimplantationen. Der Peak Echo Gradient betrug bei 7 Pat. bei der letzten Kontrolle maximal 30 mmHg, bei einem Patienten 36 mmHg. Die anfängliche Insuffizienz der Klappe nahm bei 4 Patienten im Verlauf zu und beträgt aktuell Grad 0–1 bei fünf und Grad 2 bei drei Patienten. Bisher musste kein Conduit ausgetauscht werden.

Schlussfolgerungen: In den ersten 3 Jahren nach der Implantation war die Funktion der verwendeten Contegra®-Grafts in diesem speziellen Patientengut zufrieden stellend, auch im Zusammenhang mit stenosierte Pulmonalarterien, welche eine Dilatation oder ein Stenting benötigten. Die Verwendung von Contegra®-Grafts nach Unifokalisation von MAPCAs erscheint gerechtfertigt.

Early and mid-term-outcome after simple and complex arterial switch operations in 114 consecutive patients: a single centre experience

V36

C. Prandstetter, A. Hofer, E. Lechner, R. Mair, E. Sames-Dolzer, G. Tulzer

Departement für Kinderkardiologie, Landesfrauen & Kinderklinik Linz

Background: The arterial switch operation (ASO) has become the treatment of choice for simple or complex transposition of the great arteries (TGA). The purpose of this study was to assess early and mid-term-outcome after ASO in a single centre.

Patients and methods: Between 1995 and December 2005 114 consecutive patients underwent an ASO at our institution, performed by one single surgeon. Patients charts, echo- and angiograms were retrospectively reviewed and patients were analyzed in 3 different groups: Group I: 77 neonates with TGA and intact ventricular septum, group II: 13 patients with TGA and ventricular septal defect, group III: 24 neonates with TGA in a complex setting. The median patient's weight was 3.23 kg (range: 1.65–8.30). Twenty five neonates were born preterm, 18 were diagnosed prenatally.

Results: 30 day mortality was 1.75% (2/114) overall mortality was 2.63% (3/114). There was 1 early coronary event, no late events have been observed. After a median follow-up of 20.7 months (range 0.3–128.6) 10 of 111 survivors required reoperation, all but 1 came out of group III. Freedom from reoperation at 5 years of follow up time was: 87.5%. Prevalence of supravulvar pulmonary stenosis was 4.7%. 1 patient required permanent pacing, no other late arrhythmias occurred, 1 patient developed grade III aortic regurgitation. The only risk factor for increased mortality and morbidity was a body weight of less than 2500g at the time of operation. There was no better outcome in prenatally diagnosed patients.

Conclusion: Early and mid-term outcome of the ASO was excellent even in patients with complex TGA. Especially after complex repairs careful follow-up is required to detect residual problems like supravulvar pulmonary stenosis, coronary problems, arrhythmias and aortic valve dysfunction.

Mittelfristige Ergebnisse nach Korrekturoperation der Transposition der großen Arterien mit Pulmonalstenose**V37**

K. Gasser, J.C. Stelter, J. Photiadis, N. Sinzobahamvya, M. Schneider, E. Schindler, C. Haun, B. Asfour, V. Hraska
Deutsches Kinderherzzentrum Sankt Augustin

Einleitung: Ziel dieser Studie war es, die mittelfristigen Ergebnisse verschiedener Korrekturoperationen der Transposition der großen Arterien (TGA) mit Pulmonalstenose zu evaluieren.

Methodik: Von 1991 bis 2006 wurden 40 Patienten mit TGA und Pulmonalstenose korrigiert. Bei 28 Patienten wurde eine Rastelli-Operation durchgeführt (Gruppe I). Alternativ erfolgte bei 9 Patienten eine arterielle Switch-Operation (ASO) mit LVOTO-Resektion und bei 3 Patienten eine Réparation à l'étage ventriculaire (REV) (Gruppe II). Das Durchschnittsalter zum Zeitpunkt der Korrekturoperation betrug 29 Monate, wobei der Median bei 15 Monaten lag (9 Tage bis 13,75 Jahre).

Ergebnisse: In einem mittleren Nachuntersuchungszeitraum von 7,75 Jahren (Median: 7,92 Jahre) gab es weder frühe noch späte Todesfälle. Die Re-Interventionsrate betrug insgesamt 37,5% und war in Gruppe I signifikant höher als in Gruppe II (50% vs. 8,3%; $p < 0,05$). Basierend auf der letzten echokardiographischen Untersuchung wiesen bis auf 2 Patienten alle eine gute linksventrikuläre Funktion auf. Sämtliche Patienten sind derzeit im Sinusrhythmus. 81% der Patienten befinden sich in NYHA-Klasse I.

Schlussfolgerungen: Die Korrekturoperation der TGA mit Pulmonalstenose ist ein sicheres Verfahren mit guten mittelfristigen Ergebnissen. Die Rastelli-Operation ist mit einer höheren Re-Interventionsrate verbunden. Alternative Operationsverfahren – ohne Verwendung eines Conduits – sollten deshalb bevorzugt werden.

Mittelfristige Ergebnisse der anatomischen Korrektur kongenital korrigierter Transposition der großen Arterien**V39**

V. Hraska, K. Gasser, J. Photiadis, C. Haun, E. Schindler, M. Schneider, C.H. Blaszcok, C. Arenz, B. Asfour
Deutsches Kinderherzzentrum Sankt Augustin

Einleitung: Die anatomische Korrektur, mit dem linken Ventrikel als Systemventrikel, ist die Methode der Wahl zur Korrektur der ccTGA. Ziel dieser Studie war es, die mittelfristigen Ergebnisse nach anatomischer Korrektur zu analysieren.

Methodik: Zwischen 1997 und 2006 wurden insgesamt 10 Patienten mit ccTGA ($8 \times \{S,L,L\}$, $2 \times \{L,D,D\}$) anatomisch korrigiert. Abhängig von der zugrunde liegenden Anatomie erfolgten unterschiedliche operative Vorgehensweisen. Bei 2 Patienten wurde vor der Korrekturoperation ein Shunt angelegt. 2 Patienten erhielten ein PA-Banding um den linken Ventrikel zu trainieren, 2 weitere zum Schutz des pulmonalen Gefäßbetts. Eine Double-Switch-Operation wurde bei 4 Patienten und bei einem Patienten eine Nikaidoh/Senning-Operation durchgeführt. 5 Patienten wurden nach Senning/Rastelli operiert. Das durchschnittliche Alter zum Zeitpunkt der Operation betrug 2 Jahre (0,2 bis 15,5 Jahre).

Ergebnisse: In einem mittleren Nachuntersuchungszeitraum von 4,3 Jahren gab es weder frühe noch späte Todesfälle. Bei zwei Patienten erfolgte wegen Homografdysfunktion ein Austausch desselben. Bei keinem Patienten zeigten sich Zeichen einer Obstruktion im venösen Tunnel. Bei je einem Patienten wurde vor bzw. nach Operation ein Schrittmacher wegen AV-Blockierung implantiert. Bei allen Patienten liegt eine normale Ventrikelfunktion vor. Im Verlauf traten bei keinem Patienten neurologische Probleme auf, die Kinder entwickeln sich gut und das Körperwachstum ist adäquat.

Schlussfolgerungen: Die anatomische Korrektur der ccTGA stellt eine Herausforderung dar. Sie ist jedoch eine sichere Behandlungsmethode, die mittelfristig exzellente Ergebnisse liefert. Die langzeitigen Vorteile dieser Methode müssen jedoch in sorgfältigen Nachsorgeuntersuchungen ermittelt werden.

Re-Interventionen nach der arteriellen Switch-Operation bei Patienten mit Taussig-Bing-Anomalie**V38**

H.C. Blaszcok, C. Arenz, M. Blohm, N. Sinzobahamvya, M.J. Jussli, E. Schindler, V. Hraska, B. Asfour
Deutsches Kinderherzzentrum Sankt Augustin

Einleitung: Die Inzidenz einer Re-Intervention nach einer arteriellen Switch-Operation (ASO) bei Patienten mit Taussig-Bing-Anomalie ist morphologisch bedingt höher als nach einer ASO bei einfacher Transposition der großen Arterien. Die vorliegende Arbeit untersucht die Häufigkeit der Re-Interventionen im links- und rechtsventrikulären Ausflusstrakt.

Patienten und Methodik: Von 1984 bis 2007 erfolgte bei 37 Taussig-Bing-Patienten eine ASO mit folgenden assoziierten Fehlbildungen: Aortenbogenobstruktionen ($n=24$), subaortale rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktionen (RVOTO; $n=29$) und Koronaranomalien ($n=26$). 30 Kinder wurden einzeitig und 7 zweizeitig korrigiert.

Ergebnisse: Ein Patient verstarb früh und drei spät. Die aktuarische Überlebensrate betrug $86,2 \pm 6,6\%$ nach 54 Monaten und blieb danach konstant. Die Nachbeobachtungsdauer beträgt bei den überlebenden Patienten median 74 Monate (8–224 Monate). 12 Patienten unterzogen sich insgesamt 21 Re-Interventionen: RVOTO ($n=9$), Aortenbogenstenosen ($n=4$), Neo-Aortenklappeninsuffizienz ($n=3$), LVOTO ($n=2$), AV-Block III ($n=1$). Die Freiheit von Re-Intervention beträgt $57,5 \pm 11,4\%$ nach 112 Monaten.

Schlussfolgerung: Die Re-Interventionen, chirurgisch oder interventionell, sind häufig nach einer arteriellen Switch-Operation bei Patienten mit Taussig-Bing-Anomalie. Der rechte und linke Ausflusstrakt sind gleich betroffen.

Psychomotorische Entwicklung nach operativer Behandlung des Hypoplastischen Linksherzsyndroms ein Vergleich mit und ohne antegrade selektive Kopfperfusion**V40**

A.K. Furck, V. Schulze, A. Drabkin, C. Otto-Morris, J. Scheewe, H.H. Kramer
Kinderherzzentrum des UKSH, Campus Kiel

Die operative Behandlung des HLHS birgt das Risiko einer psychomotorischen Entwicklungsstörung. Seit 2000 erfolgt bei der Norwood-Operation eine antegrade selektive Kopfperfusion (ASCP) zur Reduzierung der cerebral wirksamen Kreislaufstillstandszeit (DHCA). Wir untersuchten die Auswirkungen auf die psychomotorische Entwicklung.

Methodik: 47 Patienten mit HLHS, bei denen zwischen 1996 und 2002 die Norwood-Operation durchgeführt wurde, wurden nach abgeschlossener Kreislauffrennung einer Analyse ihres kognitiven (Kaufmann Assessment Battery for Children) und visuomotorischen (Developmental Test of Visual Motor Integration – VMI) Entwicklungsstands unterzogen. Außerdem wurden Verhaltensauffälligkeiten (Child behaviour checklist) erfasst, sowie die Lebensqualität (Kindl-Test) untersucht. Die Gruppe mit ($n=26$) und ohne ($n=21$) ASCP wurde untereinander und mit einer Kontrollgruppe verglichen. Potenzielle Einflussfaktoren der Behandlung wurden auf signifikante Korrelation mit den Testergebnissen überprüft.

Ergebnisse: Beide Patientengruppen zeigten in der Skala intellektueller Fähigkeiten (SIF) und in der Fertigkeitsskala (FS) und im VMI signifikant ($p < 0,01$) niedrigere Werte als die Kontrollgruppe. Im Vergleich untereinander schnitt die Gruppe mit ASCP in allen Bereichen signifikant besser ab. Der Einflussfaktor Kreislaufstillstandszeit zeigt eine negative Korrelation. Es bestanden keine Verhaltensauffälligkeiten und eine gute Lebensqualität.

Zusammenfassung: Kinder mit HLHS zeigen eine kognitive und visuomotorische Entwicklungsverzögerung, die nach Einführung der ASCP signifikant geringer ist.

Close interdisciplinary surveillance and earlier age at PCPC prevent Interstage Mortality after the Norwood procedure

V41

L. Ben Mime (1), N. Sreeram (2), M. Emmel (2), F. Hitchcock (3), K. Brockmeier (2), Th. Wahlers (1), G. Bennink (1)
Department of Cardiothoracic Surgery (1), Department of Pediatric Cardiology (2), University of Cologne, Wilhelmina Children's Hospital, Utrecht

Objective: Modification of the Norwood procedure has been reported to improve immediate postoperative mortality compared with the classic Norwood. But, there is still controversy about interstage mortality improvement with the modified Norwood. We looked at the postoperative follow up of the staged operation between the first stage of the Norwood procedure with RV-PA-Shunt and BT-Shunt.

Methods: Data from 40 patients who underwent a Norwood procedure were retrospectively analyzed. We defined the control group as 16 patients who underwent the first stage of a BT-Shunt for a single ventricle. The study group consisted of 24 patients who underwent a Sano-RV-PA-Shunt. We compared postoperatively the interstage complications (cyanosis, catheter interventions, and pulmonary vascular development), age at PCPC and mortality.

Results: There was a significant reduction of mortality in the RV-PA-Shunt group (0 vs 4 deaths; $p < 0.001$). There was also a tendency to gradual obstruction of the conduit with time that could lead to earlier cyanosis, and earlier age at Glenn in the RV-PA-Shunt group. Age at PCPC was significantly reduced in the study group (0.366 ± 0.2 vs 0.518 ± 0.205 years; $p = 0.04$).

Conclusions: Patients managed with the RV-PA-Shunt have better postoperative outcomes in terms of morbidity and mortality compared to those managed with the BT-Shunt. A close cardiologic follow up, a generous decision for catheter intervention like relief of pulmonary arterial stenoses, and earlier age at PCPC are essential to reduce interstage mortality.

Frühzeitige Entlastung des funktionell univentrikulären Herzens durch eine partielle cavopulmonale Anastomose im Alter von weniger als 6 Monaten

V42

J. Cleuziou (1), C. Schreiber (1), J. K. Cornelsen (1), J. Hörer (1), Z. Prodan (1), A. Eicken (2), R. Lange (1)
(1) Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München, (2) Klinik für Kinderkardiologie und Angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München, Technische Universität München

Einleitung: Einer der palliativen Schritte in der Behandlung eines funktionell univentrikulären Herzens ist die partielle cavopulmonale Anastomose (PCPA). Durch Anlage einer PCPA kommt es zur maßgeblichen Volumenentlastung des funktionell univentrikulären Herzens. Ziel dieser Studie war es festzulegen, was für Folgen ein früher Operationszeitpunkt hat.

Methodik: Von den 124 Patienten, die zwischen 2001 und 2006 eine Komplettierung zur totalen cavopulmonalen Anastomose (TCPA) erhielten, konnten 84 Herzkatheteruntersuchungen vor PCPA und vor TCPA ausgewertet werden. Zum Zeitpunkt der PCPA waren 28 Patienten unter 6 Monate alt (Alter median 4,9 Monate).

Ergebnisse: Kein Patient starb, weder nach PCPA noch nach TCPA. Beide Gruppen unterschieden sich im Durchschnittsgewicht ($p < 0,001$). Der durchschnittliche PA-Druck sank signifikant vor der TCPA in beiden Gruppen. Es bestand weiterhin kein Unterschied in beiden Gruppen für den Vorhofsdruck vor und nach PCPA. Die Z-Scores sowohl der rechten als auch der linken PA waren vor TCPA signifikant gesunken, es bestand jedoch kein Unterschied in beiden Gruppen. Eine TCPA erfolgte im Median im Alter von 24,7 Monaten.

Schlussfolgerungen: Eine frühzeitige Volumenentlastung des funktionell univentrikulären Herzens im Alter von unter 6 Monaten ist sicher möglich und mit gutem hämodynamischen Ergebnis durchführbar. Dies führt zu einer optimalen Vorbereitung auf die im Intervall folgende TCPA.

Offene Herzoperation von angeborenen Herzfehlern bei Neu- und Frühgeborenen mit einem Gewicht von unter 2,5 kg

V43

E. Lechner, A. Hofer, R. Mair, E. Sames-Dolzer, J.J. Steiner, D. Vondryš, G. Tulzer
Kinderherzzentrum Linz

Hintergrund: Der klinische Zustand des Patienten kann es erforderlich machen, angeborene Herzfehler trotz niedrigen Körpergewichts an der HLM zu operieren.

Methode und Ergebnisse: Von Nov. 1997 bis Dez. 2006 wurden 46 konsekutive Kinder mit einem Gewicht von < 2500 g einer Korrekturoperation ($n = 34$) oder einer Norwood-Operation ($n = 12$) unterzogen. Eine retrospektive Analyse inkludierte 23 männliche und 23 weibliche Patienten mit einem medianen Alter von 10 Tagen (2–110) und einem medianen Gewicht von 2260 g (1280 g–2480 g). 34 (74%) Kinder waren Frühgeborene, 7 waren kritisch krank und 21 waren präoperativ beatmet. Die Diagnosen waren: TGA (13), hypoplastisches Linksherz (12), VSD mit unterbrochenem oder hypoplastischem Aortenbogen (5), VSD (4), Fallotsche Tetralogie (3), Lungenvenenfehlmündung (2), aorto-pulmonales Fenster (1), kritische Aortenstenose (1), kompletter AV-Kanal (1), Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum (1), Trunkus arteriosus communis (1), links atrialer Tumor (1), Thrombus an der ventrikulo-atrialen Ableitung mit ASD (1). Die 30-Tage-Mortalität war 13%. Alter, Geschlecht, Gewicht, Frühgeburtlichkeit, extrakardiale Malformationen und Aortenklammzeit beeinflussten die Mortalität nicht. Die Patienten waren im median 7 Tage beatmet, 12 Tage in Intensivtherapie und 26 Tage in stationärer Behandlung. Nach einer medianen Beobachtungszeit von 2,6 Jahren betrug die Gesamtmortalität 21% (10/46). Bei 12/34 Überlebenden waren insgesamt 19 Reoperationen erforderlich. 11/34 Patienten, wobei bei 5 dieser Patienten ein Syndrom diagnostiziert wurde, zeigten ein neurologisches Defizit.

Schlussfolgerung: Operationen an der Herz-Lungen-Maschine können bei Kindern unter 2,5 kg mit akzeptabler Mortalität und Morbidität durchgeführt werden. Alter und Gewicht bei der Operation beeinflussen weder Mortalität, noch die neurologische Entwicklung.

Innovative chirurgische Technik zur Reduktion der Kompression der Bronchien durch dilatierte Pulmonalarterien

V44

V. Hraska, C. Arenz, J.M. Jussli, Ch. Fink, Ch. Haun, J. Photiadis, B. Asfour
Deutsches Kinderherzzentrum Sankt Augustin

Einleitung: Verschiedene chirurgische Techniken zur Reduktion der Kompression der Bronchien durch die Pulmonalarterien sind beschrieben. Die Ergebnisse sind nicht zufrieden stellend. Die vorgestellte neue Technik beinhaltet die Translokation der Pulmonalarterien anterior zur Aorta, womit die Trachea und deren Ästen entlastet werden. Die Studie analysiert die mittelfristigen Ergebnisse dieser Technik.

Methoden: Zwischen 1998 und 2006 wurde diese Technik mit Anteposition der Pulmonalarterien bei 13 Pat. mit hochgradiger bronchialer Kompression und Atemwegsproblemen durchgeführt. Als Primärkorrektur wurde die Technik bei 8 Patienten (Fallot mit Aplasie der Pulmonalklappe (TOF/APV)) durchgeführt. Bei weiteren 5 Patienten erfolgte diese als eine zweizeitige Korrektur (2 nach TAC-Korrektur, 2 nach TOF und 1 nach TOF/APV). 6 Pat. waren beatmungspflichtig vor OP, 2 hatten ein Tracheostoma. Der Altersmedian zum Zeitpunkt der Operation betrug 6,7 Monate (1 Woche – 10 Monate).

Ergebnisse: Es gab keinen Früh- oder Spätodesfall. Bei einem Patienten wurde wegen Gedeihstillstand ein klappentragendes Conduit implantiert. Die Freiheit von Re-Interventionen betrug nach 5 Jahren 92%. Die respiratorischen Probleme besserten sich deutlich bis vollständig, nur ein Patient ist noch intermittierend beatmungsabhängig. Die anderen Patienten entwickeln sich normal.

Schlussfolgerung: Die hier beschriebene Technik führt zur Verminderung oder zur Ausheilung der bronchialen Kompression durch die Pulmonalarterien. Die Translokation der dilatierten Pulmonalarterien anterior zur Aorta dekomprimiert die Trachea und deren Bronchialäste. Die beschriebene Methode ist technisch erfolgreich durchführbar und kann insbesondere bei Patienten mit respiratorischen Problemen hilfreich sein.

Aortic Valve Reconstruction in the pediatric age group: surgical management and long-term results**V45**

L. Ben Mime (1), N. Sreeram (2), M. Emmel (2), F. Hitchcock (3), K. Brockmeier (2), T. Wahlers (1), G. Bennink (1)

(1) Dept of Cardiothoracic Surgery, (2) Dept of Pediatric Cardiology, University of Cologne, (3) Wilhelmina Children's Hospital, Utrecht

Objective: Treatment options in children with aortic regurgitation (AR) with/without ventricular septal defect include prosthesis, aortic homograft replacement or the Ross-procedure. To prevent premature aortic valve replacement, aortic valve reconstruction was used in a selected group of children and the results were evaluated.

Methods: Patients with aortic valve regurgitation (n=37) were divided in two groups. 25 patients with VSD and 12 with merely aortic regurgitation due to various reasons. Age ranged from 1.0 to 17 yr. and weight from 8 to 74 kg.

In all patients the prolapsing leaflet was brought to the level of coaptation by resuspension of the leaflets at adjacent commissures with mattress sutures re-enforced with autologous pericardium. Two bicuspid valves required post-dilatation tear-repair, one post-dilatation tricuspid valve with a prolapsing cusp needed resuspension. The VSD was closed.

Results: There was no mortality and improvement in NYHA classification. Three patients out of the VSD group (n=25) needed a new valve or Ross procedure due to endocarditis and failed repair. Out of the AVP group without VSD one needed valve replacement after failure of the second repair one year later. Follow-up in both groups ranged from 2-18 years. Echocardiography post-repair and at several follow-up stages revealed no to trace AR in 29 patients, mild AR in 4 patients and moderate to severe in 4.

Conclusions: Native aortic valve cusp repair seems to be a valuable option in the management of aortic insufficiency in children with good long-term follow-up results and may prevent or postpone aortic valve replacement.

**Reoperationen 27 Jahre nach einer Senning-Operation
Inzidenz, Indikationen und Ergebnisse bei 314 Patienten****V50**J. Hörer (1), E. Karl (1), G. Theodoratou (1), C. Schreiber (1), Z. Prodan (1), J. Cleuziou (1), M. Vogt (2), K. Holper (1), R. Lange (1)
Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie (1) und Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler (2), Deutsches Herzzentrum München

Zielsetzung: Nach Vorhofumlagerungen bei Patienten mit Transposition der großen Arterien können u.a. Stenosen der Venenfächer oder Versagen des subaortalen rechten Ventrikels auftreten. Die Inzidenz von Reoperationen und deren Ergebnisse wurde untersucht.

Methodik: Analyse der Krankengeschichten aller 314 Krankenhausüberlebenden nach einer Senning-Operation.

Ergebnisse: Während einer mittleren Nachuntersuchungszeit von 18,2±5,7 Jahren wurden 32 Patienten reoperiert (Systemventrikeldysfunktion n=12, Venenfachstenose n=11, linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion n=7, Aortenisthmusstenose n=2). Die Freiheit von Reoperationen nach 25 Jahren betrug 88,0±2,1%. Das Überleben aller Patienten nach 25 Jahren betrug 90,9±2,3%. Das Überleben war signifikant niedriger bei Patienten, die aufgrund einer Systemventrikeldysfunktion reoperiert wurden (Arterielle Switch-Operation n=5, Bänder der Pulmonalarterie n=4, Trikuspidalklappenplastik n=3) verglichen mit Patienten, die nicht reoperiert wurden (p<0,001). Das Überleben von Patienten, die auf Grund von Venenfachstenosen oder linksventrikulären Ausflusstraktstenosen reoperiert wurden, war nicht signifikant unterschiedlich verglichen mit Patienten, die nicht reoperiert wurden. Die 5-Jahres-Letalität nach Reoperationen aufgrund von Systemventrikeldysfunktion, Venenfachstenose bzw. linksventrikulärer Ausflusstraktstenose betrug 64,8±14,3%, 85,7±13,2% bzw. 83,3±15,2%.

Schlussfolgerungen: Reoperationen nach einer Senning-Operation sind selten. Eingriffe im Bereich der Venenfächer und des linksventrikulären Ausflusstraktes können mit niedriger Letalität und gutem Ergebnis durchgeführt werden. Reoperationen auf Grund von Systemventrikeldysfunktionen sind mit einer hohen Letalität verbunden.

Modifizierte Korrektur der Ebstein-Anomalie bei Erwachsenen ohne Ventrikelplikatur und deren Weiterentwicklungen**V51**

N. Nagdyman (1), P. Ewert (1), T. Komoda (2), R. Hetzer (2), F. Berger (1)

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

Ziel: Seit 1988 führen wir bei Patienten (Pat.) mit Ebstein-Anomalie (EA) eine modifizierte Operationstechnik durch, deren Ergebnisse aufgearbeitet wurden.

Methodik: Follow-up von 42 Patienten (30 w, 12 m; Alter Median 26 (2-55 Jahre). 54% der Pat. waren zum Zeitpunkt der Operation (OP) älter als 18 Jahre. Mittlerer Beobachtungszeitraum 64 Monate. Prinzip der OP besteht in Reduktion der anatomischen Trikuspidalklappenöffnung, so dass das mobilste Segel, eine ihm gegenüberliegende Struktur für den systolischen Klappenschluss findet. Im Gegensatz zu anderen Rekonstruktionstechniken wird keine zusätzliche Plikatur des atrialisierten Ventrikels vorgenommen. Bei 12 Pat. wurde der anteriore Papillarmuskel an das Septum befestigt sowie eine so genannte Double orifice Klappe rekonstruiert. Überlebens- und Reoperationsrate, NYHA-Klasse, VO2 max, rechtsventrikuläre Funktion (pulmonales Flow-Velocity-Integral=VTI PA) sowie Trikuspidalklappeninsuffizienz (TI) wurden untersucht.

Ergebnisse: Intraoperativ verstarb kein Pat., Frühmortalität bei 7,1%, Spätletalität bei 2,4%. Alle verstorbenen Pat. waren älter als 50 Jahre und mindestens in NYHA-Klasse III/IV. Seit 2004 verstarb kein Pat. mehr; bislang eine Re-Operation. NYHA-Klasse verbesserte sich signifikant (3,1 auf 1,8, p<0,001). Die TI verbesserte sich von 3,2 auf 1,9 (p<0,001). Das VTI PA stieg signifikant bei stabiler Herzfrequenz (p=0,01).

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse zeigen, dass die Inkooperation des atrialisierten Ventrikels in die rechte Kammer gute Ergebnisse liefert. Die Modifikationen der Methode scheinen diese Ergebnisse zu stützen. Die OP im späten Erwachsenenalter bei höherer NYHA-Klasse scheint eine höhere Mortalität in sich zu bergen, weshalb eine frühere OP zu diskutieren ist.

Surgical re-interventions after repair of incomplete atrioventricular septal defect**V52**M. Ono, H. Goerler, D. Boethig, M. Westhoff-Bleck, T. Breymann
Hannover Medical School

Objectives: Although surgical results after repair of incomplete atrioventricular septal defect (AVSD) are excellent, late atrioventricular valve (AVV) regurgitation and left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO) are causes of late morbidity. We reviewed our experience with surgical re-interventions after repair of incomplete AVSD.

Methods: Among 144 consecutive patients who underwent surgical repair of incomplete AVSD between 1974 and 2006, 11 patients underwent 18 re-operations during a mean follow up of 17.2 years. Age at primary repair ranged from 3 months to 45 years (median 2.7 years), and interval between primary repair and first re-operation was 10.3 years. Late morbidity and functional status were evaluated.

Results: Seven patients underwent left AVV repair; four patients needed subsequent valve replacement; two of those four needed replacement of the AVV, and one patient underwent heart transplantation as his fifth operation. Two patients underwent relief of progressive LVOTO. One patient underwent replacement of the right AVV. All patients survived these re-operations and are currently in functional status NYHA I or II. Further surgical interventions were coronary artery bypass grafting and bilateral AVV replacement in one patient 19 years after primary repair; this patient died in hospital. Four of five patients who underwent left AVV replacement needed postoperative pacemaker implantation. Infective endocarditis was the cause of left AVV replacement in two patients.

Conclusions: In patients after repair of incomplete AVSD, surgical re-intervention became necessary in a small number long time post-operatively. Thus, careful observation is needed in those patients even after successful surgical repair.

Die interventionelle Therapie der Aortenisthmusstenose im Erwachsenenalter hat die Operation weitestgehend verdrängt

V53

P. Ewert, B. Peters, O. Miera, T. Kühne, A. Moysich, N. Nagdyman, F. Berger

Abteilung für angeborene Herzfehler/Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: Durch den Einsatz von Stents sowie von selbstexpandierenden Grafts sind die interventionellen Möglichkeiten der Behandlung der Aortenisthmusstenose (ISTA) im Erwachsenenalter deutlich erweitert worden. Wie groß ist ihr Stellenwert im Vergleich zur Operation?

Methodik: Wir verglichen die Therapie der ISTA bei Erwachsenen in den letzten 10 Jahren (n=106) im Zeitraum von 1997 bis 2001 (Gruppe A, n=49) mit denen von 2002 bis 2006 (Gruppe B, n=57).

Ergebnisse: In Gruppe A entfielen 63% der Prozeduren auf die Operation in Gruppe B nur noch 18% (10 von 57). Dabei handelte es sich in 9 Fällen um Re-Koarktationen nach Operation (3× zu enges Interponat, 2× Aneurysmen mit Nähe zu Kopf-Hals-Gefäßen, 2× spitzwinklige Anastomose, 1× hypoplastischer transversaler Bogen nach Rekonstruktion, 1× nicht dilatierbare Narbe), in einem Fall lag ein Aneurysma 5 Jahre nach Ballondilatation vor. Der Anteil der Stentimplantationen an den Interventionen stieg von 39% auf 60% an und betrug im letzten Jahr des Beobachtungszeitraumes 83%.

Schlussfolgerungen: Die Therapie der ISTA im Erwachsenenalter ist zur Domäne der Intervention geworden. Die Chirurgie bleibt eine Option für Restdefekte, die durch morphologisch Besonderheiten wie ungünstig gelegene Aneurysmen, enge Protheseninterponate oder extrem feste Narben gekennzeichnet sind.

Nachweis kardialer Dyssynchronie bei Erwachsenen mit morphologisch rechtem Systemventrikel nach Vorhofumkehroperation bei Transposition der großen Arterien

V55

K. Hötzer (1), M. Müller (1), A. Rentzsch (1), F. Berger (2), H. Abdul-Khaliq (1)

Klinik für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar (1), Deutsches Herzzentrum, Klinik für angeborene Herzfehler/Kinderkardiologie, Berlin (2)

Einleitung: Dysfunktionen von langfristig druckbelasteten Systemkammern sind oftmals kombiniert mit einem dyssynchronen Bewegungsablauf. Ziel war, bei Patienten mit morphologisch rechtem Systemventrikel (RV) nach Vorhofumkehr bei d-TGA den Bewegungsablauf zwischen RV, linkem Ventrikel und interventrikulärem Septum mittels 2D-Strain zu untersuchen.

Methode: 19 Pat. mit d-TGA und einem Alter von 23,5±6,9 J. wurden 22,7 J. nach OP untersucht und mit gesunden Probanden verglichen. Analysiert wurden Standard-Echo-Parameter und 2D-Strain-Informationen (vv7, EchoPac, GE Vingmed) bezüglich Geschwindigkeit, Strain, Strain Rate und deren zeitliche Maxima, aus deren Differenz der intra- und interventrikuläre delay (Verzögerung) berechnet wurde.

Ergebnisse: Der interventrikuläre delay lag bei 14 von 19 Pat. (73,7%) außerhalb eines Bereiches von zwei Standardabweichungen des interventrikulären delays der Probanden. Der intraventrikuläre delay des RV der Pat. korrelierte signifikant mit der rechtsventrikulären EF der Pat. (p=0,002, R=-0,663). Der Strain im IVS der Pat. korrelierte signifikant mit dem interventrikulären delay (p=0,006, R=-0,607). Die Strainwerte für den morphologisch rechten Systemventrikel und das IVS waren signifikant gegenüber der Normalengruppe vermindert (p<0,01).

Schlussfolgerung: Pat. mit Vorhofumkehr bei d-TGA zeigen dyssynchrone Kontraktionsabläufe im Systemventrikel. Bei zunehmender Dyssynchronie des RV nimmt die Funktion des RV ab. Eine gute Septumfunktion scheint ausgleichend auf eine interventrikuläre Dyssynchronie zu wirken.

Chronotrope Inkompetenz und körperliche Leistungsfähigkeit bei Patienten mit systemischem rechten Ventrikel

V54

A. Uebing (1, 2), W. Li (2), H.H. Kramer (1), M.A. Gatzoulis (2), G.P. Diller (2)

Klinik für Kinderkardiologie, Universität Kiel (1), Adult Congenital Heart Unit, Royal Brompton Hospital, London (2)

Einleitung: Patienten mit systemischem rechten Ventrikel (SRV) haben häufig einen inadäquaten Anstieg der Belastungsherzfrequenz (chronotrope Inkompetenz) sowie eine eingeschränkte körperliche Belastungsfähigkeit. Wir untersuchten daher bei Schrittmacher(SM)-Patienten mit SRV ob sich die max. O₂-Aufnahme durch frequenzadaptive SM-Stimulation steigern lässt. Außerdem wurden die Auswirkungen eines Herzfrequenzanstiegs auf die Physiologie des SRV echokardiographisch untersucht.

Methode und Ergebnisse: 9 Patienten (Alter 36,4±9,4 Jahre) mit SRV (7 D-TGA nach Vorhofumkehr, 2 ccTGA) wurden zweimal (mit und ohne aktive SM-Reprogrammierung) auf dem Laufband belastet. Außerdem wurden 8 gleichaltrige gesunde Probanden untersucht. Bei Patienten mit SRV wurde zusätzlich in Ruhe (Herzfrequenz [HF] 68±8 min⁻¹) und bei hoher HF (137±9 min⁻¹) eine Echokardiographie durchgeführt.

Patienten mit SRV hatten eine geringere max. O₂-Aufnahme als Gesunde (14±6 vs. 31±7 ml/kg/min, p<0,001). Trotz Verbesserung der Herzfrequenzreserve (62±36 vs. 77±24 min⁻¹) führte die aktive Reprogrammierung des SM nicht zur Verbesserung dieses Leistungsmaßes (14±6 vs. 13±7 ml/kg/min, p=NS). Echokardiographisch zeigte sich bei hoher HF eine deutliche Abnahme der totalen Füllungszeit (27,3±4,6 vs. 13,8±1,9 s/min, p<0,001) als Folge einer Zunahme der totalen isovolumetrischen Zeit des SRV (14,5±6,1 vs. 24,3±1,9 s/min, p<0,001). Die Abnahme des aortalen ‚velocity time integral‘ zeigte außerdem eine Reduktion des Schlagvolumens bei hoher HF an (16,9±4,2 vs. 7,9±2,1 cm, p<0,001).

Schlussfolgerung: Eine Erhöhung der Belastungsherzfrequenz durch frequenzvariable SM führt bei Patienten mit SRV nicht zu einer Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit. Dies ist möglicherweise Folge einer diastolischen Dysfunktion mit limitierter Füllung des SRV bei hoher Herzfrequenz.

Grundlagenforschung/Bildgebung

V56–V64

Rolle von β_2 -Rezeptoragonisten bei der Regulation des Gefäßtonus im pulmonalen und systemischen Kreislauf

V56

R. Knies (1), D. Wenzel (2), J. Welschoff (2), V. Stolle (1), B.K. Fleischmann (2), J. Breuer (1)
Abteilung für Kinderkardiologie (1), Institut für Physiologie I, Universität Bonn (2)

Einleitung: Beta-2-Rezeptoragonisten (β_2 -Ag) haben einen festen Platz in der Behandlung des Asthma bronchiale. Daneben wirken sie auch vasorelaxierend. Ziel dieser Studie war die Charakterisierung der zugrundeliegenden Signalwege im pulmonalen und systemischen Kreislauf.

Methodik: Mit einem Draht-Myographen wurden Dosis-Wirkungskurven unterschiedlicher β_2 -Ag an Pulmonalarterien (PA)- und Aortenringen der Maus erstellt. Gleichzeitig wurden die Effekte an Atemwegen und kleinen intrapulmonalen Arterien in kultivierten Lungenschnitten getestet.

Ergebnisse: Nach Vorkontraktion mit Phenylephrin (PE) kommt es bei kumulativer Zugabe des β_2 -Ag Terbutalin zu einer deutlich stärkeren Vasorelaxation in der PA als in der Aorta. Eine Entfernung des Endothels bzw. pharmakologische Blockierung von Stickstoffmonoxid (NO) bzw. der Zyklooxygenase führten zu einer Hemmung des Terbutalinerffektes in der PA. Die vasorelaxierende Wirkung von Terbutalin konnte auch an kleineren intrapulmonal gelegenen PA in Lungenschnitten nachgewiesen werden.

Schlussfolgerungen: Pulmonalarterielle Gefäße zeigen im Gegensatz zu systemischen Arterien eine größere Sensitivität gegenüber β_2 -Ag. Der Effekt wird über NO bzw. Zyklooxygenase-abhängige Prostazykline vermittelt. Die unterschiedliche Beeinflussbarkeit von pulmonalen und systemischen Arterien mittels β_2 -Ag bietet einen interessanten Ansatzpunkt für eine selektive Senkung des pulmonalarteriellen Widerstandes.

Stent Imaging mittels 64-Detektor CT und 3-Tesla-Hochfeld-MRT im Vergleich mit der Katheterangiographie

V57

J.G. Eichhorn (1, 2), F.R. Long (2), S. Hill (2), S. Ley (3), M. Gorenflo (1), R. Arnold (1), H.-U. Kauczor (3), H.E. Ulmer (1), J. Cheatham (2)
Univ.-Kinderklinik II, Kardiologie, Heidelberg (1), Children's Radiological Institute and Heart Center, Columbus, Ohio, USA (2), DKFZ, Radiologie, Heidelberg (3)

Ziel: Evaluation der neusten Gerätegenerationen der Multi-Detektor-CT (MDCT) und der Hochfeld (HF)-MRT in der Darstellung des freien Stent-Lumens und der Quantifizierung von In-Stent-Stenosen (ISS) im Vergleich mit der konventionellen Katheterangiographie (kKA).

Methodik: Zehn „stainless steel“-Stents mit unterschiedlichem Design und Größe, die bei der Behandlung angeborener Herzfehler verwendet werden, wurden in PVC-Röhrchen implantiert (Durchmesser 4–25 mm). In 3 Stents wurden zudem artifizielle ISS (25–60%) erzeugt. Angiographien erfolgten mittels kontrastverstärkter MDCT (64 Zeilen), HF-MRT (3 T, Testung verschiedener Sequenzen) und kKA. Die Ergebnisse wurden hinsichtlich Artefakte, Dicke des Stent-Gitters, Stent-Lumen, Quantifizierung der ISS miteinander verglichen.

Ergebnisse: Die MDCT zeigte nur geringe Artefakte und eine gute Übereinstimmung aller Parameter mit der kKA ($r=0,97$, $P<0,0001$). Die HF-MRT zeigte in allen Sequenzen erhebliche Artefakte. Das Lumen war bei Stents mit Durchmesser <10 mm nicht und ab 12 mm nur sehr eingeschränkt beurteilbar. Eine Quantifizierung der ISS war nicht möglich.

Schlussfolgerung: Die MDCT erlaubt eine sehr gute Beurteilung von Stent-Lumen und ISS im Vergleich zur kKA. Die HF-MRT ist für Visualisierung des Lumens von Stahl-Stents nicht geeignet. Zur indirekten Beurteilung bieten in vivo jedoch die funktionelle MR-Messungen (z.B. über Bestimmung des Blutflusses) einen alternativen Lösungsansatz.

Untersuchung der univentrikulären Funktion und der regionalen Wandbewegung mittels MRT bei Kindern mit hypoplastischem Linksherzsyndrom (HLHS)

V58

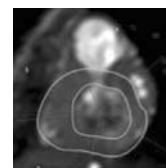
C. Hart (1), I. Voges (1), M. Jerosch-Herold (2), J. Scheewe (1), T. Hansen (1), H.-H. Kramer (1), C. Rickers (1)
Kinderherzzentrum (1), Universität Kiel; Universität Oregon, Portland, USA (2)

Einleitung: Die Quantifizierung der Funktion univentrikulärer Herzen mittels Echokardiographie ist ungenau. Die Magnetresonanztomographie (MRT) erlaubt eine modellunabhängige Bestimmung von Ventrikelfunktion, Volumen und Masse. Ziel der Studie ist die Evaluation der globalen und regionalen ventrikulären Funktion bei HLHS Patienten mittels Hochfeld-MRT.

Methodik: 15 Kinder (61,2 \pm 38,9 Mo.) mit HLHS nach Trennung der Kreisläufe wurden mittels MRT (3 Tesla, Philips) untersucht. Schnelle Gradienten-Echo-Cine-Sequenzen (TR/TE/a = 11/1,6/60; 260 \times 280; 30 Phasen/R-R) wurden zur tomographischen Aufnahme des rechten Systemventrikels und des rudimentären linken Ventrikels (LV) eingesetzt. Aus den akquirierten Bilddaten wurden mittels spezieller Software globale und regionale Funktion, Volumen und Muskelmasse bestimmt.

Ergebnisse: Sowohl der Cardiac Index (1,8 \pm 0,35 l/m²/min), als auch die Ejektionsfraktion (40,7 \pm 9,1) ist gegenüber Normalwerten für Systemventrikel gesunder Kinder reduziert. Die semiquantitative Analyse der regionalen Wandbewegung zeigt besonders im Bereich des Septums eine inverse Beziehung mit der Restfunktion und der Masse des rudimentären LV. Eine geringe Aortenisthmusstenose oder Neo-Aorteninsuffizienz scheint keinen Einfluss auf die Ventrikelfunktion zu haben.

Schlussfolgerung: Mittels moderner MR-Techniken konnte gezeigt werden, dass bei Kindern mit HLHS die Funktion des rechten Systemventrikels insbesondere von der Restfunktion und der Masse des rudimentären LV abhängig ist. Um die prognostische Bedeutung dieser Ergebnisse zu beurteilen sind Verlaufsuntersuchungen notwendig.



MRT bei grenzwertig kleinen linken Ventrikeln

V59

L. Grosse-Wortmann, T.J. Yun, O. Al-Radi, A. Redington, S.J. Yoo, G. v. Arsdell
Hospital for Sick Children, Toronto, Canada

Zielsetzung: Bestimmung der Größe des linken Ventrikels (LV) bei Kindern mit hypoplastischen Linksherz-Syndrom mit Hilfe der Magnetresonanztomographie (MRT).

Methodik: Retrospektiver Vergleich der Größe des (LV), ermittelt mit Hilfe der Echokardiographie und MRT (n=20, mittleres Alter 10 ± 9 Tage, $3,43 \pm 0,67$ kg) bei Patienten mit: A) kritischer Aortenstenose (n=3), B) hypoplastischem Linksherz-Komplex (n=12), C) unbalanciertem AV-Kanal (n=5). Mit Hilfe der MRT wurden die Flüsse über den großen Gefäßen und die Gefäße mit Hilfe einer kontrastverstärkten Angiographie dargestellt. Das potentielle Volumen des LV wurde mit Hilfe mathematischer „Dekompression“ berechnet, bei der eine optimale Geometrie angenommen wurde. Das Wachstum des LV wurde mittels Echokardiographie verfolgt.

Ergebnisse: Das enddiastolische Volumen des LV betrug 15 ± 6 ml/m² mittels Echo und 33 ± 15 ml/m² mittels MRT. Es fand sich keine Korrelation zwischen den beiden Methoden. Der Mitralklappen-z-score per Echo korrelierte mit dem Volumen des LV (r=0,77, p<0,0001) per MRT. Die LV aller Patienten hatten ein größeres potentielles als tatsächliches Volumen. Der potentielle Volumenzuwachs betrug 8,8% in Gruppe A, 23% in Gruppe B und 35% in Gruppe C. Alle Patienten hatten einen antegraden Fluss in der Aorta ascendens. Das Flussvolumen korrelierte nicht mit dem Durchmesser von Aortenklappe oder der Aorta. Von den 15 überlebenden mit biventrikulärer Zirkulation hätten nur 5 eine korrektive Operation nach publizierten echokardiographischen Kriterien bekommen. Der z-score der Aortenklappe normalisierte sich innerhalb von 6 Monaten bei $60 \pm 15\%$.

Schlussfolgerungen: MRT bei grenzwertig kleinem LV linken Ventrikeln ist machbar. Echo unterschätzt das linksventrikuläre Volumen. Das potentielle Volumen des linken Ventrikels ist grösser als das tatsächliche, besonders bei Herzfehlern mit volumenbelastetem rechten Ventrikel. Der LV wächst postnatal als Teil eines biventrikulären Kreislaufs und nach Behebung der Obstruktion.

Myokardiale Perfusions- und Vitalität-Untersuchungen mittels MRT bei TGA-Patienten nach arterieller Switch Operation

V60

C. Rickers (1), G. Fischer (1), I. Voges (1), M. Jerosch-Herold (2), C. Hart (1), T. Hansen (1), H.-H. Kramer (1)
Klinik für Kinderkardiologie (1), Universität Kiel, Universität Oregon (2), Portland

Hintergrund: Gefürchtete Komplikationen nach der arteriellen Switch Operation sind Myokardischämie, Infarkt und der plötzliche Herztod. Mit einer MR-Studie sollten Myokardperfusion, Vitalität und Funktion bei TGA Pat. nach arterieller Switch Operation (ASO) untersucht werden.

Methodik: Es wurden 11 asymptomatische Kinder ($12,8 \pm 5,3$ J. post ASO; Alter: 0,3–20 J.) im Hochfeld-MRT (3 Tesla; Philips) untersucht. Zur quantitativen Bestimmung (ml/g/min) der myokardialen Durchblutung in Ruhe und bei maximaler Hyperämie (Adenosin $140 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) wurde eine first pass Perfusionsuntersuchung (TR/TE/a = 1,8/0,9/18) durchgeführt. Mittels „late enhancement“ Aufnahmen wurde Narbengewebe nachgewiesen. Die Bestimmung der Ventrikelfunktion erfolgte durch Gradienten-Echo-Cine-Sequenzen. Die MR-Daten wurden mit der invasiven Koronarangiographie und die Perfusionsdaten und mit denen von 20 gesunden jungen Erwachsenen verglichen.

Ergebnisse: Bei 4 Pat. wurde ein Perfusionsdefizit bei Hyperämie im Sinne einer Ischämie gefunden. Die Koronarangiographie zeigte bei 3 Pat. im korrespondierenden Bereich einen Verschluss, bzw. eine kleinkalibrige LAD. Die Cine MRT bestand bei 2 Pat. eine regionale Dyskinesie. Bei 1 Pat. wurde Narbengewebe im LV entdeckt. Gegenüber Gesunden war die Perfusionsreserve (hyperämischer/Ruhe-Blutfluss) reduziert ($3,58 \pm 0,8$ vs. $2,8 \pm 1,6$; p<0,05).

Schlussfolgerung: Auch bei asymptomatischen Kindern können nach ASO-Myokardischämien und Narben bestehen. Moderne MRT-Verfahren erlauben den Verzicht auf strahlenbelastende nuklearmedizinische Untersuchungen. Die global reduzierte Perfusionsreserve bei Pat. nach ASO ist prognostisch noch unklar.

Cardiovascular Magnetic Resonance-Echocardiography-Correlations – Implications of Infundibular Disease

V61

A. Uebing (1, 2), S.V. Babu-Narayan (2), W. Li (2), M.A. Gatzoulis (2)

Klinik für Kinderkardiologie (1), University of Kiel, Adult Congenital Heart Unit (2), Royal Brompton Hospital, London

Introduction: Analysis of right ventricular (RV) size and function is crucial in the follow up of patients after repair of tetralogy of Fallot (ToF). Both, echocardiography and cardiac magnetic resonance imaging (CMR) can assess RV size and function non-invasively and are therefore routinely used in the assessment of these patients. We correlated measurements of RV size and function derived from both methods in a contemporary cohort of adults after ToF repair.

Methods and Results: Protocolised echocardiography and CMR assessment were performed on 53 ToF patients $26,9 \pm 7,8$ years after surgery. Diastolic RV outflow and inflow tract diameters (RVOTd; RV-Inlet) and the amplitude of systolic long-axis excursion of the RV free wall (RV-SE) were analysed from 2D- and M-Mode-recordings. RV end diastolic and end systolic volumes (EDV, ESV), ejection fraction (EF) and akinetic area size of the RVOT (AAS) were obtained from CMR long axis stacks.

RVOTd correlated closely with RVEDV (r=0,71, p<0,0001). On bivariate regression analysis RV-Inlet increased the correlation coefficient with RVEDV by a small degree when added to RVOTd (r=0,77, p<0,0001). AAS correlated significantly with either RVOTd or indexed RVEDV (r=0,43 and r=0,45, both p<0,001) and also inversely with RVEF (r=-0,53, p<0,0001). RV-SE correlated weakly with RVEF (r=0,29, p=0,04).

Conclusion: The diastolic RVOT diameter from M-mode echocardiography is an easy and valid estimate of RV size after ToF repair. The relationships of RVOT akinetic area size to RV volume and global RV function indicate that the surgically reconstructed infundibulum is the primary determinant for adverse remodelling of the RV late after ToF repair. Long axis function of the RV free wall cannot be assumed to predict RVEF but may have a complementary role in the analysis of RV function after ToF repair.

Beurteilung der linksventrikulären diastolischen Funktion mittels Tissue-Doppler-Echokardiographie (TDE) in Ruhe und unter Belastung bei asymptomatischen Kindern nach mechanischem Aortenklappenersatz (AKE)

V62

R. Görg, K.O. Dubowy, Th. Laser, U. Blanz*, R. Körfer*, D. Kececioglu
Klinik für angeborene Herzfehler und Klinik für Thorax- und Kardio-vaskularchirurgie*, Herzzentrum NRW, Bad Oeynhausen

15 asymptomatische Kinder mit Doppelflügelprothese in Aortenposition und 15 gesunde Kinder wurden mittels TDE in Ruhe und während stufenweiser Belastung auf dem Fahrradergometer untersucht. Als diastolische Funktionsparameter wurden die frühdiastolischen (Ea), spätdiastolischen (Aa) Geschwindigkeitsmaxima der Längsachsenbewegung des Mitralanulus und des transmuralen Flusses (E) bestimmt und die Quotienten Ea/Aa sowie E/Ea ermittelt. Bei den Gesunden war der Anstieg von Ea und Aa kontinuierlich und Ea hatte bei einer HF von 175% des Ruhewertes im Mittel auf 190% zugenommen. Bei den Patienten waren die erreichten Maximalwerte von Ea erniedrigt und wurden bei niedrigerer Belastungsintensität erreicht. Bei dem Patienten mit der kleinsten Klappenöffnungsfläche ($0,7 \text{ cm}^2/\text{m}^2\text{KO}$) betragen $E/Ea > 10$ und $Ea < 9 \text{ cm/s}$ in Ruhe.

Die TDE in Kombination mit der SE kann während der Verlaufsbeobachtung nach mechanischem Aortenklappenersatz zur Prüfung der diastolischen Funktionsreserve und zum Erkennen eines mismatch zwischen Prothesengröße und Körpermaßen des Kindes dienen.

3D-Echokardiographie – eine neue Methode zur Evaluierung der globalen linksventrikulären Dyssynchronie bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern

V63

T. Rädle-Hurst, A. Rentzsch, M. Müller, H. Abdul-Khaliq
Klinik für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar

Hintergrund: Die Diagnostik der linksventrikulären Dyssynchronie (LVD) mittels Gewebedoppler-Echokardiographie ist zeitaufwendig. Seit kurzem besteht die Möglichkeit einer globalen Bewertung der LVD mittels 3D-Echokardiographie (3D-E).

Methodik: Die Akquisition von 3D-Bilddaten des linken Ventrikels erfolgte mit dem Vivimed 7-Gerät der Firma GE, die Auswertung mit einer Software der Firma Tomtec. Bei 20 Patienten mit angeborenem Herzfehler (AHF), von denen 18 eine korrigierte Fallot-Tetralogie und 2 eine angeborene dilatative Kardiomyopathie aufwiesen, und 13 gesunden Probanden (GP) wurden die globale linksventrikuläre (LV) Funktion volumetrisch mittels semiautomatischer Endokarderkennung bestimmt und der systolische Dyssynchronie-Index (SDI) algorithmisch aus der Zeit bis zur minimalen Volumenänderung in 16 bzw. 17 Segmenten (SDI-16 bzw. SDI-17) aus den 3D-LV-Volumendaten errechnet.

Ergebnisse: Die LV-Ejektionsfraktion (EF) lag bei Patienten mit AHF bei $51,0 \pm 13,7\%$ und bei GP bei $61,9 \pm 6,6\%$ ($p=0,02$). Der SDI-16 bzw. SDI-17 betragen bei Patienten mit AHF $8,7 \pm 3,4\%$ bzw. $8,6 \pm 2,5\%$ und bei GP $4,7 \pm 1,2\%$ bzw. $5,0 \pm 1,3\%$ ($p=0,0003$) und korrelierten invers mit der LV-EF ($r=-0,61$; $p=0,0002$ bzw. $r=-0,75$; $p<0,0001$). Patienten mit AHF und normaler LV-EF wiesen einen signifikant höheren SDI-16 bzw. SDI-17 auf als GP ($p=0,007$). Es zeigte sich eine gute Korrelation zwischen beiden SDI ($r=0,9$; $p<0,0001$).

Schlussfolgerung: Die LVD kann bei Patienten mit AHF mittels 3D-E einfach und schnell bestimmt werden und korreliert invers mit der LV-EF. Auch asymptomatische Patienten nach Korrekturoperation einer Fallot-Tetralogie weisen trotz normaler LV-EF eine signifikante LVD auf.

Globale diastolische Dysfunktion und verminderte Belastbarkeit bei Patienten nach Fontan-OP – eine Gewebe-Doppler- und Spiroergometrie-Studie

V64

F.I. Lunze (1), I. Schulze-Neick (1), V. Alexi-Meskishvili (2), S. Ouroutski (1), H. Abdul-Khaliq (3), F. Berger (1)
Klinik f. Angeb. Herzfehler/Kinderkardiologie (1), Klinik f. Herz, Thorax- und Gefäßchirurgie (2), Deutsches Herzzentrum Berlin, Uni Saarland (3)

Einleitung: Patienten nach Fontan-OP leiden häufig an Herzinsuffizienz mit eingeschränkter Belastbarkeit. Es ist jedoch unklar, ob dem eine systolische oder diastolische Dysfunktion zugrunde liegt.

Methodik: 45 Patienten (m=14 J. (2–36 J.) nach modifizierter Fontan-OP und eine Kontrollgruppe 30 gesunder Probanden wurden mit Gewebe-Doppler-Echokardiographie (TDE) untersucht sowie Auswurf- und isovolumetrische Kontraktionszeiten (IVCT und IVRT) zur Berechnung des Tei-Index, und der longitudinale Strain bestimmt. Eine Subgruppe von 15 Patienten wurde mit Fahrradspiroergometer untersucht zur Bestimmung von VO_2 max, Watt max/kg und dem VE/VCO_2 .

Ergebnisse: Die globale und regionale Funktion war in Fontan-Patienten signifikant erniedrigt. Der globale Parameter IVRT korreliert hochsignifikant mit VO_2 max ($p<0,01$, $r=-0,7$) und Watt max ($p=0,01$, $r=-0,7$), somit resultiert eine Korrelation sowohl zwischen VO_2 max und dem globalen Tei-Index ($p<0,001$, $r=-0,9$) als auch zwischen Watt max und dem Tei-Index ($p<0,001$, $r=-0,8$). Patienten mit eingeschränkter Belastbarkeit unter dem mittleren VO_2 max (22 ml/min/kg) zeigten einen signifikant reduzierten Tei-Index und IVRT verglichen mit darüber liegenden Patienten und Kontrollen ($p<0,001$ bzw. $p=0,001$).

Schlussfolgerungen: Das Ausmaß der Belastungseinschränkung in Patienten nach der Fontan-OP geht mit dem Ausmaß einer diastolischen Dysfunktion einher. Die Gewebe-Doppler-Untersuchung dieser Patienten kann helfen, neben den pulmonalen und muskulären Charakteristika auch kardiale Ursachen für eine Belastungseinschränkung zu definieren.

Möglichkeiten und Grenzen pränataler kardiologischer Diagnostik

V66 und V68

„Failing“ right ventricle – postnataler Verlauf nach schwerer fetaler rechtsventrikulärer Dysfunktion

V66

U. Herberg (1), C. Berg (2), A. Geipel (2), J. Schirrmeister (1), U. Doll (1), A. Heep (3), U. Gembruch (2), J. Breuer (1)
Kinderkardiologie (1), Pränataldiagnostik (2) und Neonatologie (3) der Universität Bonn

Einleitung: Der rechte Ventrikel (RV) ist fetal der dominante Ventrikel und trägt erheblich zum kombinierten Herzminutenvolumen bei. Störungen seiner Funktion führen zu einer schweren Herzinsuffizienz, deren postnataler Ausgang schwer zu beurteilen ist.

Methode: Wir berichten über den postnatalen Verlauf von 7 Feten mit schwerer Rechtsherzinsuffizienz. Pränatale Diagnosen waren: Ebstein mit funktioneller Pulmonalatresie (3), RV-Cardiomyopathie (2), schwere rechtsventrikuläre Hypoplasie und Uhsche Anomalie mit funktioneller Pulmonalatresie.

Ergebnisse: Alle Kinder hatten zunächst postnatal eine schwere RV-Dysfunktion mit ductusabhängiger Pulmonalperfusion. Bei Feten mit myokardialen Erkrankungen zeigte sich nach im Mittel 2 Tagen ein anterograde Fluss über die Pulmonalklappe und die RV-Funktion verbesserte sich, auch ein Fet mit schwerer RV-Hypoplasie und pränataler Empfehlung zur univentrikulären Korrektur hatte postnatal im Verlauf eine gute RV-Funktion. 2 von 3 Ebstein-Patienten mit funktioneller PA erhielten am 3. Lebenstag eine Pulmonalklappendilatation, alle 3 konnten biventrikulär geführt werden.

Schlussfolgerung: Nach postnatalem Abfall des Lungengefäßwiderstandes weisen selbst schwere fetale rechtsventrikuläre Funktionsstörungen eine gute Prognose auf. Ein prolongiertes Abwarten unter Prostaglandin- und ggf. Katecholamintherapie ermöglicht die Erholung der Ventrikelfunktion und auch gelegentlich die Vermeidung von Interventionen.

Implementierung eines Komplexitäts-Score (P-MAP-X-Score) zur standardisierten Beratung von pränatal diagnostizierten angeborenen strukturellen Herzfehlern

V68

M. W. Freund (1), L. Pistorius (2), H. ter Heide (1), P. Stoutenbeek (2), J. Strengers (1)
Klinik für Kinderkardiologie (1) und Perinatalogie (2) Universität Utrecht, NL

Einleitung: Pränatale Diagnostik angeborener Herzfehlern (CHD) macht eine adäquate Beratung notwendig. Ein Komplexitäts-Score, der das Wesen und die Langzeitfolgen der pränatal diagnostizierten CHDs möglichst vollständig beschreibt wurde entwickelt und angewendet.

Methodik: In einem ersten Schritt wurden vier Säulen des Komplexitäts-Score (Prenatal Medical Impairment – Aristoteles – Personal Impairment and extracardiac Anomaly – Score) auf Basis der bestehenden Literatur definiert. In einem zweiten Schritt wurde bei 112 Feten (Zeitraum 1/2004 bis heute) der Komplexitäts-Score angewendet.

- I. Herzfehlerspezifische Beeinträchtigung: Risiko für univentrikuläre Palliation, Re-Interventionen, Rhythmusstörungen, Schrittmacher, Kunstklappe, dauerhafte Medikamenteneinnahme
- II. Chirurgisches Risiko: Verwendung des bestehenden Aristoteles-Score zur Einschätzung der chirurgischen Risiken
- III. Persönliche, soziale und neurologische Beeinträchtigung: Allgemeine Lebensqualität, soziale Integration, neurologische Erkrankungen, Körperliche Leistungsfähigkeit
- IV. Extrakardiale Anomalien: Chromosomale oder strukturelle Abweichungen (z.B. Omphalozele, Ösophagusatresie, SGA)

Die Klassifikation der 112 Feten ergab bei 22,3% einen wenig komplexen in 37,5% einen komplexen, in 29,5% einen sehr komplexen und in 10,7% einen komplexen operativ nicht korrigierbaren Herzfehler.

Schlussfolgerung: Pränatal diagnostizierte CHDs sind an Hand eines Komplexitäts-Score qualitativ zu beschreiben. Dieser ist eine gute Basis um eine standardisierte und vollständige Beratung durchzuführen. Prospektive Untersuchungen sind notwendig um den Komplexitäts-Score weiter zu evaluieren und pränatale Beratung vergleichbar zu machen.

Kompetenznetz AHF/EMAH

V73–V78

Kompetenznetz Objektive Belastbarkeit (QP1) Laufbandspiroergometrie – Referenzwerte für kardiozirkulatorische Parameter

V73

A. Kretschmer (1), K.-O. Dubowy (1), D. Bunse (1), W. Baden (2), B. Peters (3), M. Hofbeck (2), D. Kececioglu (1)
(1) Ruhr-Universität Bochum, Klinik für Angeborene Herzfehler, Bad Oeynhausen, (2) Universitätskinderkardiologie, Tübingen, (3) Biometrie und Med. Informatik, Universität Magdeburg

Methodik: Laufbandspiroergometrie – prospektiv 632 gesunde Probanden 3–18 Jahre alt.

Ergebnis: Herzfrequenz-, Blutdruck- und Sauerstoffpulsverhalten sind alters- und gendertypisch mit besonderem Wandel in Pubertät und Adoleszenz.

Auszug der Ergebnisse – Herzfrequenz als Mittelwerte (1/min.):

Alter	Herzfrequenz 1/min.					
	basal		ventilatorische Schwelle		Ausbelastung	
	f	m	f	m	f	m
<4	107,7	158,4	153,1	158,4	199,2	198,7
5	106,6	157,8	153,8	157,8	199,2	198,4
6	105,5	157,4	154,5	157,4	199,2	198,2
7	104,4	157,0	155,3	157,0	199,2	198,0
8	103,2	156,7	156,0	156,7	199,2	197,7
9	101,9	156,3	156,6	156,3	199,1	197,5
10	100,7	155,9	157,2	155,9	198,9	197,2
11	99,4	155,5	157,7	155,5	198,5	196,9
12	98,2	155,1	158,0	155,1	198,0	196,5
13	97,0	154,7	158,3	154,7	197,5	196,1
14	95,8	154,2	158,4	154,2	196,8	195,7
15	94,9	153,8	158,5	153,8	196,1	195,2
16	94,2	153,3	158,5	153,3	195,3	194,8
17	93,7	152,9	158,4	152,9	194,5	194,3
18	93,3	152,4	158,3	152,4	193,7	193,7

Literatur: K.-O. Dubowy, W. Baden (2002) Einheitliches spiroergom. Laufbandprotokoll der DGPK, Z Kardiol 91:31
Kompetenznetz – BMBF, FKZ01G102

Kompetenznetz Objektive Belastbarkeit (QP1)-Laufband-spiroergometrie – Referenzwerte für ventilatorische Parameter und Laktat

V74

D. Bunse (1), K.-O. Dubowy, A. Kretschmer (1), W. Baden (2), B. Peters (3), M. Hofbeck (2), D. Kececioglu (1)

(1) Ruhr-Universität Bochum, Klinik für Angeborene Herzfehler, Bad Oeynhausen, (2) Kinderkardiologie, Universitätsklinik Tübingen, (3) Biometrie und Med. Informatik, Universität Magdeburg

Methodik: Laufbandspiroergometrie – prospektiv 632 gesunde Probanden 3–18 Jahre alt.

Ergebnisse: Atemfrequenz, Atemtiefe, Atemminutenvolumen und Laktat sind alters- und geschlechtsspezifisch mit besonderem Wandel in Pubertät und Adoleszenz.

Auszug der Ergebnisse: Laktat (in mmol/l)

Age	3. Perzentile		Mittelwert		97. Perzentile	
	f	m	f	m	f	m
3-4	1,9	1,8	4,2	4,1	7,5	7,0
5	2,2	2,1	4,7	4,8	8,4	8,2
6	2,5	2,3	5,3	5,3	9,4	9,0
7	2,8	2,6	5,9	5,8	10,3	9,8
8	3,1	2,8	6,5	6,2	11,3	10,6
9	3,4	3,0	7,0	6,7	12,1	11,3
10	3,7	3,3	7,5	7,1	12,9	12,1
11	3,9	3,5	8,0	7,5	13,6	12,8
12	4,2	3,7	8,4	7,9	14,3	13,5
13	4,5	3,9	8,8	8,3	14,8	14,2
14	4,7	4,2	9,2	8,7	15,3	14,9
15	4,9	4,4	9,5	9,1	15,7	15,5
16	5,1	4,6	9,7	9,4	16,1	16,1
17	5,3	4,8	10,0	9,8	16,3	16,6
18	5,4	4,9	10,2	10,1	16,6	17,2

Literatur: K.-O. Dubowy, W. Baden (2002) Einheitliches spiroergom. Laufbandprotokoll der DGPK, Z Kardiol 91:31
Kompetenznetz – BMBF, FKZ01G10210

Echokardiographische Evaluation der Rechtsherzinsuffizienz nach Korrektur eines angeborenen Herzfehlers

V75

P. Böttler (1), A. Rentzsch (2), B. Peters (3), M. Vogel (4), M. Vogt (5), K. Dubowy (6), B. Stiller (7), H. Abdul-Khaliq (2)

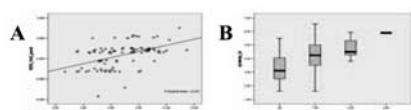
(1) Abteilung Pädiatrische Kardiologie, ZKJ Freiburg, (2) Homburg/Saar, (3) Institut für Biometrie, Magdeburg, (4) Kinderherzpraxis München, (5) DHZ München, (6) Herzzentrum Bad Oeynhausen, (7) DHZ Berlin

Einleitung: Die echokardiographische Evaluation der Rechtsherzinsuffizienz (RVI) ist wegen der dreieckförmigen Anatomie des rechten Ventrikels (RV) schwierig.

Ziel: Identifikation echokardiographischer Parameter zur RV-Funktionsbestimmung sowie klinische Einordnung der Daten.

Methodik: Prospektive, multizentrische Querschnittsstudie bei Patienten (n=104; 20,4±7,3 J) mit RVI im Vergleich zu einem gematchten, gesunden Kontrollkollektiv (n=54; 21,2±7,7 J). Untersucht wurde das myokardiale Bewegungsmuster mittels Gewebedoppler für den rechten und linken Ventrikel (RV, LV) und echokardiographische Standardparameter sowie klinische und Labor-Parameter (VO₂max, proBNP).

Ergebnisse: Es fanden sich signifikante Unterschiede zwischen der Probanden- und Patientengruppe hinsichtlich 1. der systolischen Myokardgeschwindigkeiten im basalen Septum (6,4±1,0 vs. 4,6±1,3 cm/s), linken Ventrikel (7,0±2,0 vs. 5,3±2,1 cm/s) und der LV Hinterwand (radial) (3,5±1,0 vs. 4,6±1,1 cm/s). 2. RVd Fläche (28±9 vs. 19±5 cm²), Flächen-EF (46±11 vs. 41±13%) und TK Ringbewegung (2,3±0,4 vs. 1,7±0,4 cm).



A Korrelation von VO₂max (Standard Deviation Score) mit basaler RV-Myokardgeschwindigkeit (cm/s). B proBNP_{ln} vs. Grad der Trikuspidalklappeninsuffizienz (Grad 0–III)

Schlussfolgerung: Bei RVI fanden sich signifikant erniedrigte Standardecho- und Gewebedoppler-Parameter mit verändertem Bewegungsmuster. Die Werte korrelierten negativ mit VO₂max und proBNP und ermöglichen so eine adäquate Einschätzung der Patienten mit RVI.

Die Arbeit wurde unterstützt durch das Kompetenznetz Angeborene Herzfehler, gefördert vom Bundesministerium für Bildung und Forschung (Förderkennzeichen: 01G10210).

Quality of life and exercise capacity in 497 patients with congenital heart disease

V76

A. Gratz, J. Hess, A. Hager

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

Objective: to compare self reported health related quality of life with objective exercise performance in patients with congenital heart disease.

Patients and methods: 549 patients (237 female, 14–73 years old) with various congenital heart defects as well as a group of healthy controls (52 controls, 52 shunt, 62 left heart obstruction, 29 right heart obstruction, 42 Ebstein, 86 Fallot, 84 TGA after atrial switch, 40 other TGA, 30 Fontan, 18 palliated/native cyanotic, 54 others) completed a health related quality of life questionnaire (SF-36). Then they performed a symptom limited cardiopulmonary exercise test with measurement of oxygen uptake on a bicycle in a sitting position. As patient groups differed in sex and age all measured values were normalized to published sex and age related reference values.

Results: Despite severe limitations at the exercise test, there was only reduced quality of life in the scales of physical functioning (p<0.0005) and general health (p<0.0005). This could be confirmed in all diagnosis subgroups. There was very good correlation of self estimated physical function (r=0.402, p<0.0005), physical role (r=0.157, p<0.0005), general health (r=0.302, p<0.0005), vitality (r=0.173, p<0.0005) and social functioning (r=0.159, p<0.0005) with peak oxygen uptake. Bodily pain, emotional role, mental health and health transition showed no significant relation.

Conclusion: Patients with congenital heart defects are only impaired in their physical functioning and their general health in respect to their quality of life. This is also true for severe heart defects such as Fontan or palliated cyanotic defects. The amount of impairment correlates directly to the exercise performance.

Berufliche und soziale Integration junger Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern

V77

M. Vigl (1), E. Niggemeyer (1), G. Schwedler (1), U. Busch (1), H. W. Hense (2), U. Bauer (1)

(1) Kompetenznetz Angeborene Herzfehler (BMBF gef. 01G10601), (2) Institut für Epidemiologie und Sozialmedizin der Universität Münster

Hintergrund: Obwohl die Zahl junger Erwachsener mit angeborenen Herzfehlern (HF) stetig wächst, gibt es kaum Daten zu den schulischen und beruflichen Leistungen in dieser Gruppe.

Methodik: Deskriptive Querschnittsstudie an 654 Patienten (51,7% weiblich) zwischen 20 und 30 Jahren aus dem Nationalen Register für angeborene Herzfehler. Vergleichswerte stammen aus einer nach Alter und Geschlecht gematchten Gruppe des Bundesgesundheits-Surveys.

Ergebnisse:

	Leichte HF	Mittelschw. HF	Kompl. HF	Zyanot. HF	Kontrollen
Bildung hoch	45,1	42,1	40,0	25,8	46,3
Voll berufstätig	48,6	47,8	39,5	30,0	49,4
Arbeitslos	9,6	11,8	12,9	16,7	8,7

Alle Angaben in Prozent

In der Patientengruppe erwies sich ein niedriger Bildungsgrad als signifikanter Risikofaktor für Arbeitslosigkeit (13,4% vs. 7,1%). 25% der jungen Erwachsenen mit angeborenem HF fühlten sich bei der Wahl ihres Berufes beeinträchtigt. Ein komplexer HF bzw. ein niedriger Bildungsgrad führten zu einer signifikant stärker wahrgenommenen Beeinträchtigung bei der Berufswahl (58% bzw. 29%).

Schlussfolgerungen: Trotz relativ guter schulischer und beruflicher Integration fühlt sich ein großer Teil der Patienten beeinträchtigt. Mit zunehmendem Schweregrad der Diagnose steigt der Einfluss des Herzfehlers auf soziale Parameter.

**Sexualität und Familienplanung
von Patientinnen mit angeborenen Herzfehlern**

V78

M. Vigl (1), U. Bauer (1), E. Niggemeyer (1), N. Nagdyman (2),
J. Rattenhuber (3), V. Seifert-Klauss (3), K. T. M. Schneider (3),
V. Trigas (4) H., Kaemmerer (4)

(1) Kompetenznetz Angeborene Herzfehler (BMBF gef. 01GI0601),
(2) Deutsches Herzzentrum Berlin, (3) Frauenklinik der Technischen
Universität München, (4) Deutsches Herzzentrum München

Hintergrund: Sexualität und Familienplanung sind ein zentrales Thema
im Leben von Frauen mit angeborenen Herzfehlern (AHF).

Methodik: An zwei großen Zentren für Erwachsenen mit AHF wurde
ein Fragebogen an 261 Frauen (Altersmedian 29 Jahre) verteilt.

Ergebnisse: Patientinnen mit zyanotischen AHF erlebten die Menarche
signifikant später als azyanotische Patientinnen (14,4 vs. 13,1 Jahre).
79% aller Patientinnen berichteten von Menstruationsbeschwerden,
28% nahmen deswegen medizinische Behandlung in Anspruch. 8%
klagten über verstärkte oder veränderte Herzbeschwerden während
der Menstruation. Diese Rate steigt bei zyanotischen AHF bzw. in der
Funktionsklasse III/IV signifikant an (15% bzw. 27%). Der erste Ge-
schlechtsverkehr fand durchschnittlich im Alter von 17 Jahren statt.
37% der Frauen haben von ihrem Arzt keine Information zu Möglich-
keiten und Risiken verschiedener Kontrazeptiva erhalten. 7% wurden
trotz Anwendung einer Verhütungsmethode schwanger. 12% gaben an,
dass sie ihr Sexualleben nicht voll ausleben können. In den Funktions-
klassen III/IV stieg dieser Wert auf 43%. 11% klagten über körperliche
Beschwerden in Zusammenhang mit ihrem Herzfehler vor, während
oder nach dem Geschlechtsverkehr. In den Funktionsklassen III/IV
waren es 33% der Frauen.

Schlussfolgerungen: Der Einfluss des Herzfehlers auf die verschiedenen
Bereiche der sexuellen Gesundheit wird zurzeit bei der Patientinnen-
beratung vielfach unzureichend berücksichtigt. Diese Themenbereiche
müssen aktiv in die Betreuung dieser Patientengruppe aufgenommen
werden.

Klinische Kinderkardiologie

V97–V102

**Physiologie des linken Ventrikels bei interventionellem
ASD-Verschluss: eine Conductance-Katheter Studie**

V97

K. Lunze, I. Schulze-Neick, B. Peters, O. Miera, F. Berger,
P. Ewert

Deutsches Herzzentrum Berlin, Kinderkardiologie/Angeb. Herzfehler

Einleitung: Der interventionelle ASD-Verschluss führt in wenigen Fäl-
len zur Linksherzdekompensation. Bisher ist unklar, ob dem intrinsi-
sche kardiale Eigenschaften mit einer latenten Restriktion zugrunde
liegen.

Methodik: Bei zehn konsekutiven Patienten zum interventionelle ASD-
Verschluss wurden die linksventrikuläre diastolische und systolische
Funktion durch Druck-Volumen-Relationen (ESPVR and EDPVR) un-
ter Vorlastsenkung durch Ballonblockade der unteren Hohlvene und
Druck-Volumen-Kurven während temporärer ASD-Blockade mit einem
Sizing-Ballon bestimmt. Eingesetzt wurden Leycom®-7F-Katheter, die
CFL 512-Einheit und die dazugehörige Software.

Ergebnisse: Die Druck-Volumen-Kurven zeigen unter ASD-Blockade ei-
ne akute Druck-Volumen-Erhöhung. Die EF sinkt leicht bei erhöhtem
EDV; ESPVR and EPPVR verändern sich nicht.

n = 10	EDP mmHg	EDV ml	EF%	ESPVR mmHg/ml	EDPVR mmHg/ml
baseline	6,4±2,8	111±29	56,9±11,9	1,2±0,4	0,3±0,2
nach Verschluss	10,2±3,5	123±25	52,3±12,2	1,2±0,8	0,2±0,1
p =	0,004	0,031	0,008	n.s.	n.s.

Schlussfolgerungen: Wir zeigen hier erstmalig die Physiologie des lin-
ken Ventrikels bei ASD-Verschluss in Echtzeit. Der ASD-Verschluss
führt zu einer akuten Druck-Volumen-Belastung. Hierunter verändern
sich die Goldstandard-Parameter der Herzfunktion jedoch nicht. Bei
Gesunden ändert sich somit die intrinsische Herzfunktion nicht.

Kardiale Resynchronisationstherapie (CRT) zur Behandlung herzinsuffizienter Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern

V98

B. Peters, H. Abdul-Khaliq, R. Schuck, M. Yigitbasi, A. Rentzsch, F. Berger
Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: Der Einsatz der CRT zur Herzinsuffizienz-Therapie von Patienten nach Korrektur angeborener Herzfehler (AHF) ist bisher limitiert. Wir berichten über unsere Erfahrung mit CRT mit dieser Patientengruppe.

Patienten und Methode: 20 Patienten im Alter zwischen 20–66 Jahren nach Korrektur AHF (DORV 1, TOF 5, I-TGA 6, Senning 1, Ebstein 2, CoA.2, AKE 1, VSD 1, AI 1, Marfan 1) mit nachgewiesener Asynchronie der Systemkammer und Funktionseinschränkung erfüllten die Kriterien für CRT und wurden in eine prospektive Studie eingeschlossen. 8 davon hatten bereits eine Stimulation d. subpulmonalen Ventrikels (3 VVI, 5 DDD). Die Asynchronie wurde u.a. durch Messung des *delay* mittels des aus der Tissue-Doppler-Echokardiographie (TDE) abgeleiteten *strain* erfasst. Zur kardiopulmonalen Leistungsdiagnostik vor/nach CRT erfolgten Ergospirometrie, VO_2 , und TDE. Bei 16 Patienten wurde der Systemventrikel transvenös über eine CS-Elektrode und bei 4 Patienten epimyokardial stimuliert.

Ergebnisse: Im Vergleich zu alleiniger RV-Stimulation zeigte sich bei biventrikulärer Stimulation eine Besserung der objektiven und subjektiven Belastungsparameter. Echokardiographisch zeigte sich eine signifikante Abnahme der Verspätung in der Systemkammer. Im Verlauf erfolgte bei 3 Patienten aufgrund erneuter Verschlechterung der kardialen Funktion eine Herztransplantation (HTX). Bei einer Patientin wurde ein linksventrikuläres mechanisches Unterstützungssystem implantiert. Derzeit ist nur ein Patient aufgrund NYHA III–IV aktiv zur HTX gelistet. Der Rest der Patienten befindet sich in NYHA II(–III); bei diesen 15 Patienten war nach CRT-Implantation bisher keine HTX-Listung (mehr) erforderlich.

Schlussfolgerung: CRT ist eine viel versprechende Therapieoption auch bei Erwachsenen mit Herzinsuffizienz nach operativer Korrektur eines angeborenen Herzfehlers. Somit kann eine Herztransplantation vermieden oder auf später verschoben und ggf. Wartezeit gewonnen werden.

Lastunabhängige Funktionsanalyse der rechten Herzkammer nach Operation angeborener Herzfehler Wertigkeit des rechtsventrikulären Volumens

V99

A. Uebing (1), G. Fischer (1), J. Schlangen (1), J. Scheewe (2), H.-H. Kramer (1)
Klinik für Kinderkardiologie (1),
Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie (2), Universität Kiel

Einleitung: Nach Operation einer Fallotschen Tetralogie (ToF) oder eines hypoplastischen Linksherzsyndroms (HLHS) bleibt eine bedeutende Fehlbelastung des rechten Ventrikels (RV) bestehen, die schließlich in Fehlfunktion und Versagen dieser Kammer münden kann. Im klinischen Alltag gilt vor allem eine Zunahme des RV-Volumens als Hinweis auf eine Fehlfunktion. Die lastunabhängige Funktionsanalyse des RV anhand von Druck-Volumen (DV)-Kurven könnte die Beurteilung der RV-Funktion bei diesen Patienten verfeinern.

Patienten und Methode: Bei 48 Patienten (ToF = 30; HLHS = 18) wurden im Rahmen einer Herzkatheteruntersuchung mit einem Conductance-Katheter DV-Kurven aufgezeichnet. Bei allen Patienten wurde angiokardiographisch das indizierte enddiastolische und endsystolische RV-Volumen (RVEDVi bzw. RVESVi) bestimmt. Als Maß der myokardialen Kontraktilität des RV wurde die endsystolische Elastance (Ees) bestimmt.

Ergebnisse: Alle Untersuchungen verliefen komplikationslos. In 4 Fällen waren die DV-Kurven nicht verwertbar. Die mittlere Untersuchungsdauer lag bei 71 ± 17 min. Sowohl in der Gruppe der ToF-Patienten als auch bei Patienten mit einem HLHS korrelierte Ees mit RVEDVi und RVESVi (ToF: $r = -0,63$, $p < 0,001$ bzw. $r = -0,64$, $p < 0,001$; HLHS: $r = -0,68$, $p < 0,001$ bzw. $-0,55$, $p < 0,001$). Ees korrelierte nur bei ToF-Patienten nicht aber bei HLHS-Patienten mit der RV Ejektionsfraktion (ToF: $r = 0,55$, $p < 0,01$; HLHS: $r = -0,2$, $p = NS$).

Zusammenfassung: Die Funktionsanalyse des RV anhand von DV-Kurven ermöglicht bei Patienten nach ToF-Korrektur und Operation eines HLHS die Quantifizierung der myokardialen Kontraktilität. Diese ist eng korreliert mit den Volumina des RV. Das RV-Volumen spiegelt also bei diesen Patienten nicht nur das Ausmaß seiner Fehlbelastung, sondern auch seine myokardiale Kontraktilität wider.

V100

Fehlende Pulmonalarterienentwicklung im Langzeitverlauf nach Fontan-Operation

V100

S. Ovrutskiy, P. Ewert, K. Hölscher, V. Alexi-Meskishvili, O. Miera, B. Peters, F. Berger; Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: Die Fontan-Operation wird zur Volumenentlastung des singulären Ventrikels und zur Beseitigung der Zyanose zunehmend im frühen Kindesalter durchgeführt. Wir untersuchten, ob nach der Kreislaufftrennung die fehlende Pulsatilität in den Pulmonalarterien (PA) möglicherweise zu einer Einschränkung des weiteren Gefäßwachstums führt.

Methodik: Für die Überprüfung dieser Hypothese wurden die PA bei den Kindern im Langzeitverlauf retrospektiv untersucht und mit präoperativen Ausgangsmassen verglichen.

Patienten: Bei 30 Patienten, die zwischen 1992 und 2005 operiert wurden, wurde 1,4 bis 14 Jahre postoperativ (Median 3,9 Jahre) die somatische Entwicklung gemessen und angiographisch der Durchmesser der RPA und LPA und der Unterlappenarterien (RUL und LUL) mit den präoperativen Werten verglichen – und zwar absolut sowie körperoberflächenbezogen (KOF) als Nakta-Index (PAI) und als Unterlappenarterienindex (LLI). Das Alter der Patienten lag bei der Nachuntersuchung im Median bei 8,6 (Range 3,4–27,2) Jahre.

Ergebnisse: Die KOF, die nativen Gefäßdiameter und die Pulmonalarterienindizes sind in Tabelle aufgeführt (median). Es zeigte sich eine stabile somatische Entwicklung, die PA zeigten dagegen kein Wachstum. Folglich ergab sich für die KOF bezogene PAI und LLI eine statistisch hochsignifikante Abnahme ($P < 0,001$), die eindeutig mit der Nachbeobachtungszeit korrelierte ($r = 0,5$; $P = 0,009$).

Schlussfolgerungen: Die Pulmonalarterien weisen im Verlauf nach der Fontan-Operation keine Wachstumstendenz auf. Möglicherweise kann es im Langzeitverlauf dadurch zu einer Erhöhung des pulmonalen Widerstandes führen und die stabile Fontanzirkulation limitieren.

Parameter	Prä	Post	P-Wert
KOF (m ²)	0,62	0,93	< 0,001
RPA/LPA (mm)	9,5/10,1	10,1/10,1	n.s.
RUL/LUL (mm)	7,7/8,3	8,0/8,4	n.s.
PAI/LLI (mm ² /m ²)	261/138	175/108	< 0,001

NT-pro BNP korreliert mit dem Schweregrad der Herzinsuffizienz bei Patienten nach Fontan-Operation

V101

E. Lechner (1), R. Gitter (1), R. Mair (1), E. Schreier-Lechner (2), D. Vondrys (1), G. Tulzer (1)

(1) Kinderherzzentrum Linz, (2) Klinisches Labor, Landes-Frauen- und Kinderklinik Linz

Hintergrund: Eine gute Ventrikelfunktion und die frühzeitige Therapie einer Herzinsuffizienz bei Patienten nach Fontan-Operation sind entscheidend für die Langzeitprognose. Aufgrund der speziellen Situation bei univentrikulären Herzen, sind geringe Ventrikelfunktionseinschränkungen schwierig zu erkennen. Ziel dieser Studie war es, Normalwerte von aminoterminalen proBNP (NT-pro BNP) bei Kindern nach Fontan-Operation zu generieren und zu untersuchen, ob NT-pro BNP-Spiegel nach Fontan-Operation mit dem Schweregrad der Herzinsuffizienz (CHF) korrelieren.

Methodik und Ergebnisse: NT-pro BNP-Spiegel von 59 Patienten nach Fontan-Operation wurden analysiert. Alle Patienten wurden am Tag der Blutabnahme von einem Kinderkardiologen klinisch untersucht, ein Thoraxröntgen, sowie eine Echokardiographie durchgeführt. Der Schweregrad einer eventuell vorhandenen CHF wurde unter Verwendung des New York university pediatric heart failure index (NYUPHFI) quantifiziert.

Die NT-pro BNP-Spiegel korrelierten stark mit dem NYUPHFI ($p = 0,0001$). Bei Patienten mit CHF (14/59) waren die NT-pro BNP-Werte signifikant höher (median 399 pg/ml) als bei Patienten ohne CHF (median 96 pg/ml). Die 95. Perzentile von NT-pro BNP bei Patienten ohne CHF war 252 pg/ml. Es bestand eine Tendenz zu höheren NT-pro BNP-Spiegeln bei Patienten mit singulärem RV, gegenüber singulärem LV.

Schlussfolgerung: Plasma NT-pro BNP-Spiegel helfen bei der Entdeckung und Quantifizierung einer Herzinsuffizienz bei Patienten nach Fontan-Operation. Patienten, die nach Fontan-Operation einen NT-pro BNP-Spiegel von mehr als 252 pg/mg aufweisen, sollten einer weiterführenden Abklärung unterzogen werden. NT-pro BNP-Spiegel-Verlaufskontrollen, können verwendet werden, um bei Patienten nach Fontan-Operation das Ansprechen auf eine Herzinsuffizienztherapie zu beurteilen.

V102

Pulsoximetrie-Screening bei gesunden Neugeborenen – erste Ergebnisse einer landesweiten, prospektiven, multizentrischen Feldstudie in Sachsen

F. T. Riede (1), I. Dähnert (1), A. Möckel (2), N. Lorenz (3), M. Kabus (3), M. Kostelka (1), P. Schneider (1)

(1) Herzzentrum, Universität Leipzig, (2) Klinik f. Kinder- und Jugendmedizin Borna, (3) Kinderklinik, Städt. Krankenhaus Dresden-Neustadt

Einleitung: Zwischen der Geburt eines klinisch gesund wirkenden Neugeborenen (NG) bis zur möglicherweise perakuten Manifestation eines kritischen angeborenen Herzfehlers besteht eine „diagnostische Lücke“. Studien an einzelnen Zentren belegen, dass sich diese „diagnostische Lücke“ mit Hilfe des Pulsoximetrie-Screenings (POS) verkleinern lässt.

Fragestellung: Lassen sich diese Ergebnisse bei flächendeckender Anwendung des POS in der klinischen Praxis bestätigen?

Methodik: Alle geburtshilflichen/neonatologischen Einrichtungen in Sachsen, die das POS regelmäßig durchführen, wurden eingeladen, sich an einer prospektiven Feldstudie (Beginn: 01. 7. 2006) zu beteiligen. Die Daten aller NG mit positivem POS wurden erfasst. Bisher liegen erste Ergebnisse von 26 der 36 teilnehmenden Einrichtungen vor.

Ergebnisse: In die Studie wurden bisher 8435 NG aus 26 Kliniken eingeschlossen. Der häufigste Grund, das POS nicht durchzuführen, waren ambulante Geburten (n=154, 99%). Das POS wurde bei 8279 NG durchgeführt. Der geschätzte Zeitaufwand für eine Messung wurde mit <3 min (20%), 03–05 min (52%) und 05–10 min (28%) angegeben. Ein auffälliger Wert wurde bei 10 NG (0,12%) gemessen und konnte bei 5 (0,06%) in der zweiten Messung bestätigt werden. Bei der nachfolgenden Echokardiographie fanden sich 1 kritischer angeborener Herzfehler (Totale Lungenvenenfehlmündung vom obstruktiven Typ), 3 Fälle von persistierender pulmonaler Hypertension des NG und 1 Normalbefund.

Diskussion: Das POS ist in der klinischen Routine einfach und mit geringem Zeitaufwand anwendbar. Probleme bei der Durchführung bestehen lediglich bei ambulanten Geburten. Der Anteil falsch positiver Ergebnisse ist ausgesprochen gering.

V102

Poster

P1–P75

Immune alterations following protein losing enteropathy after total cavopulmonary connection by Cytomics

P1

J. Bocsi (1), D. Lenz (1), U. Sauer (2), L. Wild (3), J. Hess (2), D. Schranz (4), J. Hambsch (1), P. Schneider (1), A. Tárnok (1)
Pediatric Cardiology, Heart Center Leipzig, University of Leipzig, Germany (1), Pediatric cardiology, German Heart Center Munich, Germany (2), Clinic of Anesthesiology, Children's Hospital, University of Leipzig, Germany (3), Pediatric Cardiology, University Hospital Gießen, Germany (4)

Protein-losing enteropathy (PLE), the enteric loss of proteins, is a potential late complication after Fontan-type surgery (total cavopulmonary connection, TCPC). PLE etiology is poorly understood, but immunological factors seem to play a role. This study was aimed to gain insight into immune phenotype alterations following post-TCPC PLE. Patients were studied over a period of up to 5 yrs after surgery. During routine follow-up, blood samples of TCPC patients without (n=21) and with manifest PLE (n=12) and age matched healthy children (control, n=22) were collected. Routine laboratory, immune phenotype and serological parameters were determined. Following PLE the immune phenotype dramatically changed with signs of acute inflammation (increased neutrophil and monocyte count, CRP, serum IL-8 and complement activation). In contrast, lymphocyte count (NK-cells, $\alpha\beta$ TCR⁺CD4⁺, $\alpha\beta$ TCR⁺CD8⁺ cells) decreased (60–80%, p<0.001). The residual T-cells had elevated CD25 (IL-2R) and CD69 expression. In PLE-patients unique cell populations with CD3⁺ $\alpha\beta$ $\gamma\delta$ TCR⁻ and $\alpha\beta$ TCR⁺CD4⁻ double negative phenotype were present in increased frequencies. Our studies show for the first time dramatically altered leukocyte phenotype, appearance of double-negative T cells and alteration of serum compounds after PLE in TCPC patients. These alterations resemble to changes in autoimmune diseases like systemic lupus erythematosus and celiac disease. We conclude that autoimmune processes may play a role in the etiology and pathophysiology of PLE. (This work was supported by the Maximilian research Award 1997 and Research grants of the Herzkind e. V. (D. Lenz))

Endothelin-1 und asymmetrisches Dimethyl-L-Arginin (ADMA) nach Korrektur-OP bei Patienten mit Links-Rechts-Shunt**P2**

M. Gorenflo (1), T. Loukanov (2), Chr. Sebening (2), H. Klimpel (1), M. Bettendorf (3), J. Eichhorn (1), S. Hagl (2), H.E. Ulmer (1)
Abt. Kinderkard./Angeb. Herzfehler (1), Abt. Herzchirurgie (2), Sektion Päd. Endokrinologie (3), Universitätsklinikum Heidelberg

Hintergrund: Endothelin-1 (ET-1) besitzt vasokonstriktorische Eigenschaften, das asymmetrische Dimethyl-L-Arginin (ADMA) ist ein endogener NO-Synthase-Inhibitor. Wir untersuchten die Bedeutung dieser Faktoren anhand der perioperativ im Plasma gemessenen Konzentrationen bei Patienten nach Korrektur-OP bei links-rechts-Shunt.

Patienten und Methoden: Bei 31 Patienten (m=16; f=15) im Alter von $2,9 \pm 1,1$ Jahren (mean \pm SEM) mit angeborenem Herzfehler (ASD II: n=12; VSD: n=11; AVSD: n=8) erfolgte die intrakardiale Korrektur unter extrakorporaler Zirkulation (EKZ). Hämodynamisch zeigten die Patienten einen bedeutsamen links-rechts-Shunt (Qp/Qs = $3,1 \pm 0,2$). Der mittlere PAP für das Gesamtkollektiv lag bei 27 ± 2 mmHg. Blutentnahmen zur ET-1 und ADMA - Bestimmung erfolgten unmittelbar vor Beginn der EKZ sowie nach Abgehen von der EKZ und 3, 6, 12 und 24 h post EKZ.

Ergebnisse: 12 von 31 Patienten zeigten präoperativ eine flussbedingte pulmonale Hypertonie, die bei 8/12 innerhalb der ersten 24 h postoperativ vorübergehend noch weiter bestand. Patienten mit präoperativer pulmonaler Hypertonie zeigten signifikant höhere ET-1-Konzentrationen im Plasma 12 h nach Beendigung der EKZ im Vergleich zu Patienten ohne präoperative pulmonale Hypertonie ($1,3 \pm 0,3$ vs. $0,5 \pm 0,5$ pg/ml; $p=0,013$ (ANOVA)). Die ADMA-Konzentrationen zeigten hingegen keine signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen ($0,8 \pm 0,2$ vs. $0,7 \pm 0,05$ $\mu\text{mol/L}$).

Schlussfolgerung: Die postoperative pulmonale Hypertonie bei Patienten mit links-rechts-Shunt ist mit erhöhtem Plasma-ET-1 und nicht mit einer Erhöhung von ADMA als Inhibitor der endogenen NO-Synthese assoziiert.

Atrasentan treatment of pulmonary vascular disease in piglets with increased pulmonary blood flow**P3**

M. Gorenflo (1), M. V. Ullmann (2), E. Herpel (3), S. Neumayer (1), H. Klimpel (1), H.E. Ulmer (1), S. Hagl (2), M.M. Gebhard (4)
Departments of Pediatric Cardiology (1), Cardiac Surgery (2), Pathology (3), and Experimental Surgery (4) University Medical Center, Heidelberg

Objective: We studied the effect of chronic endothelin A receptor blockade by atrasentan on the pulmonary endothelin-1 system and vascular endothelial growth factor (VEGF) expression in piglets with high pulmonary blood flow.

Methods: Twenty-five 4-week-old piglets with high pulmonary blood flow were randomized to three groups: sham-operated (n=8), placebo (water) (n=7) or treatment with atrasentan (2 mg/kg body weight/day) (n=10).

Results: After three months mean pulmonary arterial pressure (PAP) was higher in the placebo group than in the sham group (18 ± 2 vs 14 ± 1 mm Hg; $p < 0,05$, ANOVA). Atrasentan treatment was associated with lower cardiac output, PAP (14 ± 1 mmHg) and medial wall thickness of pulmonary arteries (D: 50–150 μm) compared with placebo ($13,6 \pm 3,0\%$ vs $18,1 \pm 4,2\%$; $p < 0,05$ ANOVA). Quantitative real time PCR for endothelin-1, endothelin A and B receptor and endothelin converting enzyme-1 mRNA in lung tissue did not differ. However, immunostaining as well as mRNA for VEGF were lower in atrasentan treated animals (relative gene expression: atrasentan vs placebo: $0,8 \pm 0,3$ vs $1,5 \pm 0,3$; $p=0,009$).

Conclusions: Atrasentan treatment effectively reduces medial hypertrophy in piglets with chronic pulmonary hyperperfusion. Chronic endothelin A receptor blockade by atrasentan may interfere with the expression of VEGF.

Monitoring pro- und anti-inflammatorischer Faktoren nach Operation mit der Herz-Lungen-Maschine**P4**

J. Breuer (1), E. Glück (2), R. Knies (1), L. Sieverding (2)
Abt. Kinderkardiologie (1), Universitätsklinikum Bonn;
Abt. Päd. Kardiologie (2), Universitätsklinikum Tübingen

Einleitung: Ein Systemic-Inflammatory-Response-Syndrom (SIRS) nach Operation mit der Herz-Lungen-Maschine ist durch eine überschießende Immunreaktion gekennzeichnet. Das Monitoring des zeitlichen Ablaufes der pro- und anti-inflammatorischen Mechanismen bei einzelnen Patienten ist notwendig, um ggf. pharmakologisch im Sinne einer Immunmodulation eingreifen zu können.

Methodik: Wir haben den zeitlichen Verlauf dieser Parameter bei 20 Kindern an 3 aufeinanderfolgenden Tagen nach einer HLM-Operation erfasst. Dazu wurden verschiedene Faktoren durchflusszytometrisch (CD 4/CD 8, CD 11a/CD 18, CD 14, HLA-DR, IL-1ra) oder mittels Festphasen-Chemilumineszenz-Enzymimmunoassay (IL-6, TNF-alpha) gemessen. Darüberhinaus erfolgte die serielle Messung verschiedener Entzündungsmarker wie CRP, LPS-bindendes Protein (LBP) und Procalcitonin (PCT). Außerdem wurde die Stimulierbarkeit verschiedener Leukozytenpopulationen nach Lipopolysaccharid (LPS)-Inkubation durch die HLA-DR- und IL1-ra-Expression sowie des IL-6 und des TNF-alpha bestimmt.

Ergebnisse: Nach einer HLM-Operation stellt sich eine temporäre zelluläre Immunsuppression und eine verminderte Kapazität zur *Ex-vivo*-Synthese proinflammatorischer Zytokine und HLA-DR-Expression ein. Die Stimulierbarkeit der HLA-DR- und IL1-ra-Expression sowie des IL-6 und des TNF-alpha waren in den ersten postoperativen Tagen vermindert. Bis zum 3. postoperativen Tag war noch keine komplette Erholung eingetreten.

Schlussfolgerungen: Die Messung der Immunstimulation könnte, neben verschiedenen Parameter des Immunmonitorings, in Zukunft dazu beitragen, den aktuellen Immunstatus des Patienten exakter zu definieren und eine immunmodulatorische bzw. antiinfektiöse Therapie zu etablieren.

Inkubation mit Stickstoffmonoxid beeinflusst nicht die leukozytäre Zytokinsekretion und HLA-DR-Expression nach Stimulation**P5**

J. Breuer (1), E. Glück (2), R. Knies (1), L. Sieverding (2)
Abt. Kinderkardiologie (1), Univ. Bonn; Abt. Päd. Kardiologie (2), Univ. Tübingen

Einleitung u. Zielsetzung: Zur postoperativen Behandlung einer pulmonalerteriellen Hypertonie nach Korrektur bestimmter angeborener Herzfehler wird die Inhalation mit Stickstoffmonoxid (NO) erfolgreich eingesetzt. Wie vorherige Arbeiten unserer Arbeitsgruppe gezeigt haben, hat NO Auswirkungen auf die Expression verschiedener Adhäsionsmoleküle auf den Leukozyten. Es sollte nun geprüft werden, ob NO auch Auswirkungen auf die Immunkompetenz hat.

Methodik: In einem experimentellen Ansatz wurde zunächst je eine Blutprobe von 20 Kindern im Rahmen der Herzkatheteruntersuchung entnommen, ohne und mit (100 ppm) NO inkubiert sowie anschließend mit 1 $\mu\text{g/ml}$ Lipopolysaccharid (LPS) stimuliert. In diesem Ansatz wurden dann die leukozytäre Zytokinsekretion (IL-1ra, IL-6, TNF-alpha) und die HLA-DR-Expression der Monozyten bestimmt.

Ergebnisse: Durch die Stimulation mit LPS kam es zu einer deutlichen Reaktion der *Ex-vivo*-Zytokin- und HLA-DR-Expression (Tabelle). Diese war jedoch durch die NO-Inkubation (100 ppm) nicht verändert.

	unstimuliert	stimuliert
IL-1ra [Anzahl events]	17,5	342
IL-6 [pg/ml]	5,7	4020
TNF-alpha [pg/ml]	45,2	4505
HLA-DR [Intensität]	1154	1758

Schlussfolgerungen: Eine Veränderung der inflammatorischen Reaktion der Leukozyten ist unter einer NO-Inhalationstherapie, die ja zudem mit deutlich geringeren NO-Konzentrationen auskommt, nicht zu erwarten.

Die p21-aktivierte Kinase-1 vermittelt Thrombin-abhängige Proliferation und PAI-1-Expression in pulmonal-arteriellen glatten Muskelzellen

P6

T. Djordjevic, I. Diebold, R. S. BelAiba, J. Hess, A. Görlach
Experimentelle Kinderkardiologie, Klinik für Kinderkardiologie und Angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München an der TU München

Pulmonal-vaskuläre Remodelingprozesse bei pulmonaler Hypertension (PH) gehen häufig mit erhöhter Thromboseeignung und Veränderungen der extrazellulären Matrix einher. Die zugrunde liegenden molekularen Mechanismen sind jedoch unklar. In preliminären Studien konnten wir zeigen, dass Patienten mit ASD gegenüber Kontrollpersonen eine erhöhte Thrombinaktivität sowie höhere Spiegel von Plasminogen Aktivator Inhibitor-1 (PAI-1), einem Proteaseinhibitor mit prothrombotischen und matrixmodulierenden Eigenschaften, aufwiesen. Anschließend In-vitro-Studien zeigten, dass Thrombin zu einer zeit-abhängigen Induktion von PAI-1 in pulmonal-arteriellen glatten Muskelzellen führt. Dieser Effekt wurde über die Aktivierung des Transkriptionsfaktors HIF-1 vermittelt. Thrombin stimulierte auch die GTPase Rac und deren Effektor kinase p21-aktivierte Kinase-1 (PAK1), die eine wichtige Rolle bei der intrazellulären Signaltransduktion spielen. Hemmung von Rac und PAK1 durch inhibitorische Mutanten hob die Aktivierung von HIF-1 sowie die Induktion von PAI-1 durch Thrombin auf. Thrombin führte schließlich zu einer Steigerung der Proliferation von PSMC. Dieser Effekt war abhängig von Rac, PAK1, HIF-1 und PAI-1. Immunhistochemische Analysen bestätigten eine erhöhte Expression von PAK1 in Media und Intima bei pulmonaler Vaskulopathie. Diese Befunde zeigen, dass Thrombin über einen komplexen Signalmechanismus, dessen zentrales Element PAK1 ist, zu einer Induktion von PAI-1 und proliferativen Prozessen in PSMC führt. Dieser neue Mechanismus lässt vermuten, dass Thrombin eine wichtige Rolle bei pulmonal-vaskulären Remodelingprozessen bei PH und angeborenen Herzfehlern spielt.

Effekte von Hypothermie auf humane Endothelzellen

P7

K. Schmitt (1), A. Distel (2), J. Rößler (1), F. Berger (1, 2)
(1) Deutsches Herzzentrum Berlin, (2) Charité Universitätsmedizin Berlin

Einleitung: Zur Protektion unreifer Organsysteme während herzchirurgischer Eingriffe unter Herz-Kreislaufstillstand wird die Körpertemperatur der Patienten auf minimal 16°C gekühlt. Prolongierte Inflammation und „Kapillar-Leck“-Syndrom sind häufige Komplikationen nach Korrekturoperationen bei Neonaten und Säuglingen. Von zentraler Bedeutung ist daher die Analyse hypothermie-induzierter morphologischer und biochemischer Veränderungen *in vitro* in entsprechenden Zielzellen (Endothelzellen).

Methoden: Humane umbilicale Endothelzellen (HUVEC) wurden auf Morphologie (CD 31 Färbung), Vitalität (Trypan Blau), Proliferation (BrdU-Assay) und Adhäsionsverhalten bei verschiedenen Temperaturen (17, 35 und 37°C) analysiert.

Ergebnisse: Tiefe Hypothermie (17°C für 2 h) führt zu einer gesteigerten Adhäsion der Zellen. Nach 24 h Inkubation bei 17°C ist eine veränderte Morphologie mit gesteigerter interzellulärer Lückenbildung zwischen den Zellen zu beobachten. Die Adhäsion der HUVEC ist bei 17°C nach 24 h im Vergleich zur Kontrollgruppe (37°C) vermindert. Die Zellviabilität ist bis 48 h unter tiefer Hypothermie mit den Kontrollzellen vergleichbar. Es zeigt sich jedoch eine signifikant verminderte Zellproliferation unter hypothermen Bedingungen.

Zusammenfassung: Tiefe Hypothermie (17°C) führt nach 2 h zu einem verstärkten Adhäsionsverhalten, das nach 24 h bei gleichbleibender Zellviabilität signifikant abnimmt. Über einen längeren Zeitraum führt Hypothermie zu Veränderungen in der Zellmorphologie und Proliferation. Ein möglicher Mechanismus für die Entstehung des „Kapillar-Leck“-Syndrom nach Korrekturoperationen könnte daher die tiefe Kühlung der Patienten sein. Das Verständnis des Pathomechanismus ist die Basis zur Entwicklung neuer therapeutischer Strategien zur frühzeitigen Behandlung bekannter Komplikationen.

Compliance und Anatomie der Neo-Aorta bei Kindern mit hypoplastischem Linksherzsyndrom (HLHS) – Untersuchung im Hochfeld-MRT

P8

I. Voges (1), G. Fischer (1), M. Jerosch-Herold (2) C. Hart (1), T. Hansen (1), H.-H. Kramer (1), C. Rickers (1)
Klinik für Kinderkardiologie (1), Universität Kiel; Universität Oregon, USA (2)

Einleitung: Die Sensitivität der Echokardiographie zur Beurteilung der Neo-Aorta ist niedrig. Herzkatheteruntersuchungen sind invasiv und belastend. Ziel der Studie ist die Evaluation der Neo-Aorta bei HLHS mittels Hochfeld-MRT (3 Tesla).

Methodik: 20 Kinder (61,2 ± 38,9 Mo.) mit HLHS nach dem 2. oder 3. palliativen Operationsschritt wurden mittels 3-Tesla-MRT untersucht. Gradienten-Echo- und Turbo-Spin-Echo-Sequenzen wurden zur anatomischen Darstellung der Neo-Aorta eingesetzt. Die akquirierten Bilddaten dienten zur Ermittlung von Diametern an fünf definierten Abschnitten der Neo-Aorta und der Berechnung der Compliance (C) $C = (A_{max} - A_{min}) / [(P_{max} - P_{min}) \cdot A]$; A = Fläche der Aorta, P = Blutdruck. Zusätzlich wurde eine hochauflösende kontrastverstärkte MR-Angiographie durchgeführt.

Ergebnisse: Der rekonstruierte Aortenbogen (Mittelwert 17,2 mm; > 2 SD) und die Aortenwurzel (Mittelwert 24,1 mm; > 2 SD) zeigten eine signifikante Erweiterung gegenüber Gesunden. Verglichen mit früheren Herzkatheteruntersuchungen nahm die Aortendilatation jedoch nicht zu. Die C der Aorta ascendens (Mittelwert $3,68 \cdot 10^{-3} \text{ mmHg}^{-1}$) und des Aortenbogens (Mittelwert $1,6 \cdot 10^{-3} \text{ mmHg}^{-1}$) war verglichen mit Normalwerten um mindestens 57% reduziert.

Schlussfolgerung: 1) Bei Kindern mit HLHS ist die Neo-Aorta signifikant erweitert, die Dilatation nimmt jedoch im Verlauf nicht weiter zu. 2) Die Compliance der Aorta ist reduziert, dieses hat möglicherweise einen prognostischen Einfluss auf die Funktion des rechten Systemventrikels. 3) In Zukunft könnte die MRT invasive Herzkatheteruntersuchungen bei HLHS-Patienten ersetzen, da eine detaillierte nicht-invasive Beurteilung der Neo-Aorta möglich ist.

Mutationsanalysen in Krankheits- und Kandidatengen bei 105 Patienten mit ASD II

P9

K. Schmitt (1), M. Posch (2), E. Esenwein (1), B. Stiller (1), R. Gessner (2), C. Özcelik (2), F. Berger (1, 2)
(1) Deutsches Herzzentrum Berlin, (2) Charité Universitätsmedizin Berlin BIHR virtuelles Institut gefördert durch Helmholtz Gesellschaft

Einleitung: Der Vorhofseptumdefekt vom Secundum Typ (ASDII) ist ein häufiger angeborener Herzfehler und tritt in 10% aller Fälle familiär auf. Die Häufigkeit von Mutationen in diesen Krankheitsgenen in größeren homogenen Patientenpopulationen ist derzeit jedoch unklar.

Methoden: 105 Patienten mit ASDII wurden im Deutschen Herzzentrum Berlin in die vorliegende Studie eingeschlossen. Bei allen Patienten wurden klinische Routineparameter erhoben und weitere assoziierte Herzfehler und Chromosomenabberationen ausgeschlossen. Das Kandidatengenscreening umfasste Analysen aller kodierenden Exons von insgesamt vier Genen: Nkx2.5, GATA4, CRELD1 und BMP4. Methodisch kamen Single Stranded Conformational Polymorphism (SSCP) und automatisierte Sequenzierung zum Einsatz. Sämtliche klinischen und genetischen Daten wurden anonymisiert in eine hierfür programmierte Online-Datenbank (e-Research; eRT Technology©) eingegeben.

Ergebnisse: In der SSCP ließ sich neben bereits bekannten Polymorphismen eine Reihe von nicht bekannten Varianten in allen vier Genen nachweisen. Interessant ist eine „Missense“ Mutation in Exon 6 von GATA4 zu sein, die zu einem Austausch von Alanin zu Valin im Kodon 411 führt (A411V). Diese Mutation konnte in 600 Kontroll-Allelen ausgeschlossen werden.

Zusammenfassung: Insgesamt sind Mutationen in beschriebenen Krankheitsgenen als Ursache für die Entwicklung eines ASDII sehr selten. Es konnte eine neue Mutation (A411V) im GATA4 bei einer Patientin mit multiperforiertem ASDII identifizieren. Ob kodierende Polymorphismen in diesen Genen zu einer erhöhten Wahrscheinlichkeit gegenüber der Entwicklung eines ASDII beitragen, wird derzeit in einer Assoziationsstudie mit Patienten mit PFO untersucht.

Herzfehler im Hühnerembryo spiegelt komplexen Herzfehler im Menschen wieder:**Double Outlet Right Ventrikel (DORV) mit Links-Juxtaposition der Vorhöfe****P10**

K. Norozi (1), J. Misske (1), J. Männer (2), P. Wübbolt-Lehmann (1), K. Reccius (1), A. Wessel (1), T.M. Yelbuz (1)
Päd. Kardiologie und Intensivmedizin, MHH, Hannover (1), Anatomie & Embryologie, Universität Göttingen (2)

Schon kleinste, scheinbar unbedeutende Einflüsse und Fehlsteuerungen können kritische Prozesse während der Herzentstehung so stören, dass Herzfehlbildungen resultieren. Wir stellen einen speziellen komplexen Herzfehler aus unseren tierexperimentellen Studien an Hühnerembryonen vor, der durch verschiedene Manipulationen mit dem selben kardialen Phänotyp reproduzierbar hervorgerufen werden kann und eine entsprechende seltene Anomalie beim Menschen widerspiegelt: „Double Outlet Right Ventrikel (DORV)“, ein Herzfehler, bei dem die beiden großen Arterien aus der rechten Herzkammer entspringen und zusätzlich sowohl der rechte als auch der linke Vorhof auf der linken Seite positioniert sind. Dieser definierte Herzfehler kann durch ganz unterschiedliche Manipulationen produziert werden: durch biologisch aktive Substanzen wie z.B. Retinolsäure, Suramin oder Bisdiamine, oder durch mechanisch-chemische Einwirkungen, wie z.B. die Ablation der Neuralleiste mit Bengalrosa.

Bei der Applikation von biologisch aktiven Substanzen wurde die Eimembran der Hühnerembryonen in der schalenlosen Kultur im Stadium 14 (Tag 2) nach Hamburger Hamilton (HH) direkt über dem Herzen eröffnet und die entsprechende Substanz mit Pipetten appliziert. Bei der mikrochirurgischen Manipulation mit Bengali rosa wurde diese Substanz im Stadium 8 oder 9 nach HH bds. in die unmittelbare Nähe der kardialen Neuralfalten eingebracht und durch Photoablation die Neuralleistenmanipulation induziert. Die Embryonen wurden am Tag 9 makroskopisch analysiert und in vivo am schlagenden Herzen in Videoaufnahmen dokumentiert.

Ischämie- und Vitalitätsdiagnostik durch Hochfeld-MRT bei einem Patienten mit Bland-White-Garland-Syndrom**P11**

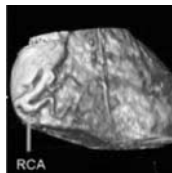
C. Hart (1), J. Scheewe (1), G. Fischer (1), B. Schnackenburg (2), M. Jerosch-Herold (3), H.-H. Kramer (1), C. Rickers (1)
Kinderherzzentrum, Uni Kiel (1), Philips, Hamburg (2), University of Oregon, Portland (3)

Ein 11-jähriger Junge wurde mit belastungsabhängigen Brustschmerzen auffällig. Im EKG fanden sich pathologische Q-Zacken in Ableitung I und aVL. In der Koronarangiographie wurde der echokardiographisch gestellte V.a. ein Bland-White-Garland-Syndrom bestätigt. Vor einer korrigierenden OP wurde eine Ischämie- und Vitalitäts-Diagnostik angestrebt.

Methoden: Um ionisierende Strahlen zu vermeiden wurde auf nuklearmedizinische Methoden verzichtet und stattdessen eine Magnetresonanztomographie im 3-Tesla-MRT (Philips, Intera) durchgeführt. Zur quantitativen Bestimmung der myokardialen Durchblutung (ml/g/min) wurde eine first pass MR-Perfusionsstudie (TR/TE/a = 2,6/1,1/20°; Matrix 192x176) durchgeführt. Danach wurden zum Nachweis von Narbengewebe „late enhancement“-Aufnahmen durchgeführt.

Befunde: Die Perfusionsuntersuchung zeigte eine ausgeprägte anterolaterale Ischämie. Die „late enhancement“-Untersuchung zeigte eine anteroseptale Kontrastmittelanreicherung im Sinne eines abgelauteten Infarktes. Es konnte eine massiv erweiterte RCA (s. Bild) und der Abgang der LCA aus der Pulmonalarterie durch 3D-Rekonstruktion der Koronararterien visualisiert werden. Daraufhin erfolgte die Exzision der linken Koronararterie und End-zu-Seit-Implantierung in die Aorta ascendens. Der Patient war in den Nachkontrollen beschwerdefrei. In der postoperativen Perfusionsuntersuchung zeigte sich, bis auf das bekannte Perfusionsdefizit im Narbenbereich, keine Minderversorgung mehr.

Schlussfolgerung: Mittels Hochfeld-MRT können neben anatomischen Darstellungen der Koronararterien auch hochauflösende Vitalitäts- und Perfusions-Aufnahmen zur weiteren Therapieplanung und -kontrolle gewonnen werden.

**Nachweis einer myokardialen Hyperkontraktilität bei Patienten mit Anorexia Nervosa mittels Gewebedopplerechokardiographie****P12**

N. Marx (1), A. Rentzsch (1), A. von Gontard (2), H. Abdul-Khalik (1)
Klinik für Kinderkardiologie (1), Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie (2), Universitätsklinikum des Saarlandes

Hintergrund: Die chronische Unterernährung bei Patienten mit Anorexia nervosa (AN) führt zu einer verminderten Muskelmasse und dadurch zu einer kardialen Morbidität wie Perikarderguß und in ~5% der Fälle zu einem plötzlichen Tod.

Patienten und Methodik: Die kardiale Funktion von 10 Patienten (9 weibl., 1 männl.) mit AN im Alter von 16,2±2 Jahre und eine altersentsprechende Kontrollgruppe (n=11) wurden mit herkömmlicher Echokardiographie und mit der 2dStrain Methode untersucht (GE Vivid 7). Es wurden jeweils 3 Segmente des linken (LV) und rechten Ventrikel (RV) sowie des interventrikulären Septums (IVS) auf die myokardiale Verformung (Strain) und Verformungsrate (Strain rate) sowie die systolischen (S) und diastolischen (E und A) Maximalgeschwindigkeiten und Displacement untersucht. Des Weiteren wurden EF im biplanen Modus für den linken und rechten Ventrikel gemessen.

Ergebnisse: Die Patienten mit AN hatten ein signifikant niedrigeres Gewicht, BMI, Herzfrequenz als die Kontrollgruppe. Die Strainwerte waren jeweils für die mittleren und apikalen Segmente des LV und IVS sowie für die Mittelwerte aus den 3 Segmenten signifikant höher (p<0,05) bei den Patienten im Vergleich zu der Kontrollgruppe. Die EF war bei der AN-Gruppe im LV (66,3±6% vs. 53,3±8%, p<0,0001) und im RV (56,6±11% vs. 51,6±7%, p<0,033) signifikant höher. Die restlichen Parameter ergaben keine signifikanten Unterschiede.

Schlussfolgerung: Signifikant erhöhte globale und regionale systolische Funktion wurden bei den AN-Patienten gefunden. Inwieweit diese Änderung adaptiv oder zu der kardialen Morbidität beiträgt ist unklar.

Stressechokardiografische Untersuchungen bei Aortenklappenanomalien im Kindesalter**P13**

Th. Menke, E. Trowitzsch
Vestische Kinder- und Jugendklinik Datteln, Universität Witten-Herdecke

Einleitung: Bei der echokardiographischen Untersuchung von Aortenklappenanomalien im Kindesalter finden sich häufig milde Stenosen oder Insuffizienzen. Die hämodynamische Relevanz solcher Befunde erscheint oft unklar. Inwiefern die Stressechokardiographie eine sinnvolle Ergänzung zur etablierten Diagnostik bietet, ist im Kindesalter kaum untersucht.

Methodik: Im Zeitraum von März 2004 bis Dezember 2006 wurden bei 53 Kindern mit Aortenklappenanomalien (41× trikuspidale Klappe, 10× bikuspidale Klappe, 2× monokuspidale Klappe) 69 Stressechokardiografien durchgeführt. Die Flussgeschwindigkeit über der Aortenklappe bei maximaler Belastung wurde gemessen und in Abhängigkeit von der Klappenmorphologie und der Flussgeschwindigkeit im Ruhezustand [Gruppe A: <2 m/s (n=21) und Gruppe B >2 m/s (n=39)] ausgewertet.

Resultate: Die Flussgeschwindigkeit bei maximaler Belastung betrug bei trikuspiden Klappen 2,54±0,6 m/s, bei bikuspiden Klappen 2,55±0,5 m/s und bei monokuspiden Klappen 3,3±1,3 m/s. In Abhängigkeit von der Flussgeschwindigkeit in Ruhe zeigte sich kein Unterschied im Anstieg der maximalen Flussgeschwindigkeit (Gruppe A +0,6 m/s vs. Gruppe B +0,7 m/s). Bei 3 Patienten wurde eine deutliche Zunahme der Flussgeschwindigkeit über 4 m/s gemessen. Milde Insuffizienzen der Aortenklappe zeigten unter Belastung keine Zunahme.

Zusammenfassung: Unter Belastung findet sich bei der Mehrzahl der untersuchten Kindern eine leichte Zunahme der Flussgeschwindigkeit über der Aortenklappe, die unabhängig von der Flussgeschwindigkeit in Ruhe zu sein scheint. Bei 6% der Patientengruppe findet sich ein deutlicher Anstieg des Druckgradienten. Trikuspidale und bikuspidale Aortenklappen zeigen bezüglich der maximalen Flussgeschwindigkeit unter Belastung keinen Unterschied.

NT-proBNP als Marker kardialer Funktion bei Kindern mit langfristiger mechanischer Kreislaufunterstützung

P14

G. Heise, J. Lemmer, Y. Weng, M. Hübler, V. Alexi-Meskishvili, R. Hetzer, F. Berger, B. Stiller; Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: NT-proBNP wurde auf seine Wertigkeit als Herzinsuffizienzmarker vor und während mechanischer Kreislaufunterstützung (MCS) mit dem Berlin Heart EXCOR untersucht.

Patienten und Methodik: Serielle Messungen von NT-proBNP bei 22 Kindern (Medianes Alter 8,9, Range 0,2–17,5 Jahre; Körpergewicht 24,6, Range 3,5–58 kg), alle in kardiogenem Schock und/oder Multiorganversagen vor Berlin Heart EXCOR Implantation. NT-proBNP wurde vor, 7 und 30 Tage nach MCS-Einbau analysiert.

Ergebnisse: Drei Kinder erhielten ein bi- und 19 ein linksventrikuläres System. Dauer der Unterstützung im Median 55 (Range 6–220) Tage. Grunderkrankungen: 18 dilatative Kardiomyopathien, 2 Myokarditiden und 2 komplexe angeborene Herzfehler. Die Überlebensrate lag bei 82% (15 Kinder Herztransplantation, 3 Entwöhnung von MCS, 4 verstarben). Serielle Messungen von NT-proBNP zeigten einen Abfall innerhalb der ersten Woche ($p < 0,001$) und einen weiteren Abfall am 30. Tag der MCS.

NT-proBNP in pg/ml (Median (Range))		
Vor MCS	7 Tage MCS	30 Tage MCS
42 004 (7 528–166 866)	7 860 (1 022–59 911)	2 978 (716–154 978)

Zusätzlich wurde das Ausmaß der Entlastung des Herzens echokardiographisch anhand des Linksventrikulären-endsdiastolischen-Diameters mit dem Abfall des NT-proBNP korreliert.

Schlussfolgerungen: Hohes NT-proBNP spiegelt die Schwere der myokardialen Dysfunktion vor MCS wieder. Unter guter Entlastung des Herzens während MCS sinken die Plasmawerte und könnten möglicherweise in Zukunft zur Prä-selektion zu entwöhnender Kinder beitragen.

The Six-Minute Walk Test: Normal Values for children of 4–11 Years of Age

P15

A. E. Lammers, A. A. Hislop, Y. Flynn, S. G. Haworth
Great Ormond Street Hospital for Children, London, UK

Background: The six-minute walk test (6MWT) is an established measure of exercise capacity in adults and children with chronic cardiac or respiratory disease. Despite its widespread use there are no normal values for healthy children less than 12 years of age. We aimed to provide normal values for children between 4 and 11 years.

Methods and Results: 328 children (54% male) aged 4 to 11 years performed the test. The distance walked in six minutes, oxygen saturation and heart rate during the six minutes and during the recovery period were determined. Mean oxygen saturation at baseline and during the 6MWT was 97–99%. Heart rate increased from 102 ± 19 bpm at baseline to a maximum of 136 ± 12 bpm. Overall, the mean distance walked in 6 minutes was 470 ± 59 meters. Distance walked correlated with age ($r = 0,64$, $p < 0,0001$), weight ($r = 0,51$, $p < 0,0001$) and height ($r = 0,65$, $p < 0,0001$) with no significant difference between boys and girls. The distance walked increased significantly year on year from 4 to 7 years (4 yrs 383 ± 41 m; 5 yrs 420 ± 39 m, 6 yrs 463 ± 40 m; 7 yrs 488 ± 35 m; $p < 0,05$ between each); further modest increases were observed beyond 7 years of age.

Conclusion: Performing a six-minute walk test is feasible and practical in young children. This study provides data on normal children against which the performance of sick children and the response to therapeutic intervention can be judged.

Kontinuierliche HZV-Messung mit ösophagealem Doppler (CardioQP®) und elektrischer Velocimetrie (Aesculon®) im Vergleich zu transthorakaler Echokardiographie bei Kindern mit angeborenem Herzfehler

P16

T. Schmitz, S. Schubert (1), N. Nagdyman (1), M. Weiss (2), F. Berger (1), B. Stiller (1)

(1) Deutsches Herzzentrum Berlin, (2) Anästhesieabteilung, Universitätsklinikern Zürich

Hintergrund: Eine kontinuierliche Messung des HZV kann neben der transthorakalen Echokardiographie (t-ECHO) zusätzliche therapiesteuernde Informationen liefern. Diese neuen nicht-invasiven Methoden sind bei pädiatrischen Patienten kaum erprobt.

Methodik: Bei 20 Kindern wurden HZV-Werte mit ösophagealem Doppler (CardioQP®) und elektrischer Velocimetrie (Aesculon®) bestimmt und mit transthorakaler Echokardiographie (ECHO) über das aortale Flow-velocity-Integral (GE, Vivid 7) als Standard verglichen. Jeder Patient erhielt parallele Messungen zu 9 verschiedenen Zeitpunkten am 1. postoperativen Tag. 16 Kinder waren jünger als 5 Jahre, 8 davon unter 1 Jahr. Die präoperativen Diagnosen waren: 10 TCPC, 4 TOF, 2 VSD, 1 d-TGA mit VSD, 1 AVSD, 1 Mitralsuffizienz, 1 SVD mit PAPVD.

Ergebnis: Der Cardiac Output (CO) mit CardioQP® und Aesculon® korrelierte im Vergleich zum t-ECHO mit $r = 0,85$ bzw. $r = 0,88$. Das Schlagvolumen (SV) korrelierte mit $r = 0,89$ bzw. $r = 0,95$. Allerdings lagen die Absolutwerte auf unterschiedlichem Niveau: Das CO mit CardioQP® betrug im Vergleich zum t-ECHO im Mittel 81,9% (SD $\pm 23,2\%$), das mit Aesculon® 66,6% (SD $\pm 19,6\%$); das SV mit CardioQP® betrug im Mittel nur 85,1% (SD $\pm 32,6\%$), das mit Aesculon® 67,4% (SD $\pm 19,0\%$). Bei zwei Säuglingen fiel während der CardioQP®-Messung eine Komprimierung der Atemwege durch die ösophageale Sonde auf.

Fazit: Zur kontinuierlichen HZV-Messung können CardioQP® und Aesculon® für ein Verlaufsmoitoring herangezogen werden, jedoch sind die Absolutwerte der Parameter nur im Abgleich mit dem ECHO zu beurteilen. Bei Säuglingen ist die potentielle Einengung der Atemwege durch die ösophageale Sonde des CardioQP® zu beachten.

Prädiktiver Wert der präoperativen Testung hinsichtlich des postoperativen Outcomes

P17

B. Farahwaschy, K. Lunze, S. Mebus, P. Ewert, I. Schulze-Neick, F. Berger

Abt. f. Angeborene Herzfehler/Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum Berlin

Hintergrund: Die pharmakologische Testung der pulmonalen Vasoregibilität ist ein wichtiges diagnostisches Verfahren zur Feststellung der Operabilität von Patienten mit einfachen Shuntdefekten und erhöhtem pulmonalvaskulärem Widerstand.

Zielsetzung: Identifizierung der prädiktiven Werte bei der präoperativen Testung hinsichtlich des postoperativen/postinterventionellen Outcomes.

Methodik: Retrospektive Analyse aller Testungsprotokolle, die im DHZB zwischen 1998 und 2006 durchgeführt worden sind. Der prädiktive Wert des pulmonalvaskulären Widerstandes hinsichtlich eines guten/schlechten Outcomes wurde anhand von Sensitivität, Spezifität und dem Vergleich von ROC-Kurven evaluiert.

Ergebnisse: Von insgesamt 214 Patienten wurden 82 zur Feststellung der Operabilität getestet. 61 Patienten wurden im Anschluss operativ bzw. interventionell korrigiert, wovon 13 ein schlechtes Outcome hatten.

	inoperable	operable	poor outcome	good outcome	ROC
Rp1 (base)	1,14 \pm 0,24	0,37 \pm 0,03	0,57 \pm 0,08	0,32 \pm 0,03	< 0,60
Rp2 (test)	0,66 \pm 0,18	0,18 \pm 0,02	0,27 \pm 0,04	0,16 \pm 0,02	< 0,30
	$p < 0,05$	$p < 0,05$	$p < 0,05$	$p < 0,05$	$p < 0,05$

Conclusions: Ein $Rp:Rs < 0,3$ bei maximaler pulmonaler Vasodilatation und ein $Rp:Rs < 0,6$ während Baseline können als optimale Cut-Off-Punkte für ein gutes Outcome gewertet werden. Ein Vergleich der ROC-Analysen für Rp1 und Rp2 zeigt hinsichtlich der diagnostischen Aussagekraft der beiden Parameter keine signifikanten Unterschiede.

Nicht-invasive Messung des Herzzeitvolumens während Herzschrittmacher-Testung**P18**

T. Fleck, N. Nagdyman, S. Schubert, B. Stiller, F. Berger
Abteilung Angeborene Herzfehler- Kinderkardiologie,
Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: Die transösophageale Doppler-Ultraschall-Sonde Cardio QP® (Deltex Medical, UK) liefert die Möglichkeit zur nicht-invasiven Bestimmung des Herzzeitvolumens durch Messung des Zeit-Geschwindigkeit Integrals in der Aorta descendens. Die Berechnung erfolgt anhand von systemintegrierten Gewichts- und Größen-Normogrammen. **Zielsetzung:** Evaluation der für Kinder neuen Methode unter Beeinflussung des Herzzeitvolumens durch Ventrikelstimulation.

Methodik: 11 Kinder (f:m=6:5), Altersmedian 4,9 (2,0–15) Monate, Gewichtsmedian 4,4 (3,4–7,8) Kg, nach operativer Korrektur angeborener Herzfehler mit kontinuierlicher Herzkreislaufüberwachung. Stufenprotokoll (je 5 min): 1.) Sinusrhythmus (SRI), 2.) Ventrikelstimulation (VVI), 3.) Sinusrhythmus (SRII), 4.) Vorhofstimulation (AOO).

Ergebnisse: VVI Pacing führt zu einem signifikanten Abfall des mittleren arteriellen Druckes MAD und der zentralvenösen Sättigung ZVS, bei gleichzeitigem Abfall des gemessenen Herz-Index (CI), sowie des Schlagvolumens (SV) * ($p < 0,05$). AOO-Stimulation mit gleicher Frequenz führt zu keiner signifikanten Änderung im Vergleich zum Sinusrhythmus.

	SR I	VVI	SR II	AOO
HF (/min)	138	154*	139	153*
MAD (mmHg)	55	50*	57	54
ZVS (%)	65	61*	62	62
CI (ml/min/qm)	2,6	2,2*	2,4	2,4
SV (ml)	4,9	4,2*	4,6	4,6

Schlussfolgerung: Kontinuierliches nicht-invasives Monitoring des Herzzeitvolumens mittels transösophagealem Doppler-Ultraschall spiegelt die hämodynamischen Veränderungen zuverlässig genau wieder und eignet sich somit auch zum Einsatz bei Säuglingen und Kleinkindern.

Einfluss des Kolloidonkotischen Druckes der Primingflüssigkeiten im kardiopulmonalen Bypass im Hinblick auf Hämofiltration, Gewichtszunahme und Nierenfunktion bei Neugeborenen und Säuglingen.**P19**

F. Löffelbein (1), U. Zirell (2), C. Benk (2), C. Schlensak (2), S. Dittrich (1)
Klinik für pädiatrische Kardiologie und angeborene Herzfehler, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Freiburg (1)
Abteilung für Herz- und Gefäßchirurgie, Universitätsklinik Freiburg (2)

Einleitung: Untersuchung des Einflusses eines hohen kolloidonkotischen Druckes (KOP) der Primingflüssigkeit auf die Gewichtsentwicklung, Flüssigkeitsbilanzen, Kapillarleck-Syndrom und Nierenfunktion in Neugeborenen und Säuglingen.

Methodik: 20 Patienten wurden in zwei Gruppen randomisiert. In Gruppe 1 wurde ein Blutpriming mit FFP (FFP-Gruppe), in Gruppe 2 (HA-Gruppe) ein Priming mit 20% Humanalbumin. Alle Patienten wurden prä-, intra- und bis 6 Stunden postoperativ hinsichtlich Nierenfunktion, Gewichtsentwicklung, Entzündungsparametern Flüssigkeitsbilanzen und KOD überwacht.

Ergebnisse: Die demographischen Daten beider Patientengruppen waren vergleichbar. Signifikante Unterschiede zeigten sich im KOD über den intra- und postoperativen Beobachtungszeitraum. Die relative Gewichtszunahme als Maß des Kapillarleck-Syndroms war in der HA-Gruppe signifikant geringer als in der FFP-Gruppe ($2\% \pm 1,4$ vs. $8\% \pm 2,5$; $p < 0,05$). Die Hämofiltrationsvolumina am kardiopulmonalen Bypass waren in der HA-Gruppe signifikant höher als in der FFP-Gruppe ($569 \text{ ml} \pm 62$ vs. $282 \text{ ml} \pm 42$; $p < 0,05$). Die Creatinin-Clearance war in beiden Gruppen vergleichbar, ebenso der renale Proteinverlust und die inflammatorische Reaktion.

Schlussfolgerungen: Zusatz von Humanalbumin zur Erhöhung des KOD in der Primingflüssigkeit führt zu einer signifikant höheren Hämofiltrationsrate am kardiopulmonalen Bypass und einer geringeren Gewichtszunahme. Die Nierenfunktion wird durch den Humanalbuminzusatz nicht weiter alteriert als mit einem FFP-Priming.

Pulsoxymetrisch erniedrigte Sättigung: Neue familiäre Hämoglobinopathie als seltene Ursache**P20**

U. Doll (1), A. Hornung (1), C. Bernhardt (1), B. Zur (2),
B. Stoffel-Wagner (2), J. Breuer (1)

Abteilung für Kinderkardiologie (1) und Institut für Klinische Biochemie (2), Universität Bonn

Fallbericht: Ein bis dahin gesunder 4-jähriger Junge stellt sich zur Abklärung einer pulsoxymetrisch erniedrigten Sauerstoff-Sättigung von 88% vor. Diese war erstmals im Rahmen einer Narkose für eine Hoden-Operation aufgefallen. Bei der Familienuntersuchung wurde auch beim Vater des Patienten eine erniedrigte Sättigung festgestellt.

Der Junge war klinisch völlig unauffällig, insbesondere nicht sichtbar zyanotisch. EKG, Echokardiografie, Röntgen-Thorax waren ebenfalls normal und der Hyperoxie-Test negativ. Im Routinelabor fanden sich bis auf eine leichtgradige hämolytische Anämie keine Besonderheiten; die arterielle Blutgasanalyse ergab mit 99 mmHg einen normalen Sauerstoffpartialdruck und eine normale Sauerstoffsättigung von 97,3%.

In der Hämoglobin-Elektrophorese wurden bei Vater und Sohn eine neue Variante des Hämoglobin M nachgewiesen; molekularbiologisch fand sich ein bisher noch nicht beschriebener Aminosäureaustausch an Position 88 der alpha-Globin-Kette.

Zusammenfassung: Nach sorgfältigem Ausschluss kardio-pulmonaler Ursachen einer Zyanose sollte auch an eine Hämoglobinopathie gedacht werden; hierbei liefern Hämoglobin-Elektrophorese und arterielle Blutgasanalyse wichtige diagnostische Hinweise.

Effekt von Methylprednisolon (MP) auf die regionale Hirnperfusion nach kardiopulmonalem Bypass (CPB) und Kreislaufstillstand in tiefer Hypothermie (DHCA)**P21**

M. Kanaan (1, 3), S. Schubert (1), A. Wehsack (1), W. Böttcher (1),
P.E. Lange (1), F. Berger (1), H. Abdul-Khaliq (1, 2)

(1) Deutsches Herzzentrum Berlin (Kinderkardiologie), (2) Universitätsklinikum Homburg, (3) Vivantes Klinikum Neukölln (Pädiatrie)-Berlin

Einleitung: Das Ziel dieser Arbeit war die Evaluierung des Effektes von Methylprednisolon auf die regionale Hirnperfusion nach DHCA.

Methodik: 24 neugeborenen Ferkeln im Alter < 1 Woche (Gewicht: $2,2 \pm 0,5$ kg) wurden mittels eines CPB bei 15° rektaler Temperatur einem totalen Kreislaufstillstand (DHCA) von 120 min ausgesetzt. 12 Tiere ohne Intervention dienten als Kontrollgruppe. 7 weiteren Tieren wurde Methylprednisolon 6 h präoperativ intravenös injiziert. Bei 5 Tieren erfolgte die Methylprednisolongabe im intrathekalen Raum. Nach einer Reperfusionphase von 50 min wurden die Tiere von CPB entwöhnt. Die Messung der regionalen Perfusion erfolgte mittels fluoreszierenden Mikrosphären. Die Injektion der Mikrosphären erfolgte am Ende der Reperfusionphase. Am Ende der Operation wurden Proben aus Frontal-, Parietal-, Okzipitalappen, Medulla und Basalganglien entnommen. Nach Aufbereitung der Proben und Extraktion der Mikrosphären wurde die regionale Perfusion zum Zeitpunkt der Mikrosphäreninjektion berechnet.

Ergebnisse: Es zeigten sich signifikant höhere Perfusionswerte in fast allen ZNS-Arealen der Intrathekalgruppe im Vergleich zu den beiden anderen Gruppen (p_1 =intrathekal vs. systemisch, p_2 =intrathekal vs. Kontrollgruppe: Frontallappen: $p_1=0,001$; $p_2=0,004$; Parietallappen: $p_1=0,08$, $p_2=0,02$; Okzipitalappen: $p_1=0,1$; $p_2=0,2$; Kleinhirn: $p_1=0,01$; $p_2=0,08$; Medulla: $p_1=0,04$, $p_2=0,1$; Basalganglien: $p_1=0,06$; $p_2=0,02$). Die systemische Applikation erbrachte keine wesentliche Veränderung der regionalen Hirnperfusion im Vergleich zu der Kontrollgruppe.

Schlussfolgerung: Eine präoperative intrathekale MP-Gabe könnte nach DHCA die Hirnnervenzellen durch Verbesserung der regionalen Hirnperfusion schützen.

Extracorporeal Membrane Oxygenation as Rescue Therapy for Children with Rejection after Heart Transplantation presenting with Haemodynamic Collapse

P22

A. E. Lammers, K. Brown, A. Hoskote, P. Rees, A. Goldman, M. Burch
Great Ormond Street Hospital for Children, London, UK

Objectives: Haemodynamical compromise due to rejection requiring extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) is relatively rare in children after cardiac transplantation.

Methods: We report prevalence, duration and outcome of children who presented with severe haemodynamical compromise from rejection following orthotopic heart transplantation requiring ECMO support.

Results: There were 100 consecutive paediatric heart transplants (male n=47; age 0.7 months-17.3 years) between 2002 and 2006. Seventeen patients had episodes of rejection. Twelve without haemodynamic collapse, who all survived on conventional antirejection treatment. Five children presented with haemodynamic collapse 1.6–35.9 months after transplantation. These patients needed ECMO support (cardiac arrests n=2, one >90 minutes before ECMO was established). In all patients ventricular function normalized within 9–22 days (fractional shortening >28%). One patient was weaned off ECMO but died from fulminant sepsis 20 days after presentation.

Four patients survived after being on ECMO for 5–15 days. In the survivor's ventilation time varied between 8–30 days, inotropic requirement was 10–27 days. Duration spent on the intensive care unit was 11–54 days and hospitalisation time 20–44 days. One patient is still hospitalised for >60 days since his rejection episode. There was significant short-term morbidity. However all survivors have a good functional outcome with no significant neurological sequelae.

Conclusion: ECMO appears a good rescue therapy in children after heart transplantation with acute rejection refractory to conventional treatment with good medium-term outcome.

Transplantation in Children with Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension

P23

A. E. Lammers, M. Burch, S. G. Haworth, M. J. Elliott, P. Aurora
Great Ormond Street Hospital for Children, London, UK

Purpose: Despite improved medical therapy, transplantation (Tx) represents the only option for end-stage idiopathic pulmonary arterial hypertension (IPAH).

Methods and Materials: Assessment data from all children with IPAH referred for Tx assessment between 2002 and 2006 were related to listing decision and outcome.

Results: 14 children on combination therapies with IPAH were referred. Mean age at diagnosis was 3.7 (0.4–9.5) years. 7 children were listed for Tx, of whom 5 were transplanted (Lung n=3; Heart-Lung n=2), 2 died on the Tx list. Seven were considered too well for listing, and remain under review. Children listed were in a lower functional class (p<0.001), had lower SpO₂ on exercise (76.5 vs 89%; p=0.0001) and lower 6-minute-walk distance (154 vs 330 m; p=0.0023), than those not listed. Echocardiographic RV function was worse in those listed (p=0.03) as was pulmonary vascular resistance index (PVRI) on vasodilator testing (34 vs 14.6 WUxm²; p=0.03). Age, age at diagnosis, weight, height, mean pulmonary artery pressure, baseline PVRI, BNP, lung function tests and resting SpO₂ did not differ between the two groups. For the 7 listed patients, mean time from diagnosis to listing was 3.9 (2.7) years. For the 5 who received transplants, median waiting time was 81 days (16–301); and mean age at Tx was 5.4 (4.5–8.3) years. Median ventilation time was 6 days (2–59), ICU stay was 6 days (4–12) and hospitalization time 24 days (14–81). Median follow-up of these patients is 2.2 (0.2–2.3) years. Two patients died being on the active list. The transplanted children had a good functional outcome (WHO I).

Conclusions: Recent transplant results in children with IPAH at our centre have been encouraging, though post transplant ICU and hospital stays are prolonged compared with other groups. There remains a need to quantify listing criteria in these patients.

Herzkinder unter 2 Jahren mit hämodynamisch bedeutsamem Vitium brauchen eine RSV-Prophylaxe mit Palivizumab – Rationale und evidenzbasierte Empfehlungen

P24

R. Eyer mann

Kindermedizin, Kardiologie, Sportmedizin, Giehse 57, D-81739 München

Problem: RSV verursacht jedes Jahr saisonale Epidemien, Durchseuchung bis zum 2. Lj. ≈100% (PID-ARI.net). In USA >125000 Hospitalisierungen u. ≈6,3 Todesfälle/100000 Kinderjahre bis 4 J. ↑Morbidity u. Mortalität v.a. bei Prämaturnität, chron. Lungenerkrankung u. angeborenen Herzfehlern (CHD). Keine effiziente, spezifische Therapie verfügbar.

Ergebnisse: Frühere Studien bei RSV-hospitalisierten Kindern mit CHD belegen Mortalität bis 37%, aktuelle Daten bis 2,5% – 3,4% bei 33% Intensiv-Care-Unit-Pflichtigkeit, OR vs. Kinder ohne CHD 6,0. CHD-Kinder zudem ↑empfindlich für nosokomiale Infektionen, Mortalitätsrate 44%, v.a. bei CHD mit ↑Lungendurchblutung u. PH. In multizentrischer RCT (Germany: 4 Zentren), n=1287 Kinder im Alter von <=24 Monaten mit hämodynamisch sign. HS-CHD, mit je 5-monatlichen i.m. Injektionen von 15 mg/kg KG Palivizumab vs. Placebo, hochsig. 45%ige relative Risikoreduktion der RSV-Hospitalisierungsrate (primärer Studienendpunkt) u. 56%ige Reduktion der Gesamtzahl der RSV-Krankenhaustage u. 73%ige Reduktion der RSV-Tage mit ↑02-Bedarf/100 Kinder (sek. Endpunkte).

Konklusion: In der RSV-Saison mehrfache, jeweils monatliche Palivizumabgabe von 15 mg/kg Körpergewicht i.m. ist sichere, gut tolerierte und effektive Prophylaxe für verschiedene RSV-Erkrankungen bei Kindern mit HSCHD. Empfohlen, auch DGPK: konsequent RSV-Prophylaxe mit Palivizumab bei Kindern (<2 Jahre) mit hämodynamisch bedeutsamem Vitium, eingeschlossen: 1. Relevante Links-Rechts-Shunt-Vitien; 2. Relevante Rechts-Links-Shunt-Vitien; 3. Patienten mit pulmonaler Hypertonie; 4. Patienten mit pulmonalvenöser Stauung. Die Prophylaxe sollte abhängig von der epidemiologischen Lage zwischen September u. April jeden Jahres erfolgen (erste Dosis vor Beginn der RSV-Saison).

Das chirurgische Procedere hat keinen Einfluss auf die 10-Jahres-Letalität bei Patienten mit kongenital korrigierter Transposition der großen Gefäße

P25

J. Hörer (1), S. Krane (1), C. Schreiber (1), Z. Prodan (1), J. Cleuziou (1), M. Vogt (2), K. Holper (1), R. Lange (1)

Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie (1) und Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler (2), Deutsches Herzzentrum München

Zielsetzung: Das chirurgische Procedere zur Behandlung von Patienten mit kongenital korrigierter Transposition der großen Gefäße (CCTGA) richtet sich nach begleitenden kardialen Fehlbildungen wie Ventrikel-septumdefekt (VSD), Pulmonalstenose (PS), Trikuspidalklappeninsuffizienz (TI) oder funktionell singulärem Ventrikel (SV). Das Ergebnis nach univentrikulärer Palliation oder biventrikulärer Korrektur mit oder ohne Korrektur der doppelten Diskordanz wurde untersucht.

Methodik: Analyse der Krankengeschichten aller Patienten mit CCTGA bei denen zwischen 1977 und 2006 eine univentrikuläre Palliation (n=11) oder eine biventrikulärer Korrektur mit (n=6) oder ohne Korrektur der doppelten Diskordanz (n=39) durchgeführt wurde.

Ergebnisse: Die 30-Tage-Letalität betrug 4%. Während einer mittleren Nachuntersuchungszeit von 7,2±7,1 Jahren verstarben 6 Patienten. Zwei Patienten wurden transplantiert. Die Freiheit von Tod oder Transplantation nach 10 Jahren unterschied sich nicht signifikant zwischen Patienten, bei denen eine univentrikuläre Palliation (90,9±8,7%), oder eine biventrikulärer Korrektur mit (83,3±15,2%) oder ohne Korrektur der doppelten Discordanz (79,7±6,9%) durchgeführt wurde. In der multivariaten Analyse verblieb die TI als einziger Risikofaktor für Tod oder Transplantation (p=0,004, hazard rate 10,40). Zwanzig Patienten wurden reoperiert hauptsächlich wegen einer TI (n=10) oder wegen Conduitversagen (n=6).

Schlussfolgerungen: Die 10-Jahres-Letalität nach univentrikulärer Palliation, oder biventrikulärer Korrektur mit oder ohne Korrektur der doppelten Diskordanz unterscheidet sich bisher nicht. Der Status der Trikuspidalklappe ist prognostisch bedeutsam für das Langzeitüberleben.

Nachweis von Fibroseveränderungen in der Leber bei Kindern mit Fontan-Zirkulation.**P26****Nichtinvasive Beurteilung mittels transien-ter Elastographie und biochemischen Labortests**

C. Koch (1), M. Friedrich-Rust (2), A. Rentzsch (1), C. Fournier (3), E. Herrmann (2), C. Sarrazin (2), U. Sarrazin (2), S. Zeuzem (2), H. Abdul-Khaliq (1)

Klinik für pädiatrische Kardiologie (1), Klinik für Innere Medizin II (2), Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar, Echoscans S.A (3), Paris, Frankreich

Einleitung: Mittelfristige Studien zeigten, dass Patienten nach Fontan-Operation eine Leberschädigung und deren Folgen entwickeln können. Daher ist ein nicht-invasives frühes Leberfibrose-Staging essentiell, um Risikopatienten zu identifizieren. In dieser Studie haben wir die Fibroseveränderungen bei Fontanpatienten mittels FibroScan® und ausführlichen biochemischen Tests (FibroTest®) untersucht.

Methodik: 39 Patienten mit einem mittleren Alter von 11,6 ± 5,4 J. wurden 5,7 ± 3,4 J. nach Fontan-Op untersucht. Alle Patienten erhielten einen konventionellen Leberultraschall einschließlich Duplex, Doppler-Ultraschall und FibroScan®. Auch wurden laborchemische Tests durchgeführt, die unter anderem Apoprotein A1, α 2-Makroglobulin, Haptoglobin beinhalten, um den FibroTest® zu berechnen.

Ergebnisse: Bei 72% war eine signifikante fibrotische Veränderung anhand der durchgeführten Tests nachweisbar. Der Spearman-Korrelationskoeffizient zwischen Leberdichte im FibroScan® und Zeitintervall seit Fontanoperation war signifikant mit $R=0,514$ ($p=0,001$). Außerdem fanden wir eine signifikante Korrelation zwischen den FibroTest®-Werten und dem Alter des Patienten ($R=0,479$, $p<0,005$).

Schlussfolgerung: Die Studie zeigt, dass asymptomatische Patienten mit Fontanzirkulation mit zunehmendem Alter nach der Operation ein erhöhtes Risiko besitzen, Leberfibrose zu entwickeln. Die nichtinvasive Messung der Leberfibrose basierend auf FibroScan®- und FibroTest®-Werten stellt ein effektives Hilfsmittel zur frühzeitigen Identifizierung gefährdeter Fontanpatienten dar.

Intensivmedizinische Behandlung bei Hypoplastischem Linksherzsyndrom nach Norwood Operation.**P27****Eine 10-Jahres-Bilanz**A.K. Furck, O. Jung, J.H. Hansen, J. Scheewe, H.H. Kramer
Kinderherzzentrum des UKSH, Campus Kiel

Die intensivmedizinische Behandlung nach Norwood Operation gilt als sehr komplex. Wir präsentieren unsere zwischen 1996 und 2005 gewonnenen Erfahrungen.

Methodik: Analyse der Behandlungsprotokolle der ersten 144 postoperativen Stunden von 120 der 129 operierten Patienten mit klassischem HLHS (5 exitus in tabula, 4 inkomplette Unterlagen) auf die Kreislauftherapie, hämodynamische Daten und Beatmungsparameter.

Ergebnisse: Die Adrenalin-Dosis (Median) lag initial bei 0,068 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ (0,035–0,438). Nach 24/36/48 h erhielten noch 71/53/32% der Patienten diese Medikation. Enoximon (3,18 mg/kg/d) wurde in 50% über 96 h, nach 120 h noch in 29% der Fälle verabreicht. Die Nachlastsenkung erfolgte bis 2003 überwiegend ($n=84$) mit Nitroprussidnatrium (1,82 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$), seither meist mit Phentolamin ($n=36$; 0,83 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$).

Die arteriovenöse Sauerstoffdifferenz sank bei 66,7% der Patienten innerhalb der ersten 8 h postoperativ ≤ 6 , bei 88,3% nach 24 h. Die Sauerstoffextraktionsrate (Omega) stieg dem entsprechend. Der ZVD erreichte seinen maximalen Wert von 9 mmHg 24 h postoperativ.

Der Median der Beatmungsdauer lag bei 77,5 (15–1190) h ohne einen Trend zur Abnahme. Die Sauerstoffzufuhr wurde innerhalb von 4/24 h in 57,5/81,7% der Fälle auf $\leq 30\%$ gesenkt.

Die Letalität sank von 18,5% in den ersten 5 Jahren auf seither 12,5%.

Zusammenfassung: Die Standardisierung der intensivmedizinischen Therapie trägt wesentlich zu einer niedrigen Hospitalletalität bei.

Die Aortenklappenrekonstruktion ist eine effektive Alternative zur Behandlung angeborener Aortenklappen- vention im Kindesalter**P28**J. Pfeifer (1), A. Lindinger (1), P. Schwarz (1), J. Olchvary (1), W. Hoffmann (1), D. Aicher (2), H.-J. Schäfers (2), H. Abdul-Khaliq (1)
Klinik für Pädiatrische Kardiologie (1), Klinik für Thorax- und Herz- Gefäßchirurgie (2), Homburg/Saar

Bei einem Gesamtkollektiv von 650 seit 1996 operierten Patienten wurden 14 Kinder mit primär angeborener Aortenklappenstenose (AS) zwischen Januar 2002 und Mai 2007 in einem medianen Alter von 11,5 Jahren (2,5 M bis 19 J) einer klappenerhaltenden OP unterzogen, davon 2 einer Kommissurotomie und 12 einer Aortenklappenrekonstruktion (AKR). Indikationen waren zunehmende AS ($n=9$) oder Aortenklappeninsuffizienz (AI, $n=5$). Bei 5/14 Patienten handelte es sich um den Ersteintritt. 6/14 Patienten benötigten einen operativen Eingriff nach einer vorangegangenen Ballondilatation (BD), bei 3/14 Patienten wurden zuvor je 2 BD durchgeführt. Die Mortalität lag bei 0%.

13 Patienten sind bisher frei von Reoperation oder Intervention. Der maximale Dopplergradient über der AK wurde signifikant von 65,4 auf 35,5 mmHg ($p<0,0001$), der Grad der AI auf 0-I reduziert ($p<0,0001$). Der linksventrikuläre enddiastolische Durchmesser verringerte sich signifikant von 41,6 auf 38,6 mm.

Bei lediglich 1 Patienten war nach einmaliger BD und AKR eine zweite AKR notwendig, bei diesem lag zusätzlich eine Subaortenstenose vor.

Klappenerhaltende Aortenrekonstruktionen im Kindesalter stellen eine gute Behandlungsalternative dar zur Vermeidung oder Verschiebung der Implantation von künstlichen oder biologischen Prothesen. Weitere Langzeitbeobachtungen sind jedoch erforderlich, um die langfristigen Ergebnisse zu evaluieren.

Mortalität und Restenose nach Operation einer Aortenisthmusstenose im Säuglingsalter**P29**Hager A (1), C. Schreiber (2), S. Nützl (2), J. Hess (1)
Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler (1) und Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie (2), Deutsches Herzzentrum München, TU München

Design: Retrospektive Querschnittsstudie zum Langzeitergebnis nach Operation einer isolierten Aortenisthmusstenose (CoA) im Säuglingsalter.

Patienten und Methoden: In den Jahren 1974–2003 wurden in unserer Klinik 191 Patienten im ersten Lebensjahr an einer CoA operiert. Die Daten zum Langzeitverlauf über 2432 Patientenjahre wurden aus dem jeweils letzten Ambulanzbesuch in unserer Klinik oder von Hausärzten extrahiert.

Ergebnisse: Von 5 Verstorbenen (Gesamtletalität $<3\%$) verstarb einer intraoperativ, zwei weitere innerhalb von 30 Tagen (Frühletalität $<2\%$). Weitere zwei Patienten starben innerhalb 3 Monaten postoperativ. Kein Patient verstarb nach 1981 und kein Patient älter als 43 Tage bei OP.

Von den 186 überlebenden Kindern hatten 31 eine Re-Intervention wegen Restenose und weitere 11 Patienten zuletzt einen nicht-invasiven Gradienten >20 mmHg. Risikofaktoren für Tod oder Restenose waren ein hypoplastischer Aortenbogen und eine geringe Körpergröße bei OP.

Folgerungen: Bei der Operation der Aortenisthmusstenose besteht heute auch im Säuglingsalter praktisch keine Letalität mehr. Die Restenoserate hingegen liegt bei Operationen im Säuglingsalter bei 23% und ist vor allem von der Größe des gesamten Aortenbogens abhängig.

Ergebnisse einer frühen Glenn-Operation mit zusätzlicher Quelle zur Lungenperfusion

P30

J. Breuer (1), U. Doll (1), C. Bernhardt (1), U. Herberg (1), O. Dewald (2), F. Stüber (3), A. Welz (2), C. Schmitz (2)
Abt. Kinderkardiologie (1), Klinik für Herzchirurgie (2), Klinik für Anästhesiologie (3), Universitätsklinikum Bonn

Einleitung: Die bidirektionale Glenn-Operation wird in der Regel ab dem 5. Lebensmonat durchgeführt. Gelegentlich werden Säuglinge aber bereits deutlich früher mit unzureichenden Sauerstoffsättigungen (SaO₂) erneut vorgestellt. Dies gilt besonders für Patienten nach Norwood-Sano-Operation. Wir berichten über unsere Erfahrungen mit einer frühen Glenn-Operation unter Beibehaltung bzw. Schaffung einer zusätzlichen Quelle zur Lungenperfusion.

Methodik: Es wurden die Daten von 5 Säuglingen ausgewertet, bei denen in der Neugeborenenzeit eine Norwood-Sano-Operation (n=3), eine Aortenbogenrekonstruktion und Pulmonalisbanding (n=1) bzw. die Anlage eines BT-Shunts bei Pulmonalatresie (n=1) durchgeführt worden war.

Ergebnisse: Die Glenn-Operation erfolgte im Alter von 2,75–3,5 Monaten. Dabei wurde das Sano-Conduit belassen (n=2), ein Pulmonalis-Bändchen enger gezogen (n=1) bzw. ein modifizierter BT-Shunt wegen ungenügender SaO₂ zusätzlich angelegt (n=2). In allen Fällen verlief die Operation erfolgreich und die Patienten konnten nach Hause entlassen werden. Die SaO₂ stieg von präoperativ 74±1% auf 83±2,2% an. Der pulmonalarterielle Druck (PAP) war mit 18±1,4 mmHg in den ersten 6 h postoperativ bzw. mit 16±1,9 mmHg nach der Extubation nicht höher als sonst nach einer Glenn-Operation.

Schlussfolgerungen: Eine frühe Glenn-Operation mit zusätzlicher Lungenperfusion führt zu einer guten arteriellen Sauerstoffsättigung bei adäquaten PAP-Werten. Damit kann in Einzelfällen die Anzahl der Re-Eingriffe vermindert werden. Physiologische Basis für das Funktionieren dieses Konzeptes ist die nicht lineare Druck-Fluss-Beziehung in der Lungenstrombahn.

Angeborene Herzfehler: Einflüsse auf die kindliche Entwicklung und psychosoziale Adaptation

P31

K. Hülser (1), K.-O. Dubowy (2), R. Kilborn (2), H. Knobl (3), A. Schölmerich (1)

(1) Ruhr-Universität Bochum, Fakultät für Psychologie, (2) Klinik für Angeborene Herzfehler, Bad Oeynhausen, (3) Klinik für Thorax- und Kardiovaskularchirurgie, Bad Oeynhausen

Als einflussnehmende Faktoren auf die kindliche Entwicklung und Adaptation nach einer korrekativen Herzoperation in früher Kindheit werden in der gängigen Forschung operative und medizinische Faktoren, familiäre und Umweltfaktoren sowie das kindliche Temperament diskutiert. Es ist bisher ungeklärt, welche Faktoren zu den möglichen Entwicklungsverzögerungen und Schwierigkeiten in der Verhaltensanpassung beitragen.

In dieser Arbeit wurden 2- bis 6-jährige Kinder mit einer TGA (n=25) und mit einem VSD (n=19) mit einer gesunden Vergleichsgruppe (n=35) hinsichtlich ihres Entwicklungsstandes und ihrer Verhaltensanpassung verglichen. Im Entwicklungstest ET 6-6 (Petermann & Stein, 2000) zeigten sich Unterschiede in der kognitiven, motorischen und emotionalen Entwicklung zu Ungunsten der TGA- und VSD-Kinder. In der Verhaltensbeurteilung mittels Elternrating (VBV3-6, Döpfner, Berner, Fleischmann, & Schmidt, 1993) und in der tonischen physiologischen Verhaltensregulation bestanden keine Unterschiede zwischen den Gruppen.

Während bei den VSD-Kindern kein Einfluss der korrigierenden Herzoperation sichtbar wurde, war eine niedrige nasopharyngeale Temperatur während der Operation der beste Prädiktor für die kognitive Entwicklung der TGA-Kinder. Hinsichtlich der Verhaltensanpassung war bei beiden Gruppen der Einfluss der kindlichen Charakteristika, insbesondere eine geringe Ablenkbarkeit und ein flexibler Verhaltensstil, und der familiären Faktoren, speziell die Erziehungseinstellung wenig „Grenzen setzen“, stärker als der Einfluss der Herzoperation.

Insgesamt konnten in dieser Arbeit wertvolle Befunde gesichert werden, die Implikationen für spezifische psychoedukative und behaviorale Interventionen aufzeigen.

Hypertrophe Kardiomyopathie und Hydrops fetalis bei maternalem Mirror-Syndrom kann mit Congenital disorders of Glycosylation (CDG-Syndrom) Typ Ia assoziiert sein

P32

J. Olchvary (1), A. Lindinger (1), H.-G. Limbach (1), D. Wurm (1), T. Marguardt (2), H. Abdul Khaliq (1)
Klinik für Pädiatrische Kardiologie Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg (1), Universitätskinderklinik Münster (2)

Kasuistik: Es wird über das wiederholte Auftreten von CDG-Syndrom Typ Ia mit kardialer Beteiligung bei zwei Feten bzw. Neugeborenen aus der ersten und dritten Schwangerschaft der Mutter berichtet, wobei beide Schwangerschaften durch maternales Mirror-Syndrom mit massiver Ödemneigung kompliziert waren. Beide Feten bzw. Neugeborenen wiesen übereinstimmend einen nicht immunologischen Hydrops fetalis, eine hypertrophe Kardiomyopathie mit therapieresistentem Perikarderguss, eine pathologische Fettverteilung sowie invertierte Mamillen auf. Zusätzlich lag bei beiden eine amegakaryozytäre Thrombozytopenie vor. Die Geschwister verstarben in der 3. bzw. 8. LWo. Bei dem 2. Kind wurde die Diagnose eines CDG-Syndroms Typ Ia gestellt, die auf einer pathologischen isoelektrischen Fokussierung des Transferrins sowie auf dem Nachweis einer deutlich verminderten Aktivität der Phosphomannomutase 2 (PMM2) in den Leukozyten beruhte. Die molekulargenetische Untersuchung des PMM2-Gens ergab eine Compound-Heterozygotie zweier bisher noch nicht beschriebener elterlicher Mutationen.

Schlussfolgerungen: Bei Mirror-Syndrom der Mutter sollte schon in der präpartalen Differentialdiagnose eines nicht immunologischen Hydrops fetalis mit hypertropher Kardiomyopathie und Perikarderguss auch das seltene CDG-Syndrom Typ Ia in Erwägung gezogen werden. Die seltene Kombination mit einer amegakaryozytären Thrombozytopenie weist einen schweren Verlauf und eine hohe Letalität in den ersten Lebenswochen auf. Dies ist für die präpartale mütterliche Beratung von Bedeutung.

Hyperhomocysteinämie durch Homozygotie für MTHFR-Polymorphismus C677T: Wichtige Differentialdiagnose der peripheren Durchblutungsstörung im Kindesalter

P33

A. Baan (1), A. Lindinger (1), W. Herrmann (2), P. Schwarz (1), H. Abdul-Khaliq (1)
Klinik für Pädiatrische Kardiologie (1), Zentrallabor (2), Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg

Homocysteinämie ist ein bekannter Risikofaktor für kardiovaskuläre Erkrankungen. Neben einem durch Fehlernährung verursachten Mangel an Folsäure, Vitamin B12 und B6 kann ein erhöhter Homocysteinpiegel durch Vorliegen eines homozygoten MTHFR-Polymorphismus C677T oder A1298C bedingt sein.

Wir berichten über ein fünfzehnjähriges Mädchen, dass sich mit schweren arteriellen Gefäßverschlüssen der Finger vorstellte.

Seit 2003 bestanden rezidivierende schmerzhafte Durchblutungsstörungen mit Hautnekrosen an DIG II und III sowie an mehreren Zehen. In der NMR-Angiographie zeigte sich ein kompletter Verschluss der Arteria fibularis und ulnaris beidseits sowie ein Abbruch des rechten Hohlhandbogens. Unter Therapie mit hochdosiertem Heparin intravenös sowie Prostaglandin E1 verbesserte sich die Durchblutung, an den Interphalangealgelenken blieben Nekrosen und Sensibilitätsstörungen zurück.

Im Rahmen der Thrombophiliediagnostik zeigte sich, dass die Patientin homozygote Trägerin des MTHFR-Polymorphismus C677T ist. Serumspiegel für Homocystein und Methylmalonsäure waren erhöht, was als Risikofaktor für arterielle und venöse Thrombosen bekannt ist. Nach Substitution von Folsäure, Vitamin B6 und 12 normalisierten sich die Spiegel. Zwei Monate nach Therapiebeginn kam es zu keinen erneuten Gefäßverschlüssen und zur kompletten Remission der Nekrosen.

Homocysteinämie und erhöhte Methylmalonsäure bedingt durch Homozygotie für MTHFR-Polymorphismen C677T oder A1298C sind eine wichtige Differentialdiagnose bei peripheren Durchblutungsstörungen auch im Kindesalter, die durch Substitution mit Folsäure und Vitamin B6 und 12 erfolgreich behandelt werden können.

Fallot-Tetralogie mit restriktivem VSD und kritischer Subaortenstenose**P34**

G. Kerst (1), L. Sieverding (1), C. Apitz (1), M. Eberhard (1), T. Pantalitschka (1), G. Ziemer (2), M. Hofbeck (1)
(1) Abt. Pädiatrische Kardiologie Universitätskinderklinik,
(2) Universitätsklinik für THG-Chirurgie, Tübingen

Einleitung: Bei Fallot-Tetralogie (FT) kann akzessorisches Trikuspidalklappengewebe (aTKG) zur Obstruktion des VSD führen. Hier berichten wir über ein hypotrophes Neugeborenes (GG 1700 g) der 38. SSW mit FT, bei dem aTKG nicht nur zur Obstruktion des VSD, sondern auch zu einer lebensbedrohlichen Kreislaufinstabilität führte.

Fallbeschreibung: Wenige Stunden postpartal konnten trotz Beatmung mit 100% O₂, PGE₁-Infusion und Volumengabe keine ausreichenden SO₂- und normotonen RR-Werte erzielt werden. Echokardiographisch zeigte sich eine FT mit kritischer Pulmonalstenose, massiver rechtsventrikulärer (RV) Hypertrophie sowie einem Ductus arteriosus. Ein Prolaps des aTKG durch den VSD verursachte eine Obstruktion des VSD, einen suprasystemischen RV-Druck und eine kritische Subaortenstenose (s. Abb.). Zur Entlastung beider Ventrikel wurde notfallmäßig eine Ballonvalvuloplastie der Pulmonalklappe durchgeführt. Diese verbesserte die Oxygenierung, verringerte durch eine Erniedrigung des RV-Drucks die Protusion des aTKG durch den VSD und beseitigte so die kritische Subaortenstenose. Die Korrektur-OP konnte im Alter von 2 Monaten erfolgreich durchgeführt werden.

Schlussfolgerung: Nach unserer Kenntnis beschreiben wir den ersten Pat. mit FT, bei dem aTKG sowohl zu einem restriktiven VSD als auch zu einer kritischen SAS führte.

**Kongenitale junctionale ektope Tachykardie (JET): Eine seltene Form einer kongenitalen supraventrikulären Tachykardie bei Neonaten mit strukturell unauffälligem Herz****P35**

M. Gass, G. Kerst, C. Apitz, M. Hofbeck
UKT Abt. für Kinderkardiologie, Universität Tübingen

Einleitung: Junctionale ektope Tachykardien zeigen eine erhöhte Automatie mit einem Fokus im AV-Knotenbereich. Die meisten JET's werden bei jungen Kindern nach Herzoperationen im Ventrikelseptumbereich gesehen. Nur sehr selten treten sie spontan bei Neonaten mit strukturell unauffälligem Herz auf. Im EKG zeigt sich die JET als regelmäßige Tachykardie mit schmalen QRS-Komplexen. Bei intrakardialer Ableitung zeigt sich eine regelmäßige antegrade Überleitung, aber häufig eine inkonstante retrograde Vorhoferregung. Spontanes Sistieren der Tachykardie wurde beobachtet; JET neigen aber eher zum chronischen Verlauf mit konsekutiver, frequenzbedingter Herzinsuffizienz.

Methodik: Wir berichten über 2 Fälle von kongenitaler JET, welche in unserem Zentrum erfolgreich medikamentös therapiert werden konnten. Der erste Patient war ein weibliches Frühgeborenes mit tachycardiebedingtem Hydrops fetalis. Die mittlere Herzfrequenz lag bei >220/min. Der zweite Patient war ein männliches Frühgeborenes mit JET und cong. AVB III°. Primär akz. junkt. Rhythmus mit 130/min. Am 2. LT plötzlicher Anstieg der junctionalen Frequenz auf >200/min. Eine Frequenzreduktion auf ein physiologisches Niveau wurde bei beiden Patienten mit hochdosierter Amiodaroneinfusion (20–30 mg/kg/die) in Kombination mit einer Esmololininfusion (50 µg/kg/min) durchgeführt.

Ergebnisse: In beiden Fällen gelang es mit der Kombination von Amiodarone und Esmolol die junctionale Frequenz auf ein physiologisches Niveau zu senken. Die Therapie wurde vor Entlassung auf Amiodarone und Metoprolol p.o. gewechselt. Ein Rezidiv trat im Nachbeobachtungszeitraum nicht auf. Medikamentenbedingte Nebenwirkungen waren ebenfalls nicht zu beobachten.

Ist beim asymptomatischen Patienten mit LQT3-Syndrom ein externer Taschendefibrillator eine Alternative zum ICD?**P36**

J. Weber, R. Repp
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Klinikum Fulda gAG

Die Behandlung von Patienten mit LQT3-Syndrom ist komplex und frustrierend unsicher. Beta-Blocker sind weniger gut wirksam als bei den anderen Subtypen des LQT-Syndrom. Die Behandlung mit Mexiletin verkürzt meist die verlängerte QT-Zeit. Ob diese Verkürzung allerdings eine protektive Wirkung hat, ist bisher unbekannt.

Wir berichten über einen 16 Jahre alten bisher asymptomatischen Patienten mit molekulargenetisch gesichertem LQT3-Syndrom. Der Patient ist auf Beta-Blocker und Mexiletin eingestellt. Die Implantation eines ICD wird durch die Familie abgelehnt. Die Familienanamnese ist negativ.

Das Risiko eines cardiacen Ereignisses ist bei dem vorliegenden Subtyp mit 42% bis zum 40. Lebensjahr nicht unerheblich. Als Alternative zum ICD versorgten wir den Jungen mit einem externen Taschendefibrillator (SCHILLER FRED easyport Größe 13×2×3 cm), den er immer mitführt. Die Umgebung (Familie, Nachbarschaft, Vereine und Schule) wurden in Reanimation und Umgang mit einem externen Defibrillator geschult. Der Medizinische Dienst der Krankenkassen hat den Taschendefibrillator als Hilfsmittel akzeptiert, sodass die Krankenkasse die Kosten übernommen hat.

Wenn bei Patienten mit LQT3 die Implantation eines ICD nicht möglich ist, stellt ein jetzt verfügbarer externer Taschendefibrillator eine neue therapeutische Option dar. In der Sicherheit kann er allerdings einen ICD nicht ersetzen.

Klinische und laborchemische Evaluierung der Rechtsherzinsuffizienz nach Korrektur eines angeborenen Herzfehlers**P37**

J. Lemmer (1), G. Heise (1), B. Peters (2), B. Stiller (1) und die multizentrische Studiengruppe des Kompetenznetzes Angeborene Herzfehler mit Unterstützung des BMBF (FKZ01G10210)
(1) Klinik für Angeborene Herzfehler, DHZB, (2) Institut für Biometrie, Univ. Magdeburg

Zielsetzung: Identifizierung von Parametern mit prädiktivem Wert zur Früherkennung einer Rechtsherzinsuffizienz (RVI).

Patienten und Methoden: Prospektive, multizentrische Querschnittsstudie bei Patienten (n = 104; 20,4 ± 7,3 Jahre) mit RVI im Vergleich zu einem gematchten, gesunden Kontrollkollektiv (n = 54; 21,2 ± 7,7 Jahre).

Ergebnisse: Bei den endogenen Katecholaminspiegeln konnte kein Unterschied zwischen Patienten und Probanden gefunden werden. Bei den Patienten zeigten sich jedoch signifikant höhere Plasmakonzentrationen der natriuretischen Peptide (s. Tab.). Darüber hinaus konnten bei den Patienten Korrelationen der NTpro-BNP-Werte mit der NYHA-Klasse (NYHA I vs. II/III: 85,6 ± 1,1 vs. 139,7 ± 1,2, p = 0,006), der objektiven Belastbarkeit (VO₂max) sowie u.a. der RV-EF und der enddiastolischen RV-Fläche (ECHO, MRT) gezeigt werden.

	Patienten (n = 104)	Probanden (n = 54)	p
Noradrenalin (pg/ml)	244,47 ± 89,33	251,77 ± 89,46	0,716
Endothelin -1 (pg/ml)	1,86 ± 1,06	1,99 ± 1,08	0,994
NTpro-BNP (pg/ml)	101,29 ± 1,09	25,38 ± 1,12	<0,001
BNP (pg/ml)	36,60 ± 2,1	17,57 ± 1,1	<0,001
MidproANP (pg/ml)	71,66 ± 1,0	55,20 ± 1,0	<0,001
RVEF (%)	40,8 ± 12,1	46,26 ± 10,54	0,039
RVd (cm ²)	27,63 ± 8,8	18,67 ± 4,6	<0,01

Schlussfolgerungen: Patienten mit RVI unterscheiden sich hinsichtlich laborchemischer, echokardiographischer und MRT-Parameter bereits im Stadium NYHA I vom gesunden Kontrollkollektiv. Anhand dieser Parameter könnte in Zukunft diejenige Patientengruppe näher definiert werden, die von einer frühzeitigen (prophylaktischen) kardioprotektiven medikamentösen Therapie profitiert.

Kardiale Dyssynchronie bei Jugendlichen und Erwachsenen mit operativ korrigierter Fallotischer Tetralogie (TOF) – Evaluation mit der neuen 2D-Strain-Methode

P38

M. Müller (1), K. Hötzer (1), A. Rentzsch (1), P. Böttler (2), M. Vogel (3), M. Vogt (3), J. Lemmer (4), B. Stiller (4,5), F. Berger (4), H. Abdul-Khaliq (1)

Klinik für Pädiatrische Kardiologie, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar (1), Universitätsklinikum Freiburg (2), Deutsches Herzzentrum München (3), Deutsches Herzzentrum Berlin (4), Kompetenznetz AHF, Berlin (5)

Einleitung: Patienten mit korrigierter TOF zeigen bei RV-Verschlechterung elektromechanische Störungen in Form einer QRS-Verbreiterung. Ziel der Studie war die Untersuchung des kardialen dyssynchronen Kontraktionsablaufes mittels 2D-Strain.

Methode: 64 Pat. mit TOF (18,1 J.) wurden 15,8 J. nach operativer Korrektur untersucht und einer altersgleichen Normalengruppe (NG) (n=20, 17 J.) gegenübergestellt. Neben konventionellen echokardiographischen Parametern wurden longitudinale Strain-Werte gemessen. Die Zeit bis zum Erreichen der maximalen Deformation (Strain) wurde für den RV, LV und das IVS ermittelt und die Verzögerung (Delay) durch Differenz der Werte bestimmt.

Ergebnisse: Der interventrikuläre Delay lag bei 67,2% außerhalb eines Bereiches von zwei Standardabweichungen des normalen Kollektivs. Dabei erreichte bei 86% dieser Patienten der RV seine max. Deformation später als der LV (73 ± 25 ms). Zudem zeigte sich bei 39,1% der Pat. ein RV-Delay, wobei in 96% dieser Fälle der RV seine max. Deformation später erreichte als das IVS (89 ± 25 ms). Es fand sich eine signifikante Korrelation des interventrikulären Delays mit dem LVED ($R=0,259$, $p=0,04$) und dem RVED ($R=0,263$, $p=0,037$). Die Strain-Werte für den RV zeigten sich regional basal und apikal sowie als Gesamtwert hoch signifikant niedriger als bei der NG ($p < 0,0001$).

Schlussfolgerung: Bei Pat. nach TOF-Korrektur ist mittels 2D-Strain ein signifikant dyssynchrones Kontraktionsverhalten nachweisbar, welches wahrscheinlich zur globalen und regionalen myokardialen Dysfunktion beiträgt.

„Hybrid-Operationen“ zur Reduktion des operativen Risikos bei kinderherzchirurgischen Eingriffen

P39

C. Schmitz (1), J. Schirrmeister (2), U. Herberg (2), C. Probst (1), O. Dewald (1), F. Stüber (3), A. Welz (1), J. Breuer (2) Klinik und Poliklinik für Herzchirurgie (1), Abteilung für Kinderkardiologie (2), Klinik für Anästhesiologie und spezielle Intensivmedizin (3), Universitätsklinikum Bonn

Hintergrund: Minimal-invasive Operationen und Interventionen werden allgemein als die bevorzugte Methode zur Behandlung angeborener Herzfehler betrachtet. In einigen Fällen ist jedoch – meist aufgrund von Zugangsproblemen – die Intervention als alleiniger Eingriff mit einem erhöhten Risiko verbunden. In diesen Fällen bietet sich die Kombination aus Operation und Intervention an, bei der durch direkte Punktion des Herzens oder der großen Gefäße auch größere Devices ohne Probleme implantiert werden können. In anderen Fällen kann durch die zusätzliche Intervention auf den Einsatz der HLM verzichtet werden.

Patienten: Von Januar 2000 bis April 2007 wurden 14 Patienten im Alter von 0 bis 47 Jahren gemeinsam operativ-interventionell behandelt. In 4 Fällen wurde ein ASD-Occluder, einmal ein VSD-Occluder implantiert. Bei 5 Patienten wurde ein Isthmus-Stent über die Aorta ascendens implantiert, einmal ein bereits liegender Stent nachdilatiert. In einem Fall wurde unter Sicht die RPA, in einem weiteren Fall das RV-Infundibulum gestentet. Bei einem Neugeborenen wurde im Rahmen eines bilateralen PA-Bandings eine Ballonatrioseptoplastie durchgeführt.

Ergebnisse: Die geplante Intervention war in allen Fällen mit Hilfe von C-Bogen oder TEE problemlos durchführbar und führte zu dem gewünschten hämodynamischen Ergebnis.

Schlussfolgerung: Bei einzelnen Patienten kann durch Kombination von interventionellen und chirurgischen Methoden das Risiko sowohl der Operation wie auch der Intervention deutlich reduziert werden. Insbesondere bei Kindern mit komplexen Herzfehlern ergeben sich dadurch neue Perspektiven.

Transseptale Punktion in der Kinderkardiologie: Risikoanalyse im Langzeit-Follow up von über 1000 Patientenjahren

P40

J.C. Will, M. Botsch, G. Krings, G. Hausdorf, M. Schneider, F. Berger Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Kinderkardiologie, Charité Berlin

Einleitung: Nachdem sich die antegrade Ballondilatation der Aortenklappe und der Aortenisthmusstenose nicht als Standardmethode etablieren konnte, besteht bedingt durch die zunehmende Frequenz von elektrophysiologischen Katheterablationen (linksseitige Leitungsbahnen, komplexe Vorhofftachykardien bei kongenitalen Vitien und Vorhofflimmerablation) ein vermehrter Bedarf von transseptalen Punktionen [TSP].

Fragestellung: Wie hoch ist die Inzidenz von TSP bedingten Komplikationen und welche potentiellen Risikofaktoren bestehen?

Methodik: Retrospektive Analyse aller in unserer Klinik seit 1994 durchgeführten TSP.

Ergebnisse: Von 1. 1. 1994 bis 31. 4. 2007 wurden in unserer Abteilung 5020 Herzkatheteruntersuchungen bei Patienten aller Altersstufen (Kinder und AHF-Patienten) durchgeführt. Dabei erfolgten 169 TSP (3,4%) bei 144 Patienten, 91 waren männlich. Das mittlere Alter der Patienten betrug 11,5 Jahre (range 0–63 Jahre), das mittlere Körpergewicht 44,5 kg (range 3–113 kg), die mittlere Körperlänge 142 cm (range 48–189 cm). Bei 97 Patienten (57%) bestand ein Vitium cordis. 35% der TSP erfolgten im Rahmen einer Ablationstherapie, 22% im Rahmen von Ballondilatationen/Stentimplantationen, 17% bei diagnostischen Eingriffen und 12% im Rahmen von PDA-Verschläüssen. 7% der TSP erfolgten durch ein Baffle/Conduit oder einen ASD-Patch. Bei einem kumulativen Follow up von 1101,2 Patientenjahren (Mittelwert $7,24 \pm 5,04$ Jahre) traten 3 Minor-Komplikationen auf (1,8%): 2 residuale Shunts (n=1 bei Punktion durch ein chirurgisches Baffle, n=1 im Verlauf spontan verschlossen, n=1 nicht-interventions-bedürftiger Perikarderguß.

Fazit: Die TSP ist eine altersunabhängig, sichere, komplikationsarme Methode im Rahmen katheter-interventioneller oder elektrophysiologischer Diagnostik und Therapie.

TDI zeigt systolische und diastolische Veränderungen nach interventionellem PDA-Verschluss mit Hinweis auf transiente Ischämie des linken Ventrikels

P41

D. Schmidt, K.J. Hagel, D. Schranz Kinderherzzentrum Gießen, Universitätsklinik Gießen/Marburg

Einführung: Interventionelle Verschlüsse von persistierenden Ductus arteriosus (PDA) gehören in der pädiatrischen Kardiologie zu Routineeingriffen und werden bei zunehmend kleineren Patienten durchgeführt. Bei hämodynamisch relevanten PDAs mit großem linkem Ventrikel ist ein möglicher Abfall des Cardiac Output nach Verschluss beschrieben. Gewebesdoppler (TDI) gibt die Möglichkeit zur Untersuchung der regionalen systolischen und diastolischen Veränderungen.

Patienten: Bei 9 Patienten (mittleres Alter von 21 Monaten (3–50), mittleres Gewicht von 10,3 kg (4,4–19,8) erfolgten interventionelle PDA-Verschlüsse mit Amplatz Duct Occluder (5 Pat) oder Cook Coils (4 Pat). Bei 4 Pat. lag eine deutl. Linksherzbelastung vor (Qp/Qs 2,34–5,8).

Methode: Vor und unmittelbar nach der Intervention erfolgte eine echokardiographische Untersuchung inkl. TDI für 19 Ventrikelsegmente.

Ergebnisse: Bei hämodynamisch relevantem Shunt zeigte sich post-interventionell eine deutliche Reduktion der systolischen und diastolischen Geschwindigkeiten der linksseitigen Herzabschnitte. Die Strainwerte waren in den Segmenten sowohl des rechten als auch des linken Ventrikels reduziert. Besonders auffallend war bei Verschluss relevanter Shunts die Änderung der Strain Kurve im Sinne eines post-systolischen peaks sowie eines peaks der strain rate Kurve in der isovolumetrischen Relaxationszeit, bekannt bei experimenteller und klinischer Ischämie.

Der Tei-Index des linken Ventrikels stieg akut von im Mittel 0,30 auf 0,68, der rechtsseitige Tei fiel von 0,6 auf 0,2.

Schlussfolgerung: Bei interventionellem Verschluss relevanter PDAs muss von einer transienten linksventrikulären Ischämie bei abruptem Anstieg des Systemwiderstands ausgegangen werden, bei Zunahme der Interventionen bei immer jüngeren Patienten und größeren Shunts sollte dies weiter kontrolliert werden.

Sekundärprophylaxe paradoxer Embolien durch interventionellen PFO-Verschluss im Kindesalter**P42**

C. Jux, T. Kriebel, H. Schneider, J. Bahlmann*, T. Paul
Abt. Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Georg-August-Universität, Göttingen, * Kinderkardiologische Praxis Griese-Bahlmann, Braunschweig

Hintergrund: Bei erwachsenen Patienten nach kryptogenem Schlaganfall hat sich der katheterinterventionelle Verschluss eines offenen Foramen ovale (PFO) als effektive Therapie zur Sekundärprophylaxe rezidivierender paradoxer Embolien bewährt. Schlaganfälle im Kindesalter sind selten. Wir berichten über unsere Erfahrungen mit dieser Therapieoption bei 4 Kindern.

Patienten und Methoden: Alle 4 Kinder (2, 5, 12×15 J.) fielen mit einer Hemiparese auf. Die cMRT-Diagnostik zeigte jeweils ischämische Läsionen im Putamen, Thalamus/Capsula int, im Ponsbereich und den Stammganglien. Duplexsonographisch fanden sich die hirnversorgenden Gefäße unauffällig. Das Thrombophilie-Screening ergab 1 APC-Resistenz und 2 heterozygote MTHFR-Mutationen. Risikofaktor beim 4. Patient war eine vorausgehende Bettlägerigkeit bei Infekt. 3 der 4 Patienten zeigten ein PFO mit aneurysmatischem Vorhofseptum. Bei dem Patienten mit APC-Resistenz wurde bei der Katheterintervention zudem ein gestielter Beckenvenenthrombus gefunden. Der interventionelle PFO-Verschluss erfolgte 3× mit 23 mm Starflex und 1× mit 25 mm Premere device. Postinterventionell erhielten die Patienten 3× ASS und 1× Marcumar (APC-Resistenz und Beckenvenenthrombose) für je 6 Monate.

Ergebnisse: Alle 4 Patienten blieben im Verlauf frei von neuen neurologischen Ereignissen (mittl. follow up 15 Mon.). Im Kontrast-Echo zeigte sich 4–6 Wochen nach PFO-Verschluss jeweils kein Reststunt mehr.

Schlussfolgerungen: Nicht nur bei Erwachsenen sondern auch im Kindesalter sollte bei cerebralen Ischämien ohne andere Ursache an eine paradoxe Embolie durch ein PFO gedacht werden. Wir fanden Hyperkoagulabilität, Immobilisation und Vorhofseptumaneurysmata als Risikofaktoren. Der interventionelle PFO-Verschluss stellt eine sichere und effektive Sekundärprophylaxe dar.

Systemikopulmonale Kollateralarterien (SYPCAs) bei Patienten ohne zyanotischen Herzfehler – Klinisches Spektrum und katheterinterventionelle Therapie**P43**

I. Dähnert, F.T. Riede
Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum, Universität Leipzig

Einleitung: Bei zyanotischen angeborenen Herzfehlern (AHF) werden häufig SYPCAs gefunden. Über die Häufigkeit, klinische Bedeutung und ggf. Therapie von SYPCAs bei azyanotischen AHF liegen kaum Daten vor.

Methodik: Retrospektive Analyse der Krankenakten von Patienten, bei denen im Zeitraum 2000 bis 2006 im Rahmen einer Herzkatheruntersuchung die Diagnose von SYPCAs bestätigt bzw. gestellt und nachfolgend die Indikation zur interventionellen Therapie gestellt wurde.

Ergebnisse: Bei 21 (1,6%) von 1326 durchgeführten Katheterinterventionen wurden SYPCAs verschlossen. Das Alter der Patienten reichte von 14 Tagen bis 65 Jahre (Median: 10 Monate). SYPCAs traten bei Patienten mit Lungensequester (n=7, davon 4 im Rahmen eines Scimitar-Syndroms, 3 isoliert), persistierendem Ductus arteriosus (n=6), Aortenisthmusstenose (n=2) multiplen Ventrikelseptumdefekten (n=1), als Koronarfistel (n=4) und als Fehlabbang der linken A. subclavia aus der Pulmonalarterie auf. Eine Einschätzung der Relevanz der durch die SYPCAs verursachten Shunts erfolgte semiquantitativ über den Kontrastmittelfluss in den Pulmonalarterien bzw. -venen. Alle als bedeutsam eingeschätzten SYPCAs wurden katheterinterventionell (Coils, Occluder, Plugs) verschlossen. Bei 3 Patienten erforderten Restshunts einen zweiten Eingriff. Komplikationen: Die Fehllage eines Coils beim Verschluss einer Koronarfistel zwang zur sofortigen Stentimplantation. Nach 20 Monaten trat ein Herzinfarkt nach Stent-Verschluss auf.

Schlussfolgerungen: SYPCAs kommen auch bei azyanotischen AHF oder isoliert vor. Das Spektrum ist hinsichtlich Lokalisation, Größe und klinischer Symptomatik sehr heterogen. Die Herzkatheruntersuchung erlaubt eine semiquantitative Einschätzung der hämodynamischen Relevanz und bietet zugleich die Option einer interventionellen Therapie als Alternative zum chirurgischen Vorgehen.

Veno-venöser Shuntverbindungen (VV) – klinisches Spektrum und katheterinterventionelle Therapie**P44**

I. Dähnert, F.T. Riede
Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum, Universität Leipzig

Einleitung: Lungenvenenfehleitmündungen, die als häufigste Form von VV angesehen werden können, sind in der Regel nicht katheterinterventionell therapierbar. Über die Häufigkeit und ggf. Therapie von VV nach Anlage cavopulmonaler Anastomosen (CPA) oder bei anderen Erkrankungen liegen kaum Daten vor.

Methodik: Retrospektive Analyse der Krankenakten von Patienten, bei denen in der Zeit vom 01.01.2000 bis zum 31.12.2006 im Rahmen einer Herzkatheruntersuchung die Diagnose von VV gesichert und nachfolgend die Indikation zur interventionellen Therapie gestellt wurde.

Ergebnisse: Bei 32 (2,4%) von 1326 durchgeführten Katheterinterventionen wurden VV verschlossen. Das Alter der Patienten reichte von 3 Monaten bis 47 Jahre (Median: 3,4 Jahre). VV wurden nach CPA (n=25; Rechts-Links-Shunt (RLS), als links persistierende obere Hohlvene mit Mündung in den linken Vorhof (n=2, davon RLS n=1, Links-Rechts-Shunt (LRS) n=1), als Vertikalvene mit Verbindung zwischen Lungenvenen, linkem Vorhof und V. anonyma (n=2; LRS), als Ductus venosus (n=2; portokavaler Shunt) und als linke obere Hohlvene mit unroofed coronary sinus (n=1; LRS) nachgewiesen. Die Quantifizierung des Shunts erfolgte bei RSL semiquantitativ durch Beurteilung der arteriellen Sauerstoffsättigung und oxymetrisch bei LRS. Alle VV konnten interventionell (Coils, Occluder) verschlossen werden. Restdefekte oder Rekanalisationen traten nicht auf. Bei 2 Patienten nach CPA bildeten sich neue VV, die einen Zweiteingriff erforderten und in einem Fall erneut rezidivierten.

Schlussfolgerungen: Das Spektrum von VV ist ausgesprochen heterogen. Am häufigsten werden sie nach CPA beobachtet. Eine Shuntquantifizierung ist möglich. Die interventionelle Therapie ist unkompliziert. Restdefekte und Rekanalisationen treten im Gegensatz zu arteriellen Kollateralgefäßen nicht auf, die Bildung neuer VV ist jedoch möglich.

Systemikopulmonale Kollateralen (SYPCAs) bei Transposition der großen Arterien – (k)ein Problem?**P45**

I. Dähnert, F.T. Riede, J. Hamsch, M. Weidenbach, A. Rastan, T. Walther, M. Kostelka, Herzzentrum, Universität Leipzig

Einleitung: Die Häufigkeit und Bedeutung von SYPCAs (erweiterte Bronchialarterien und/oder aberrierende Aa.) bei Patienten mit Transposition der großen Arterien (TGA) ist unbekannt. Gelegentlich werden sie bereits pränatal gesehen. Die Einschätzungen reichen von „nicht relevant“ über Fallbeschreibungen bis zu „häufig“.

Methodik: Retrospektive Analyse der Patientendaten von 110 Patienten, die von 1998 bis 2006 in Leipzig eine arterielle Switchoperation für TGA erhielten.

Ergebnisse: Ein Patient verstarb postoperativ (0,9%). Unter 109 Überlebenden wurden 9 Patienten (8%) identifiziert, bei denen SYPCAs gefunden wurden. Bei 1 Patienten wurden diese bereits präoperativ echokardiographisch festgestellt. Bei 2 Patienten führten früh postop. Lungödem und Linksherzbelastung am ersten postoperativen Tag und bei einem Kind anhaltende Respiratorabhängigkeit am 21. Tag postop. zur Diagnose. Bei diesen 4 Kindern wurden die SYPCAs am 1., 1., 11. und 21. postoperativen Tag interventionell verschlossen. Bei 5 von 19 später aus anderen Gründen einer Herzkatheruntersuchung unterzogenen Kindern (26%) wurden SYPCAs entdeckt und interventionell verschlossen. Bei 86 Patienten (78%) wurde bisher keine Indikation zu einer invasiven Nachuntersuchung gesehen.

Schlussfolgerungen: SYPCAs bei TGA sind nicht selten. Sie können den frühen postoperativen Verlauf erheblich komplizieren und eine eventuelle postoperative Linksherzinsuffizienz kritisch verstärken. Eine perkutane katheterinterventionelle Behandlung ist möglich und effektiv. Ihre Bedeutung für den späten postoperativen Verlauf bleibt unklar und sollte prospektiv untersucht werden.

Verwendung von Amplatzer ASD-, VSD- und Duct-Occludern für Verschlüsse an anderen Lokalisationen

P46

A. Moysich, P. Ewert, B. Peters, O. Miera, S. Ovroutski, F. Berger, Abteilung für Angeborene Herzfehler/Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum Berlin

Seit 1997 wurden in unserer Abteilung mehr als 1500 Amplatzer-Occluder eingesetzt. In 25 Fällen wurden Amplatzer-Septal-Occluder (ASO), muskulärer VSD-Occluder (AVO) und Duct-Occluder (ADO) für Verschlüsse außerhalb ihres eigentlichen Indikationsbereiches verwendet. Diese retrospektive Studie soll Aufschluss über die Wirksamkeit der Verschlussysteme an atypischen Lokalisationen bringen.

Übersicht der eingesetzten Occluder nach Orten, Indikation und Ergebnis:

Typ	n	Ort	Indikation	Ergebnis
ASO	1	Trikuspidalklappe	Insuff. n. OP-Verschluss	Hämolyse
ASO	1	Vena hepatica	Mündung linker Vorhof	Komplettverschluss
ASO	1	Truncus pulm.	Exclusion nach Fontan	Komplettverschluss
ASO	1	aortopulm.Fenster	nach Stichverletzung	Komplettverschluss
ASO	5	affle-leak	nach Senning-OP	Komplettverschluss
ASO	6	atrialer Überlauf	Verschluss nach Fontan	Komplettverschluss
AVO	1	Aorta descendens	Nahtinsuff. Ao-prothese	Komplettverschluss
AVO	1	Koronararterie	Fistel	Komplettverschluss
AVO	1	Vena hepatica	Mündung li. Vorhof	Komplettverschluss
AVO	1	Vena verticalis	Mündung li. Vorhof	Komplettverschluss
AVO	1	Truncus pulm.	Exclusion nach Fontan	Komplettverschluss
AVO	1	affle-leak	nach Senning-OP	Komplettverschluss
AVO	2	MAPCA	Reduktion von Shuntvol.	Komplettverschluss
ADO	1	Vena verticalis	Mündung linker Vorhof	Komplettverschluss
ADO	1	Truncus pulm.	Exclusion nach Fontan	Komplettverschluss

Amplatzer-Occluder eignen sich über ihren eigentlichen Indikationsbereich hinaus für den Verschluss von Shuntverbindungen, Lecks und Gefäßen. Die Wahl des Devices wird durch die Morphologie des Defekts bestimmt. Bei hohem Druckgradienten über fenster-ähnlichen Defekten, besteht in seltenen Fällen allerdings das Risiko der Hämolyse.

10 Jahre Erfahrung des interventionellen ASD-Verschlusses mit dem Amplatzer-Septal-Occluder

P47

G. Fischer, A. Uebing, U. Hoffmann, O. Jung, A. Exarchos, H.H.Kramer Klinik für Kinderkardiologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel

Seit 1997 ist mit dem Amplatzer-Septal-Occluder (ASO) der nicht-operative, katheter-interventionelle Verschluss bei der Mehrheit der Patienten mit einem Vorhofseptumdefekt vom Secundumtyp (ASD II) möglich.

In einem Zeitraum von 10 Jahren wurden 370, überwiegend kindliche Patienten (Alter im Median: 9,8 Jahre) mit einem hämodynamisch bedeutsamen ASD II (Qp/Qs > 1,5) katheter-interventionell mit dem ASO behandelt. Der echokardiographisch ermittelte ASD-Durchmesser betrug im Median: 12,6 mm (5–34 mm), der ballon-gedehnte Defektdurchmesser im Median 17,3 mm (6,5–35 mm). Für den ASD-II-Verschluss wurden ASO mit einem Taillendurchmesser von 6 bis 40 mm (ASO-Durchmesser im Median: 17 mm) implantiert (Durchleuchtungszeit im Median: 11 min, Prozedurdauer im Median: 80 min). Prozedurbedingte, langfristig folgenlose Komplikationen traten bei 3 Patienten auf (Luftembolie, retroperitoneales Hämatom, Perikarderguss). Ein disloziertes Implantat wurde operativ entfernt. Implantatbedingte tachykardie Rhythmusstörungen wurden temporär bei 3 Patienten antiarrhythmisch behandelt. Im Langzeitverlauf (Beobachtungszeit: 1 Monat bis 10 Jahre) zeigten sich keine Spätkomplikationen und lediglich einige, wenige Patienten mit multiplen, nicht vollständig durch den ASO abgedeckten Defekten zeigen echokardiographisch einen noch geringen, nicht bedeutsamen Rest-Shunt.

Der interventionelle ASD-II-Verschluss durch den ASO ist mittlerweile die „Methode der Wahl“ mit sehr hoher kompletter Verschlussquote, geringer Komplikationsrate und guten Langzeitergebnissen.

Interventioneller Verschluss von Vorhofseptumdefekten bei Ebstein-Anomalie

P48

N. Nagdyman, P. Ewert, B. Peters, O. Miera, F. Berger Abteilung für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, Deutsches Herzzentrum Berlin

Frage: Profitieren Patienten (Pat.) mit Ebstein-Anomalie (EA) mit Vorhofseptumdefekten vom interventionellen Defektverschluss?

Methodik: Voraussetzung für den interventionellen Verschluss ist der Ausschluss einer operationsbedürftigen Trikuspidalklappeninsuffizienz (TI). Indikationen sind Volumenbelastungen durch einen Links-Rechts-Shunt (LRS) sowie Vorhandensein einer Zyanose durch einen Rechts-Links-Shunt (RLS). Vor definitivem Verschluss wurde zur Evaluation der Hämodynamik eine temporäre Ballon-Okklusion durchgeführt.

Bei 18 Pat. (12 w, 6 m; Alter Median 31,9 Jahre) wurde ein Verschluss bei RLS (n=12) und bei LRS (n=6) durchgeführt. 2 Pat. mit RLS hatten eine paradoxe Embolie. 67% der Pat. waren älter als 18 Jahre.

Verglichen wurden prä- und postinterventionell: subjektive (NYHA-Klasse) und objektive Belastbarkeit (VO2 max), TI, pulsoxymetrische Sauerstoffsättigung (SaO2), aortales und pulmonales Geschwindigkeitszeitintegral (VTI). Mittlerer Beobachtungszeitraum lag bei 45,1 Monaten.

Ergebnisse: Die NYHA-Klasse verbesserte sich signifikant (p<0,02); bei den Pat. mit RLS kam es zu einer signifikanten Verbesserung der SaO2-Werte (p<0,0003). VO2 max, VTI aortal und pulmonal veränderten sich nicht signifikant. Die TI veränderte sich nicht. Bei einem Pat. verschlechterte sich die NYHA-Klasse sowie das aortale VTI.

Schlussfolgerung: Bei hoch-selektionierten Pat. mit EA mit Vorhofseptumdefekten und geringgradiger TI ist eine interventionelle Therapie mit ASD-Okkludern möglich und führt zur verbesserten subjektiven körperlichen Belastbarkeit. Langfristige Untersuchungen müssen zeigen, ob die Beseitigung der Zyanose zu einer permanenten Steigerung der körperlichen Belastbarkeit führt.

ASD- und VSD-Okkluder: Immunhistochemische Charakterisierung von neugebildeten Geweben

P49

R. Foth, T. Quentin, T. Kriebel, T. Paul, M. Sigler Abteilung für pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Georg-August-Universität Göttingen

Hintergrund: Die Sicherheit und Effektivität der interventionellen Therapie von Septumdefekten ist gut beschrieben. Dagegen gibt es keine systematischen Untersuchungen, die das Antigenmuster der zellulären und extrazellulären Reaktion unmittelbar um Verschlussysteme von Septumdefekten nach Implantation beschreiben.

Methoden: Es wurden human eingesetzte ASD- und VSD-Okkluder (Amplatzer n=7; Cardioflex/Starflex n=3) nach chirurgischer Entfernung in Kunstharz eingebettet und histopathologisch aufgearbeitet. Die Implantationszeit betrug zwischen 5 Tagen und 4 Jahren.

Ergebnisse: An der Oberfläche neugebildete Zellen konnten in allen Implantaten als Endothelzellen identifiziert werden (von Willebrand-Faktor positiv). Nach initialer Fibrinkondensation innerhalb der Implantate zeigten sich im neugebildeten Gewebe keine Anfärbungen für Antigene ausgereifter Muskelzellen (negativ für h-Caldesmon, Desmin). Stattdessen konnte das Antigenmuster wenig differenzierter fibromuskulärer Zellen (Actin und Myosin glatter Muskelzellen, Vimentin) sowie Extrazellulärmatrix vaskulärer Gewebe nachgewiesen werden. In entzündlichen Infiltraten fanden sich inflammatorische Zellen, die als B- und T-Lymphozyten identifiziert werden konnten.

Schlussfolgerung: Dies ist die erste immunhistochemische Untersuchung an einer Serie von explantierten Okkludern. Im Rahmen der zellulären Organisation des initial thrombotischen Gewebes kam es innerhalb der Okkluder zur Proliferation wenig differenzierter fibromuskulärer Zellen neben Extrazellulärmatrix. Dieses Muster zeigt sich entsprechend auch in Intimaproliferationen nach Stentimplantation, so dass möglicherweise in beiden Fällen ähnliche Mechanismen zur Gewebeneubildung führen.

Stentimplantation in hypoplastischen, transversalen Aortenbogen nach operativer Therapie einer Aortenisthmusstenose (CoA)

P50

N.A. Haas, R. Schäffler, T. Laser, R. Görg, S. Sarikouch, W. Matthies, D. Kececioğlu

Klinik für Angeb. Herzfehler, Herz- und Diabeteszentrum Nordrhein Westfalen, Ruhr-Universität Bochum, Bad Oeynhausen

Einleitung: Eine CoA ist häufig verbunden mit einer Aortenbogenhypoplasie. Zeigt sich eine residuale Hypoplasie nach Operation als relevant ist bisher eine komplexe Reoperation mit Bogenerweiterung bei signifikanten perioperativer Morbidität und möglicher Mortalität notwendig. Wir untersuchten, ob eine interventionelle Therapie bei dieser selektierten Patientengruppe möglich ist.

Methode: Prospektive Studie über 6 Monate und Patienten mit Re-CoA und signifikanter Hypoplasie des Aortenbogens. Morphologisches Beurteilung durch MRT und pharmakologisches Belastungsprotokolls (Bolusgabe von Orciprenalin) im Rahmen der HK-Untersuchung. Ausmessung der Stenose und der deszendierenden Aorta (AOD). Nach Stentimplantation wurde das Belastungsprotokoll zur Erfolgskontrolle wiederholt.

Ergebnisse: Bei 5 Patienten betrug der minimale Bogendurchmesser 9,8 mm (SD 3,63 mm) oder 59% des AOD-Durchmessers (19 mm; SD 3,32 mm). Der Ruhegradient war im Mittel 23,4 mmHg (SD 8,76 mmHg), nach Orciprenalin Bolus 82 mmHg (SD 18,23 mmHg) an. Eine Stentimplantation (kurze CP-Stents auf kurzen Ballons) war in allen Patienten ohne Beeinträchtigung der Karotiden möglich. Der Bogendurchmesser konnte auf 16,4 mm (3,29 mm) oder 87% des AOD-Durchmessers erweitert werden. Es gab keine Ruhe-Restgradienten und nach erneuter Bolusgabe von Orciprenalin konnte man im Mittel 9,8 mmHg (SD 3,63 mmHg) messen.

Schlussfolgerung: Die Stentimplantation in den transversalen Aortenbogen scheint bei Patienten nach erfolgter CoA-Operation möglich. Gute hämodynamische Ergebnisse in Ruhe und unter pharmakologischer Belastungssituation können mit einem Bogendiameter von ca. 90% des Durchmessers der AOD erzielt werden. Diese Technik stellt eine attraktive Alternative zu einer komplexen operativen Therapie dar.

Interventionelle Stentimplantation bei Säuglingen mit stenosierte systemiko-pulmonalen Shunts – Möglichkeiten und Grenzen

P51

R. Handke (1), M. Kaestner (1), V. Hraska (2), B. Asfour (2), M. Schneider (1) (1) Kinderkardiologie, DKHZ St. Augustin, 2) Kinderherz- und -Thoraxchirurgie, DKHZ St. Augustin

Die operative Anlage systemiko-pulmonaler Shunts zur Kontrolle der Lungenperfusion stellt das Verfahren der Wahl bei Neugeborenen mit dukтусabhängiger Lungendurchblutung oder mit hypoplastischem Links-herzsyndrom im Rahmen der Norwood 1-Op dar. Postoperative Komplikationen wie Stenose, Thrombose oder Kinking sind oftmals lebensbedrohlich und erfordern eine sofortige operative oder interventionelle Behandlung.

Patienten: 7 Patienten, Alter 12 bis 62 (Mittel 38,9) Tage, Körpergewicht 2,2 bis 4,6 (Mittel 3,3) kg. Postoperatives Intervall 1 bis 54 (Mittel 28) Tage. Bei 3 Patienten war ein zentraler aortopulmonaler Shunt und bei 4 Patienten war ein Sano-Shunt angelegt worden. Alle wurden akut mit Sättigungsabfällen auffällig. Echokardiographisch wurde die Verdachtsdiagnose einer Shuntobstruktion gestellt und die Patienten nach Aufnahme sofort ins Herzkatheterlabor übernommen.

Ergebnisse: Angiographisch zeigten sich Thrombosierungen der Shunts bei allen Patienten, in 4 Fällen war ein zusätzliches Kinking nachweisbar. Es wurden 8 Interventionen durchgeführt und 7 Stents implantiert. Alle Patienten überlebten den Eingriff. In 5 Fällen konnte die Stenose erfolgreich durch Stentimplantation behandelt werden. Bei 2 Patienten mit Sano-Shunt war aufgrund muskulärer Hypertrophie am rechtsventrikulären Shuntende keine Shuntsondierung oder sichere Stentplatzierung möglich. Sie wurden chirurgisch revidiert. Ein Patient entwickelte 3 Tage nach der Intervention eine In-Stent-Thrombose, die eine akute Intervention mit Dilatation erforderte. 1 Patient starb im Verlauf an einer nicht-interventionsbedingten Sepsis. Eine Gerinungsstörung konnte in allen Fällen ausgeschlossen werden.

Folgerung: Die Stentimplantation in stenosierte systemiko-pulmonale Shunts ist in vielen Fällen eine schnelle Alternative zur operativen Revision.

Erfolgreiche Stentimplantation bei hochgradiger nativer Aortenisthmusstenose (CoA) bei einem 67-jährigen Patienten mit anschließender Blutdrucknormalisierung

P52

R. Schäffler (1), S. Sarikouch (1), T. Laser (1), W. Scholtz (2), D. Kececioğlu (1), N.A. Haas (1)

Klinik für Angeborene Herzfehler (1), Kardiologische Klinik (2) Herz- und Diabeteszentrum Nordrhein Westfalen, Ruhr-Universität Bochum, Bad Oeynhausen

Einleitung: Aufgrund von schweren kardiovaskulären Komplikationen sind ältere Patienten mit nativer Aortenisthmusstenose (CoA) selten und die Behandlungsstrategien werden kontrovers diskutiert. Nach einer Operation, mit hoher perioperativer Mortalität und Morbidität, persistiert häufig die Hypertonie. Bei Erwachsenen mit nativer CoA hat sich die Stentimplantation zur Standardtherapie etabliert. Erfahrungen und Aussagen über den langfristigen Nutzen dieser Therapie für ältere Patienten sind selten.

Kasuistik: Wir berichten von einem hypertensiven 67-jährigen Patienten mit CoA und bicuspidaler Aortenklappe. Diagnosestellung nach 20 Jahren antihypertensiver Medikation, zuletzt 300 mg Irbesartan und 25 mg Hydrochlorothiazid. Durch eine MRT-Untersuchung wurden zerebrovaskuläre Defekte ausgeschlossen und eine hochgradige CoA im Bereich der linken Arteria subcavia, mit ausgeprägter Kollateralisierung und poststenotischen Dilatation dargestellt. Der minimale Durchmesser betrug 6-8 mm mit einem transversalen Bogendurchmesser von 21-22 mm. Unter tiefer Sedierung war der Gradient über dem Aortenbogen 35 mmHg. Ein 45 mm CP-Stent wurde auf einem 25 mm MAXI-LD-Ballon ohne Restgradienten implantiert. Der Patient konnte 2 Tage später in gutem klinischen Zustand entlassen werden. Zwei Monate später konnte die antihypertensive Medikation bereits reduziert und kurze Zeit später beendet werden. Heute 1 Jahr nach der Intervention ist er anhaltend normotensiv.

Schlussfolgerung: Eine Stentimplantation bei hochgradiger nativer CoA stellt eine sichere und effektive Alternative zur Operation oder einer konservativen Therapie auch bei älteren Patienten dar.

Kurz- und mittelfristige Ergebnisse nach Stent-Implantation und Redilatation in nativer oder recurrenter Aortenisthmusstenose

P53

T. Krasemann, M. Bano, E. Rosenthal, S. Qureshi
Evelina Children's Hospital, Guy's & St. Thomas NHS Foundation Trust, London, United Kingdom

Neben der Ballonangioplastie wird in unserer Institution seit 1993 auch die Stent-Implantation für native oder recurrenente Aortenisthmusstenosen bei Patienten mit einem Körpergewicht von >30 kg durchgeführt.

Methode: Es wurden 68 Patienten (24 weiblich, Gewicht $65,6 \pm 18,8$ kg, <6 Jahre: 1, 7-12 Jahre: 7, 12-16 Jahre 14, >17 Jahre: 46) wegen einer nativen (40/68) oder recurrenente (28/68) Aortenisthmusstenose mit einem Stent versorgt. Reinterventionen wurden bei 26 Patienten durchgeführt. Komplikationen waren Rhythmusstörungen (2), Leistenhämatome (2), Aneurysma der Femoralarterie (1), Stent Migration (2) und Schlaganfall (1) bei vorbestehender bilateraler Carotisstenose.

Ergebnisse: Nach Stentimplantation sank der systolische Blutdruck am rechten Arm von $152,92 (\pm 24,29)$ mmHg auf $128,97 (\pm 18,20)$ mmHg ($P < 0,0005$), der echokardiographisch gemessene Gradient von $47,19 (+19,94)$ mmHg auf $20,36 (\pm 9,15)$ mmHg ($P < 0,0005$), der invasiv bestimmte Gradient von $24,75 (\pm 15,31)$ auf $4,913 (\pm 5,39)$ mmHg ($P < 0,0005$). Der poststenotische invasiv gemessene Blutdruck stieg von $80,31 (\pm 14,62)$ mmHg auf $100,57 (\pm 17,68)$ mmHg.

Nach Reintervention (26 Patienten, 20,28 (Range 2,6-85,7) Monate nach primärer Stentimplantation) ergaben sich ebenfalls signifikante Verbesserungen der Befunde. 59 Patienten standen zum Follow-up zur Verfügung (im Mittel 16,5 Monate, 3-59,7 Monate), 20 nach Reintervention (im Mittel 37,5 Monate, 7-91,2 Monate). 51% waren weiterhin klinisch hypertensiv, wenn auch weniger ausgeprägt als vor der Intervention. Der Echo-Gradient war niedriger als vor der (Re-)Stent-Implantation.

Diskussion: Dass Stents bei Implantation geplant nicht immer zur vollen Weite aufgedehnt werden, erklärt die relativ hohe Redilatationsrate. Die möglichen Gründe für die persistierende Hypertonie werden diskutiert.

**Stent-Angioplastie bei neonataler Aortenisthmusstenose:
Vom Rescue-Manöver zur therapeutischen Strategie!**

P54

H. Bertram (1), A. Görlner (2), S. Schoof (1), T. Breyman (2),
A. Wesse (1) Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin (1); Bereich
Kinderherzchirurgie THG (2); MHH

Hintergrund: Die Angioplastie der neonatalen Aortenisthmusstenose (ISTA) wird überwiegend als sekundäre Therapieoption (post-OP Stenose/OP-Kontraindikation) durchgeführt. Eine hohe Effektivität der Katheterintervention bei geringer Belastung der Pat. lässt ein erweitertes Indikationsspektrum möglich erscheinen.

Patienten: Bei 4 Neugeborenen (2–11 Tage, Gewicht 2,9–4,2 kg) wurden 5 vormontierte Koronarstents (Länge 9–12 mm) mit 4 mm- bzw. 4,5 mm-Ballons implantiert (3× retrograd, 1× antegrad). 2 Prozeduren erfolgten bei kardiopulmonal dekompensierten Pat. als Notfallingriff, die anderen beiden als geplante Palliation bei komplexen Vitien mit pulmonaler Rezirkulation.

Ergebnisse: Alle Stentimplantationen konnten erfolgreich ohne Komplikationen durchgeführt werden. Die beiden als Notfall durchgeführten Interventionen ermöglichten eine anhaltende Stabilisierung der Kreislaufsituation. Nach 2½–6 Monaten (mittleres Gewicht 3,4=>5,3 kg) bestand bei keinen Patienten eine Reststenose des Aortenbogens (Kontrollangiographien bei 3 Kindern, eine prophylaktive Nachdilatation [5 mm] vor intrakardialer Korrektur). Ein Kind verstarb nach einer intrakardialen Folge-Operation (prä-OP stenosefreier Aortenbogen). Bei 2 weiteren Kindern sind chirurgische Folgeeingriffe ohne Intervention an den Stents erfolgt (Rastelli-OP bzw. Ductus-Ligatur + PAB).

Schlussfolgerung: Die Stent-Angioplastie stellt eine sichere und effektive Therapieoption zur individuellen Behandlung komplexer neonataler Aortenisthmusstenosen dar.

**Interventionelle Kinderkardiologie
als integraler Bestandteil pädiatrischer Elektrophysiologie**

P56

J. C. Will, B. Oppen-Rhein, B. Franzbach, G. Krings, F. Berger
Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Kinderkardiologie, Charité Berlin

Einleitung: Die Anwendung interventioneller Kathedertechniken wie der transseptalen Punktion oder von Gefäßdilataionen findet zunehmende Verwendung im Rahmen der elektrophysiologischer Maßnahmen. Wir berichten über unsere Erfahrungen bei der Anwendung interventioneller Kathedertechniken bei rhythmologischen Interventionen.

Methodik: Retrospektive Analyse aller kombinierten interventionell elektrophysiologischen Herzkatheterisierungen. Ausgeschlossen wurden reine Schrittmacherinterventionen (wie konventionelle Elektrodenentfernung).

Ergebnisse: Vom 1. 5. 1992 bis 31. 4. 2007 wurden in der elektrophysiologischen Abteilung unserer Kinderkardiologie 690 invasive Eingriffe durchgeführt, hiervon 238 Ablationen, 36 ICD-Operationen und 179 Schrittmacher-Operationen. Bei 13,0% (87 Patienten [Pt.]) wurden eine oder mehrere katheterinterventionelle Maßnahmen durchgeführt: Transseptale Punktion (ASD/Baffle/Patch) n=63, Myokardbiopsie n=12, Stentimplantation/-Dilatation/Gefäßdilataion n=7, andere n=5. Die Interventionen wurden im Rahmen diagnostischer EPU (n=14), Ablationstherapien (n=64) oder im Rahmen von SM/ICD Operationen (n=9) durchgeführt. 23% der Pt. hatten einen angeborenen Herzfehler, das mediane Alter der Pt. betrug 15,3 (range 2,2–64) Jahre, 64% waren männlich. Es traten keine interventionsbedingten Komplikationen auf, die mittlere Durchleuchtungszeit der Eingriffe betrug 29,9 min (range 3,5–99 min).

Fazit: In der aktuellen diagnostischen wie interventionellen Elektrophysiologie ist die interventionelle Kathedertherapie etablierter Untersuchungsbestandteil. Durch das kombinierte Vorgehen kann die Patientenmorbidity gesenkt und arterielle Punktionen wie zusätzliche Herzkatheterisierungen vermieden werden, hingegen ist ein hoher Spezialisierungsgrad der Untersucher obligat.

**Intratracheale Stentimplantation zur Behandlung einer
akuten Trachealstenose durch Tumorkompression**

P55

M. Stahl, O. Möller, T. Paul
Abteilung Pädiatrie III, Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin,
Universität Göttingen

Hintergrund: Ein 16-jähriger Patient wurde bei Erstdiagnose eines hochmalignen mediastinalen B-Zell-Lymphoms mit ausgeprägter oberer Einflusstauung und respiratorischer Dekompensation auf der Intensivstation aufgenommen und nach wenigen Stunden beatmungspflichtig. Unter der sogleich initiierten Polychemotherapie kam es zu weiterem Tumorprogress. Der Patient wurde im Verlauf trotz kontrollierter Beatmung kardiopulmonal reanimationspflichtig. In der Bronchoskopie sowie im Thorax-CT zeigte sich eine langstreckige Kompression der distalen Trachea bis in den Bereich der Bifurkation auf ein Restlumen von ca. 10%.

Fragestellung: Kann durch die Implantation von Gefäßstents in die Trachea die kritische respiratorische Situation beherrscht werden?

Methode: Ein Palmaz-Stent P4014 und ein CP8Z39-Stent wurden unter Durchleuchtung mittels Ballondilatation auf einen Durchmesser von 18 mm in den mittleren und distalen Anteil der Trachea implantiert.

Ergebnisse und Diskussion: Bronchoskopisch stellte sich ein nahezu vollständig wiedereröffnetes Tracheallumen dar. Direkt nach der Stentimplantation konnten die Beatmungsspitzen drücke von 40 auf 25 mmHg reduziert werden; 5 Tagen später konnte der Patient extubiert werden und erhielt eine Radiatio. Nach kompletter Strahlen- und Polychemotherapie ist der Patient bisher rezidivfrei.

Schlussfolgerung: Durch die Stentimplantation in die stenotischen Atemwege konnte eine dramatische Verbesserung der Beatmungssituation bei dem vorgestellten Patienten erreicht werden.

**The Diagnostic Yield from Implantable Loop Recorders
in Children and Young Adults**

P57

M. Gass (1), C. Apitz (1), G. Ziemer (1), M. Hofbeck (1),
M. Emmel (2), G. Bennink (2), K. Brockmeier (2), N. Sreeram (2)
Children's Hospital, University of Tübingen (1), University Hospital of
Cologne (2)

Background: Recurrent palpitations or syncope represent a diagnostic challenge in young patients. We report on the diagnostic yield of implantable loop recorders (ILRs) in this patient population.

Patients and Methods: 33 patients (age range 0.8 to 26 years) underwent ILR implantation for further evaluation of their symptoms. Ten of them had structural heart disease (9 previously repaired), 2 had long QT syndrome, 3 a family history of sudden death (Brugada syndrome in 2 families), and 3 presented with acute life-threatening events. Prior investigations included surface ECG, echocardiography and multiple Holter recordings (in all), tilt-test (n=9), exercise testing (n=17), EEG recording (n=11), invasive EP study (n=11), and diagnostic cardiac catheterization (n=6). The ILR was implanted in the pectoral region or anterior abdominal wall.

Results: Diagnostic quality electrograms were recorded in all. 20 patients had recurrence of their original symptoms, usually at <6 months following ILR implant, and in 12 of them an arrhythmia was diagnosed. Of the remaining 8 patients with symptoms, 1 was diagnosed to have recurrent epileptic seizures, 1 infant had Munchausen syndrome by proxy, and 6 patients had non-arrhythmogenic causes for their symptoms. Thirteen patients have had no symptoms till end-of-life of the ILR or until last follow-up. Specific therapy included catheter ablation (AV nodal reentrant tachycardia n=3; intraatrial reentrant tachycardia n=2, ventricular tachycardia n=1), antiarrhythmic medication + ICD (n=2), pacemaker implant or upgrade (n=3), and appropriate psychiatric (n=2) or neurologic referral (n=1).

Conclusions: The ILR enables symptom-rhythm correlation to be reliably established in the majority of patients, and appropriate therapy or counselling to be undertaken.

Balloon valvuloplasty in aortic valve stenosis in childhood – predictive values for success during early and medium term follow-up**P58**

W. Knirsch (1), F. Berger (2), P. Harpes (3), O. Kretschmar (1)
Division of Paediatric Cardiology (1), University Children's Hospital Zürich, Department of Congenital Heart Disease, Deutsches Herzzentrum Berlin (2), Berlin, Department of Biostatistics (3), Zürich

Background: Isolated aortic valve stenosis in childhood is treated by balloon valvuloplasty. The role of independent risk factors for the outcome remains unclear.

Methods: To describe the early and mid term success or failure after balloon valvuloplasty in isolated aortic valve stenosis in childhood, we evaluated 44 patients with isolated, severe aortic valve stenosis at an age younger than 18 years, who received a primary balloon valvuloplasty during the last 5 years. Special regard was focused on type of aortic valve morphology, age, clinical status, and myocardial function at the time of the intervention as possible independent risk factor.

Results: We found a significant early relief of the pressure gradient across the aortic valve ($p < 0.001$) after balloon valvuloplasty. This was independent of the aortic valve morphology. Two neonates with a highly stenotic tricuspid aortic valve and severely compromised haemodynamics died within the first 30 days after the intervention. During medium term follow up (mean 22.5 months) we observed a functional deterioration for the stenosis as well as for the insufficiency of the aortic valve. "Symptoms before intervention" is an independent risk factor ($p < 0.001$). Patients at an "age at intervention ≥ 28 days" ($p = 0.02$) and patients with "reduced myocardial systolic function" ($p = 0.01$) had a shorter time to reintervention.

Conclusion: The type of aortic valve morphology only has a weak predictive value for the outcome of balloon angioplasty during medium term follow up. Critical ill neonates with an impaired myocardial function are at a higher risk for valvuloplasty failure.

Transcatheter Recanalization of Acutely Occluded Aortopulmonary Shunts**P59**

N. Sreeram, M. Emmel, K. Brockmeier, G. Bennink
University Hospital of Cologne

Objective: To describe the efficacy of balloon dilation for recanalization of acutely occluded aortopulmonary shunts.

Patients and Methods: Seven infants (age 5 days to 7 months) with clinical evidence of acute shunt occlusion underwent emergency catheterization, with a view to reopening the shunt (central aortopulmonary shunt $n = 6$; modified Blalock-Taussig shunt $n = 1$). The interval from surgery to cardiac catheterization was 1–45 days. Two infants had associated aortopulmonary collateral vessels, 3 had anterograde flow from the right ventricle and 3 infants had a small duct which had not been ligated at the time of shunt surgery. The occluded shunts could be crossed with an 0.018" Terumo guidewire and 4F endhole catheter combination, and dilated with a balloon with the same nominal diameter as the shunt (4 mm or 5 mm).

Results: All shunts were successfully recanalized. Two patients with recurrent cyanotic episodes despite documented shunt patency underwent stent implantation in the RVOT at the same procedure (both shunts were patent at repeat catheterization 3 and 6 months later respectively). One infant required shunt revision 24 hours later due to intermittent changes in oxygen saturation; a small clot was seen at the distal anastomosis. The remaining patients required no further procedures at up to 6 months of follow-up or earlier definitive cardiac repair. None of the patients has had documented neurologic sequelae resulting from the hypoxic insult.

Conclusions: Balloon angioplasty is feasible and effective in recanalizing acutely occluded shunts, without the need for further immediate surgery in the majority of patients.

Interventionelle Rekanalisation thrombotischer Verschlüsse venöser Gefäße mit Hilfe der Rotablation**P60**

W. Wiebe (1), N. Toussaint-Götz (1), M. Schneider (1),
H.J. Hertfelder (2)

(1) Abteilung für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, DKHZ Asklepios Klinik Sankt Augustin; (2) Institut für experimentelle Hämatologie, Universität Bonn

Einleitung: Die Therapie thrombotischer Verschlüsse der unteren Hohlvene stellt bei hoher Rezidivrate nach chirurgischem oder interventionellem Vorgehen eine therapeutische Herausforderung dar. Ätiologisch besteht häufig eine mechanische Flussbehinderung ggf. kombiniert mit einer Thrombophilie.

Methodik: Es wurden 4 Patienten (Alter 3 Tage–16 Jahre; 3,3–65 kg) bei akutem totalem thrombotischen Verschluss der unteren Hohlvene mittels Rotablation behandelt. Bei allen Patienten bestand eine mechanische Komponente (Stenose oder Fremdmateriellen). Ein Patient hat eine Thrombophilie. Bei einer jugendlichen Patientin wurde 2 Monate zuvor eine orale Antikonzeption begonnen. Nach Rekanalisation der unteren Hohlvene mit dem „Clot Buster“ (7F druckluftbetriebene Turbine 100 000 U/min mit Fragmentation auf 10 μ m) erfolgte eine Ballonangioplastie gefolgt von einer systemischen Lysetherapie mit r-TPase. 2 Patienten verstarben auf Grund ihrer Grunderkrankung. Die zwei anderen haben unter Antikoagulation mit Phenprocoumon nach 6 Monaten eine erhaltene Durchgängigkeit der Cava inferior. Zum Schutz vor Embolie größerer Fragmente kann dieser Heilversuch mit einem Cavafilter oder im Säuglingsalter mit einem Neuroprotektionsfilter kombiniert werden.

Schlussfolgerung: Die Rotablation in Kombination mit Lyse und Ballonangioplastie ist ein modifiziertes Verfahren zur interventionellen Therapie von thrombotischen Verschlüssen der unteren Hohlvene. Trotz der bisher geringen Patientenzahl scheint dieses Verfahren zusammen mit einer Dauerantikoagulation im Langzeitergebnis erfolgreicher als die bislang berichteten. Voraussetzung ist eine enge Zusammenarbeit zwischen Gerinnungsphysiologen, Intensivmediziner und interventionell tätigen Kinderkardiologen.

Pränatale Diagnostik und postnataler Outcome angeborener Herzfehler – Follow-up einer interdisziplinären Sprechstunde**P61**

U. Herberg (1), C. Berg (2), A. Geipel (2), C. Bernhardt (1),
A. Franz (3), C. Schmitz (4), T. Kohl (2), U. Gembruch (2), J. Breuer (1)
Kinderkardiologie (1), Pränatalmedizin (2), Neonatologie (3),
Herzchirurgie (4) der Universität Bonn

Daten über das postnatale Follow-up nach pränataler Diagnostik von Herzfehlern sind unzureichend vorhanden. Ziel der Untersuchung war die Erfassung von Outcome und Voraussagekraft der Diagnostik bei Feten, die pränatal eine gynäkologisch-kinderkardiologische Beratung erhielten.

Methode: Prospektive Erfassung von 96 Feten mit Herzfehlern, die 2006 eine interdisziplinäre Untersuchung erhielten.

Ergebnisse: 71/96 Kinder wurden postnatal nachverfolgt, 11 Schwangerschaften wurden abgebrochen, kein Follow-up bei 14. Spektrum der pränatalen Diagnosen waren komplexe Vitien (16), Trikuspidalatresie (11), AVSD (10), HLHS (7), Linksherz- (15) und Rechtsherzobstruktionen (9). Die pränatalen Diagnosen bestätigten sich bei 59 Kindern, 2 Diagnosen waren fehlerhaft – bei einem komplexen Vitium wurde die totale Lungenvenenfehlbildung übersehen, ein Kind mit Long-QT-Syndrom war als Kardiomyopathie eingeschätzt worden. Bei komplexen Vitien – vor allem mit Heterotaxie – wurden pränatal Anomalien der großen Gefäße wie Isthmusstenose (2), doppelter Aortenbogen (1) und Lungengefäßhypoplasie (2) inadäquat beurteilt. Rechtsseitige Kardiopathien hatten ein besseres funktionelles Ergebnis als pränatal vorhergesagt. 48 wurden postnatal operativ oder interventionell behandelt. 11 Kinder verstarben, davon 8 trotz eines Eingriffes. Frühgeburtlichkeit und vor allem ein niedriges Geburtsgewicht von $< 2,5$ kg hatten einen entscheidenden Einfluss auf das outcome.

Schlussfolgerungen: Die interdisziplinäre pränatale Beurteilung von Herzfehlern erlaubt eine hohe Übereinstimmung der prä- und postnatalen Diagnosen, assoziierte Fehlbildungen der großen Gefäße lassen sich pränatal bei offenem Duktus nicht immer zuverlässig beurteilen.

Verlauf bei Patienten mit pränatal diagnostiziertem Herzfehler

P62

P. Kinzel (1), N. Homagk (2), K. Rothe (1), J. Janousek (1), R. Faber (2)

(1) Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum Universität Leipzig, (2) Universitätsfrauenklinik Leipzig

Einleitung: Die heute zur Verfügung stehende Ultraschalltechnik einschließlich Doppler- und Farbdopplersonographie ermöglicht fetale Fehlbildungen am Herzen auch transabdominal schon in der 15.–20. Schwangerschaftswoche sicher zu diagnostizieren. Ziel dieser Arbeit ist es, den prä- und postnatalen Verlauf bei Kindern mit pränatal diagnostiziertem Herzfehler darzustellen.

Methoden: Es wurde retrospektiv das Outcome aller 259 Fälle mit einer kongenitalen Herzanomalie untersucht, die in den Jahren 1995 bis 2005 durch fetale Echokardiographie an der Universitätsfrauenklinik Leipzig diagnostiziert wurden.

Ergebnisse: Im Zeitraum von 1995 bis 2005 stieg die Zahl der pränatal diagnostizierten Herzfehler deutlich an (7 vs. 57 Fälle/ Jahr). 90% der Diagnosen wurden postnatal als exakt bestätigt. 177 der 259 Kinder wurden lebend geboren, 8 verstarben intrauterin, 43 Schwangerschaften wurden terminiert, das Schicksal von 31 Fällen ist unbekannt. 4,5% der lebend geborenen Kinder verstarben noch vor Therapiebeginn, 68% konnten einer operativen Therapie zugeführt werden, bei 4,5% wurde lediglich eine Intervention mittels Herzkatheter durchgeführt, 16% wurden rein konservativ behandelt. Keine postnatalen Daten liegen bei 7% der lebend geborenen Kinder vor. Die 5-jährige Überlebenswahrscheinlichkeit (nach Kaplan-Meier) aller Kinder, die einer Therapie zugeführt werden konnten, beträgt 80%.

Schlussfolgerung: Die pränatale Echokardiographie ermöglicht heutzutage eine sehr genaue morphologische Diagnose angeborener Herzfehler. Rund 70% der pränatal diagnostizierten Kinder brauchen postnatal eine operative Therapie mit langfristiger Überlebenschance. Durch die pränatale Diagnose kann eine optimierte postnatale Behandlung organisiert werden.

Inzidenz pränatal diagnostizierter cerebraler Veränderungen bei Feten mit kongenitaler Herzerkrankung

P63

E. Maschke Mlczech (1), C. Plank (2), A. Hanslik (1), D. Prayer (2), U. Salzer-Muhar (1)

Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Univ. Klinik für Kinder und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Wien (1), Abteilung für Neuroradiologie, Univ. Klinik für Radiologie, Medizinische Universität Wien (2)

Hintergrund: Das entwicklungsneurologische Outcome von Kindern mit kongenitaler Herzerkrankung (CHD) ist ein wichtiger Aspekt in der Patientenbetreuung. Überlegungen zu bereits pränatal bestehenden cerebralen Veränderungen sind daher von zunehmender Bedeutung.

Studienziel: Erfassung der Inzidenz pränataler cerebraler Veränderungen mittels fetaler Magnetresonanztomographie (MRT) bei Feten mit CHD.

Patienten und Methode: Nach Diagnosestellung einer CHD mittels fetaler Echokardiographie wurde eine fetale MRT durchgeführt. Neben allgemeinen cerebralen Fehlbildungen wurde das Auftreten von akuten oder chronischen ischämischen cerebralen Schädigungen erfasst, welche mit CHD in Verbindung gebracht werden können.

Ergebnisse: Zwischen 2002 und 2007 wurden 20 Feten mit CHD (21.–35. Schwangerschaftswoche) untersucht. Bei acht Feten (40%) fanden sich cerebrale Veränderungen im MRT. Primäre cerebrale Veränderungen waren Ventrikulomegalie, Atrophie und Balkenagenesie, an sekundären Veränderungen fanden sich Ischämien, periventriculäre Leukomalazie und cerebrale Blutungen.

Diskussion: Cerebrale Veränderungen treten bereits in der Fetalperiode bei Feten mit Herzerkrankungen auf. Auf Grund der niedrigen Fallzahl in dieser Pilotstudie lässt sich keine genaue Zuordnung einzelner cerebraler Veränderung zu bestimmten Herzerkrankungen erstellen. Weitere Studien sind notwendig, um den Verlauf dieser pränatal diagnostizierten cerebralen Veränderungen zu dokumentieren und eine mögliche Korrelation mit dem entwicklungsneurologischen Outcome zu finden.

Fetale Linksherzobstruktionen – Diagnose, Entwicklung und Verlauf im ersten Lebensjahr

P64

R. Oberhoffer (1, 2), A. Zimmermann (1), K. T. M. Schneider (1), G. v. Czettritz (1), Hess (2)

Mutter-Kind-Zentrum Klinikum RDI der Technischen Universität München (1), Deutsches Herzzentrum München (2)

Die pränatale Entwicklungspotenz angeborener Herzfehler ist bekannt. Wir untersuchten fetale Linksherzobstruktionen (LHO) hinsichtlich ihrer cardialen Charakteristika, ihrer intrauterinen Progredienz und ihres Outcomes im 1. Lebensjahr. Retrospektiv wurden 55 fetale Datensets analysiert: bei 33 lautete die Erstdiagnose Hypoplastisches Linksherz (HLHS), bei 12 kritische Aortenstenose (AS), und bei 10 Coarctation (CoA). Die Überlebensrate bei HLHS betrug 45,5% (7/33 Abbruch, 1 intrauteriner Tod, 7 neonatale Sterbebegleitung, 3 Todesfälle perioperativ). Die Vorhersage eines restriktiven PFO war unzuverlässig. Bei AS betrug die Überlebensrate 75% (kein Abbruch, 3/12 perioperative/interventionelle Todesfälle); 25% zeigten pränatal Progredienz zu HLHS innerhalb von 7–10 Wochen, 25% endeten in univentriculärer OP nach initial erfolgreicher Valvuloplastie. Bei Coa betrug die Überlebensrate 100%; 6/10 wiesen einen hypoplastischen Bogen auf, 2 entwickelten ihn intrauterin.

Fetale Verlaufskontrollen von LHO sollten alle 4 Wochen erfolgen; echokardiographische Prädiktoren der Progredienz erwiesen sich als wenig zuverlässig.

Long QT-Syndrom (LQTS) als ungewöhnliche Ursache einer fetalen Kardiomyopathie

P65

C. Bernhardt (1), U. Doll (1), A. Franz (3), C. Schmitz (2), J. Breuer (1)

Kinderkardiologie (1), Herzchirurgie (2), Neonatologie (3), Universität Bonn

Einführung: Das LQTS manifestiert sich vorgeburtlich durch fetale Bradykardien oder gar intrauterinen Fruchttod. Wir beschreiben den Fall einer fetalen Kardiomyopathie, die auf dem Boden eines LQTS entstanden ist.

Fallbericht: Bei unserem Patienten war bereits in der 22. Schwangerschaftswoche eine schwere Kardiomyopathie beschrieben worden. Ein angeborener Herzfehler oder Herzrhythmusstörungen waren zu diesem Zeitpunkt nicht nachweisbar. Wegen Hydrops fetalis erfolgte in der 28+2. Schwangerschaftswoche die Sectio caesarea. Der postnatale Verlauf war bestimmt durch ein Multiorganversagen in Kombination mit einer therapierefraktären Instabilität des Herzrhythmus. Erst unter β -Blockertherapie wegen des klinischen Verdachtes auf ein LQTS kam es zu einer Konvertierung in Sinusrhythmus. Ein großer Ductus arteriosus botalli komplizierte zusätzlich zu einer sekundären Sinusbradykardie den Verlauf. Daher wurde im Alter von 13 Tagen mit einem Gewicht von 1,3 kg ein externes Schrittmachersystem implantiert und der PDA ligiert. Daraufhin verbesserte sich der klinische Zustand des Kindes sowie das Multiorganversagen einschließlich der cardialen Funktion allmählich.

Im Alter von 3,5 Monaten und bei einem Gewicht von 3,1 kg wurde schließlich ein permanenter Schrittmacher implantiert. Das Kind ist mittlerweile entlassen und entwickelt sich dort weiterhin gut.

Molekulargenetisch konnte zwischenzeitlich ein LQTS 2 gesichert werden.

Zusammenfassung: Fetale Kardiomyopathien können Ursache aber auch Folge von (pränatal nicht bemerkten) Herzrhythmusstörungen sein. Dies sollte bei der sehr komplexen Betreuung dieser schwer kranken Kinder berücksichtigt werden.

Sind jugendliche und erwachsene Patienten mit angeborenen Herzfehlern ausreichend über ihre Erkrankung informiert?**P66**

N. Toussaint-Götz, W. Wiebe, U. Neudorf, C. Müntjes, R. Erbel, A. Schmaltz, M. Schneider

Referenzzentrum für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern, DKHZ Sankt Augustin, Westdeutsches Herzzentrum Essen

Einleitung: Ein fundiertes Wissen über die Erkrankung, die Therapie und präventive Maßnahmen vermag bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern Ängste zu vermindern sowie die Compliance zu steigern. Ziel der Studie war es, das Krankheitsverständnis der jugendlichen und erwachsenen Patienten zu erfassen und eine Abhängigkeit zum Alter, sowie Komplexität des Vitiums zu prüfen.

Methodik: 95 Patienten (w 53, m 42) im Alter von 14–29 Jahren (Median 16,5 Jahre) beantworteten einen Fragebogen in dem Inhalte zur Herzerkrankung, Therapie, präventiven Maßnahmen, sowie körperlichen Aktivitäten und Schwangerschaft erfragt wurden. Es erfolgte die Einteilung des Patientenkollektivs in Gruppen nach Alter und Schweregrad des Herzfehlers.

Ergebnisse: 53% der Patienten konnten ihren Herzfehler benennen, 47% waren in der Lage, den Herzfehler zu beschreiben oder auf einem Schema zu markieren. 56% waren über durchgeführte Operationen und 67% über erfolgte Herzkatheteruntersuchungen informiert. Der Begriff der Endokarditis war nur 16% der Befragten bekannt. 38% der Patienten wussten von der Notwendigkeit einer Endokarditisprophylaxe und 72% besaßen einen entsprechenden Ausweis. 37% der Befragten fühlten sich in der Berufswahl und 33% im Alltag durch den Herzfehler beeinflusst. Dies wurde signifikant häufiger in der Gruppe der Erwachsenen bejaht. Erwachsene waren signifikant besser über die Bezeichnung des Herzfehlers, die Medikation und den Begriff der Endokarditis informiert.

Schlussfolgerung: Bei jugendlichen und erwachsenen Patienten zeigt das Krankheitsverständnis und das Wissen um präventive Maßnahmen erhebliche Lücken. Intensive Patientenberatungen sind notwendig und können dazu beitragen, Unsicherheiten der Patienten zu vermindern und die Eigenverantwortlichkeit und Lebensqualität zu steigern.

Psychomotorische Entwicklung und Lebensqualität (LQ) junger Erwachsener nach Vorhofumkehroperation nach Senning im frühen Säuglingsalter bei Transposition der großen Gefäße (TGA)**P67**

H. H. Hövels-Gürich (1), J. Illath (1), B. J. Messmer (2)

Kliniken für Kinderkardiologie (1) und Herz-Thorax-Chirurgie (2), Universitätsklinik RWTH Aachen

Ziel: Untersuchung der neurologischen, kognitiven u. psychosozialen Entwicklung u. der LQ im Langzeitverlauf.

Methodik: 20 unselektierte Pat., OP-Alter 0,1–0,6 Jahre (J), wurden im Alter von $m = 20,1 \pm 2,6$ J standardisiert untersucht: Sozioökonomischer (SOZ) u. neurologischer (NEUR) Status, Intelligenz (HAWIE-R, IQ), analyt. Denken (Leistungsprüfsystem nach Horn, LPS 3), psychische Befindlichkeit (Brief-Symptom Inventory, BSI), LQ (SF-36, Fragebogen zum Gesundheitszustand). Vergleich der Ergebnisse mit Normwerten u. Bezug auf perioperative Faktoren (tief hypothermer Kreislaufstillstand, DHCA, u. kardiopulmonaler Bypass, CPB) sowie BMI (Body-Mass-Index) u. Belastungsfähigkeit (NYHA u. max. O₂-Aufnahme, VO₂).

Ergebnisse: SOZ: entspricht Normalpopulation. NEUR: 25% funktionsgestört. Bildung: 20% Abitur, 30% Realschule, 35% Hauptschule, 15% Sonderschule. IQ: mit $m = 83 \pm 20$ (Norm 100 ± 15) deutlich reduziert. LPS 3: mit 111 ± 19 normal. BSI: TGSI-Faktor für psych. Belastung bei 15% erhöht (>1 SD) u. 20% stark erhöht (>2 SD). SF-36: körperl. Funktionen mit $m = 85 \pm 18$ (Norm 95 ± 16) reduziert, allg. Gesundheit $m = 76 \pm 15$ (Norm 79 ± 18), soziale Funktionen $m = 88 \pm 25$ (Norm 92 ± 18), psych. Wohlbefinden $m = 70 \pm 19$ (Norm 75 ± 18). **Sign. Korrelationen:** Dauer des DHCA mit körperl. u. soz. Funktionsstörungen; NYHA mit neur. Status; Dauer des CPB, BMI u. VO₂ ohne sign. Korrel. zu Zielparametern.

Schlussfolgerung: Im Vergleich zur Normalbevölkerung reduzierte neurologische, kognitive u. psychische Befindlichkeit sowie ungünstiger eingeschätzte Lebensqualität. Kein signifikanter Einfluss der objektiven körperlichen Belastbarkeit auf die untersuchten Entwicklungsparameter.

Is Marfan syndrome a contraindication to heart transplantation?**P68**

C. Knosalla (1), Y. Weng (1), R. Hammerschmidt (1), M. Pasic (1), I. Schmitt-Knosalla (2), O. Grauhan (1), H. B. Lehmkuhl (1), M. Dandel (1), F. Berger (3), R. Hetzer (1)

Klinik für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum Berlin, Berlin (1), Institut für Med. Immunologie, Charité, Berlin (2), Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum Berlin, Berlin (3)

Background: Due to the risk of vascular complications the indication for heart transplantation in patients with Marfan syndrome and end stage heart disease remains controversial. We analysed the results of such patients who underwent heart transplantation at our institution

Methods: Ten patients with Marfan syndrome (median age 36, range 19–56 years) underwent HTx between 1986 and April 2007.

The primary vascular manifestation of Marfan syndrome was type-A aortic dissection in three and ascending aortic aneurysm in seven patients. All patients had cardiovascular operations prior to transplantation. All had refractory heart failure (NYHA IV) before transplantation. Three patients underwent transplantation after VAD support.

Results: There were no perioperative deaths. Two patients died of causes unrelated to Marfan disease (pneumonia on day 27, n=1; stroke on day 102, n=1). One patient died due to type-B dissection 3.8 years after transplantation and one due to rupture of an aortic arch aneurysm after 12.3 years. Two patients underwent thoracoabdominal aortic replacement for chronic dissection 14 and 20 months post-transplantation, respectively. The Kaplan-Meier survival rate was 70% at 1 year and 64% at 10 years, and freedom from reoperation was 100% at 1 year and 62.5% at 10 years.

Conclusion: Heart transplantation in patients with Marfan syndrome can be performed with good long-term survival, similar to that of patients without Marfan syndrome. Close follow-up and timely operation of aortic pathologies is mandatory. Reluctance to place these patients on a heart transplant waiting list appears not to be justified.

Elastance der morphologisch unauffälligen Aorta bei Jugendlichen mit Marfan-Syndrom: Nachweis von Frühveränderungen mittels MRT**P69**

J. G. Eichhorn (1), C. Fink (2), R. Krissak (2), H. J. Rüdiger (1), S. Ley (2), R. Arnold (1), M. Khalil (1), H.-U. Kauczor (2), M. Gorenflo (1), H. E. Ulmer (1)

Univ.-Kinderklinik II (1), Kardiologie; DKFZ, Radiologie (2), Heidelberg

Ziel: Vergleich der Elastance der Aorta zwischen jugendlichen Patienten mit Marfan-Syndrom und einer Vergleichsgruppe gesunder Probanden mittels MR-Messungen der aortalen Dehnbarkeit und der Pulswellengeschwindigkeit (PWG).

Methodik: 25 Jugendliche mit unauffälliger Aortenmorphologie (14 Patienten mit gesichertem Marfan-Syndrom; Alter: 15 [9–21] Jahre; 11 Probanden; 23 [12–25] J) wurden mittels MRT (1,5 T) untersucht. Das Protokoll beinhaltete eine 2D steady-state free precession-CINE MRT zur Messung der aortalen Dehnbarkeit und eine zeitlich hochaufgelöste Phasenkontrast-MRT zur Messung der PWG. Aus den Messwerten beider Methoden wurde die Compliance (C) als Parameter der Elastance berechnet.

Ergebnisse: Die Pat. zeigten im Vergleich zur Kontrollgruppe bereits im Stadium einer morphologisch unauffälligen Aorta sowohl eine signifikant erniedrigte aortale Dehnbarkeit als auch eine erhöhte PWG (χ^2 -test, $p = 0,0002$). Daraus resultierte im Vergleich zur Kontrollgruppe eine signifikant erniedrigte C (χ^2 -test, $p = 0,0002$). Es fand sich dabei eine gute Korrelation zwischen beiden MRT-Methoden ($r = 0,86$), die zudem eine niedrige Intra- und Interobserver-Variabilität aufwiesen (<2%).

Schlussfolgerung: Die MRT ermöglicht eine Beurteilung der elastischen Eigenschaften der aortalen Gefäßwand. Bei jugendlichen Patienten mit Marfan-Syndrom kann bereits vor dem Auftreten morphologischer Veränderungen an der Aorta eine verminderte Compliance der Aorta im Vergleich zu Gesunden nachgewiesen werden. Dies könnte für eine frühzeitige Diagnose sowie zum Monitoring des Verlaufs der Erkrankung hilfreich sein.

Erwachsene Patienten mit angeborenen Herzfehlern und therapiebedürftigen Koronarstenosen

P70

N. Nagdyman (1), P. Ewert (1), R. Hetzer (2), F. Berger (1)
Abteilung für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie (1),
(2) Abteilung für Herz-, Thorax- u. Gefäßchirurgie, Deutsches Herzzentrum Berlin

Ziel: In welchem Umfang treten bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) Koronarstenosen auf, die zu einer operativen Therapie führen?

Methodik: Nachuntersuchung von 1594 EMAH-Patienten (Pat.) in einem Beobachtungszeitraum von 19 Jahren. Ausgeschlossen wurden Pat., die ein Vitium haben, welches per se zu Veränderungen an den Koronararterien führen können (z.B. Bland-White-Garland-Syndrom, Z.n. arterieller Switch-Operation). Eingeschlossen wurden Pat. mit operationsbedürftigen Koronarveränderungen, welche einen oder mehrere coronare Bypässe (ACVB) erhielten.

Ergebnisse: 66 Pat. (42 m; 24 w; Mittleres Alter 63,5 Jahre, Range 39–89 Jahre) erhielten eine ACVB-Operation. Die Diagnosen der Pat. waren wie folgt: ASD II und PAPVD (n=52); ASD I (n=4); VSD (n=5), TOF (n=2), fehlende Pulmonalklappe (n=1); Aortenisthmusstenose (n=1) und Aortenklappenstenose (n=1). Bei 57 Pat. wurde die ACVB-Operation simultan mit der Korrektur des angeborenen Herzfehlers (AHF) durchgeführt. 3 Pat. verstarben in der perioperativen Phase der ACVB-Operation.

Schlussfolgerung: Die Analyse zeigt, dass bei EMAH mit fortschreitendem Lebensalter auch therapiebedürftige Koronarveränderungen eine zunehmende Rolle spielen können. Da die Zahl der EMAH-Pat. in Zukunft zunehmen wird, ist zu erwarten, dass die Kombination von angeborenem Vitium und erworbenen kardiovaskulären Erkrankungen immer mehr Bedeutung erlangt.

Geschlechtsspezifische Unterschiede des rechten Systemventrikles nach Vorhofumkehroperation

P71

M. Westhoff-Bleck (1), P. Röntgen (1), M. Hameln (1),
O. Tutarel (1), A. Wessel (2), T. Breymann (3), H. Drexler (1),
G.P. Meyer (1)

Klinik für Kardiologie (1), Kinderkardiologie (2), Herz-Thorax-Gefäßchirurgie (3), Medizinische Hochschule Hannover

Einleitung: Nach Vorhofumkehroperation entwickelt der chronisch Druck belastete rechte Systemventrikel (RV) eine Hypertrophie und Funktionseinschränkung. Der chronisch Druck belastete linke Ventrikel weist geschlechtsspezifische Unterschiede auf, was bei jungen Männern eine Hypertrophieentwicklung begünstigt. Ob der morphologisch RV geschlechtsspezifische Unterschiede aufweist, ist bislang nicht untersucht.

Methoden: Bei 52 Erwachsene (25,4±3,7 Jahre, Mustardkorrektur 12,8±14 Jahre, 31 Männer) wurden mittels MRT RV-Masse, Volumina und EF ermittelt und mit NT-proBNP und QRS-Breite korreliert.

Ergebnisse: Männer und Frauen unterschieden sich nicht bezüglich Alter, Operationsalter, NYHA-Klasse, Sinusknotendysfunktion, Rhythmusstörungen, zusätzliche anatomischer Läsionen. Männer hatten eine signifikant größere RV-Masse (76±16,6 vs. 55,4±14 g/m², p<0,0001), enddiastolisches Volumen (92,6±21 vs. 77,4±20 ml/m², p<0,05) und QRS-Breite (116±16 ms vs. 100±14 ms, p<0,001). Frauen hatten bei signifikant schmalere QRS-Komplex eine vergleichbare EF wie Männer. In der multivariaten Analyse war die RV-Masse der einzige unabhängige Prädiktor der QRS-Breite (p<0,05). Die RV-Funktion korrelierte invers mit RV-Masse (r=-0,31, p<0,05) und NT-proBNP (r=-0,48; p<0,001), wobei bei Frauen eine engere Beziehung zwischen NT-proBNP und RV EF bestand.

Schlussfolgerung: Der RV nach Mustardkorrektur weist geschlechtsspezifische Unterschiede auf. Männer haben signifikant höhere RV-Masse, wobei mit zunehmender RV-Masse eine Abnahme der EF vergesellschaftet ist, was prognostisch ungünstig sein kann. Die Beurteilung des NT-proBNP-Spiegels sowie eine QRS-Verbreiterung bedarf einer geschlechtsspezifischen Interpretation.

Kardiologischer Langzeitverlauf und Belastbarkeit junger Erwachsener nach Vorhofumkehroperation nach Senning im frühen Säuglingsalter bei Transposition der großen Gefäße (TGA)

P72

H.H. Hövels-Gürich (1), J. Illath (1), K. Ruhl (2), A. Bücken (2),
E.G. Mühler (1), M.-C. Seghaye (1), B.J. Messmer (3)
Kliniken für Kinderkardiologie (1), Radiologie (2),
Herz-Thorax-Chirurgie (3), Universitätsklinik RWTH Aachen

Ziel: Untersuchung von Überlebensrate, klinischem Zustand, Herzrhythmus, Funktion des Systemventrikels (RV) u. Belastbarkeit.

Methodik: 40 konsekutive Pat., geb. 1977–89, OP-Alter 0,1–0,6 Jahre (J); standardisierte klinische Evaluierung, EKG u. Holter-EKG, Echokardiographie, Herz-MRT, Spiroergometrie, NT-BNP-Bestimmung.

Ergebnisse: Verstorben: 25% (Alter 7,9±7,8 J.); Studienteilnahme: 2/3 der Überlebenden=20 Pat. (kleiner VSD 15%, primär OP einer Subpulmonalstenose (PS) 15%; Alter m=20,1±2,6 J.; männlich 55%). Re-OP 15%; herzwirksame Medikamente 25% (Enalapril, Sotalol, Amiodaron); NT-BNP normwertig 100% (m=35,8±19,4 ng/l); NYHA I 55%, II 45%, III 5%; (Prä-)Adipositas 30% (BMI 25–40); Thoraxasymmetrie 45%; Bein-/Beckenvarizen 20%. Rhythmus: Sinus (SR) 65%, Knoten 15%, Schrittmacher 20%, SVES gehäuft 40%, SVT 10%, VES Lown IVa 20% u. IVb 10%. Echokardiographie: RV-Funktion bei 75% leicht u. 25% mäßig reduziert; Tei-Index erhöht (>0,47) bei 45% (m=0,43±0,19); leichte Tricuspidalinsuff. 100%; leichte Aorteninsuff. 25%; PS 20%; zentrale Venen- oder Baffle-Obstruktion 0%. MRT: RV-Ejektionsfraktion (EF) erniedrigt (<35%) bei 15%, 36–50% bei 65% der Pat. (m=41±7%); Spiroergometrie: max. Leistung 73±18% v. Soll (m=2,2±0,5 W/kg); HF max 85±9% v. Soll (m=166±17 bpm); VO₂ max. 75±11% v. Soll (m=30±7 ml/kg/min). Korrelationen: BMI neg. zu VO₂ u. W/kg; VO₂ pos. zu EF, SR u. HF max.

Schlussfolgerung: Insgesamt gute Langzeitergebnisse, einwandfreie postoperativ-anatomische Verhältnisse. 2/3 der Pat. sind im SR bei recht guter RV-EF. 85% haben eine normale, jedoch unterdurchschnittliche körperliche Belastbarkeit bei erhöhter Adipositas- u. Varikosis-Inzidenz.

Rhythmusstörungen bei Erwachsenen mit d-Transposition der großen Arterien (d-Tga) – Vergleich von Senning- und Mustard-Operationen

P73

K. Weiss, L. Schmitz, J.C. Will, F. Berger
Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Kardiologie, Charité, 13353 Berlin

Einleitung: Mit zunehmendem Patientenalter treten Herzrhythmusstörungen nach Vorhofumkehroperation auf. Mögliche operations-spezifische Unterschiede wurden bei den von uns betreuten Patienten retrospektiv untersucht.

Patienten: 76 Patienten (Alter 23,7±7 Jahre, 18 weiblich, 56 männlich). 54 Senning- (S), 22 Mustard-Patienten (M). Der Betreuungszeitraum betrug im Mittel 19,7±6 Jahre. Die Systemventrikelfunktion ist überwiegend zufriedenstellend mit nur geringer Trikuspidalklappeninsuffizienz. 2 Patienten verstarben im Beobachtungszeitraum.

Ergebnisse: Das Alter bei Operation betrug im Mittel 15,8 Monate. Die Rhythmusstörungen begannen im Mittel 83 Monate postoperativ

Nur noch 14% der Patienten hatten zuletzt einen Sinusrhythmus, 51% einen Vorhof-Ersatzrhythmus (54% M, 37% S), bei 11% lag ein AV-Block III° vor (13% S, 4% M). 30% der Patienten haben einen Herzschrittmacher (9% der M, 48% der S), dabei 13% Dysfunktionen der Vorhofelektrode. Bei 18% sind intraatriale Tachykardien (IART) aufgetreten (20% bei S, 14% bei M). Eine ventrikuläre Extrasystolie ist häufig, ventrikuläre Tachykardien (0% M, 20% S) sind nicht assoziiert mit schlechter Systemventrikelfunktion. Eine antiarrhythmische Therapie erhalten 9% der M und 27% der S. Bei IART 50% erfolgreiche Ablationen.

Schlussfolgerung: Bei der Evaluation von Patienten nach Vorhofumkehroperation im Kindesalter muss unabhängig von der Operationsmethode auf die gleichen Probleme geachtet werden. Allerdings scheint es bei S ein höheres Risiko für behandlungsbedürftige Herzrhythmusstörungen zu geben. Ob dieser Unterschied auf die OP-Methode oder die in unserem Zentrum betreuten Patienten zurückzuführen ist, bedarf weiterer Untersuchungen.

Intensivmedizinische Risikofaktoren nach Operation mit Herzlungenmaschine (HLM-OP) bei älteren Erwachsenen mit zyanotischem angeborenem Herzfehler (zAHF)**P74**

M. Kanaan (1), B. Stiller (1), M. Hübler (2), V. Alexi-Meshkishvili (2), N. Nagdyman (1), R. Hetzer (2), F. Berger (1)
(1) Abt. für Angeborene Herzfehler, (2) Abt. für Herz- und Thoraxchirurgie, Deutsches Herzzentrum Berlin

Einleitung: Es wird untersucht, ob ältere Erwachsene mit zAHF ein erhöhtes Risiko für Niereninsuffizienz und Gerinnungsstörungen in der frühpostoperativen Phase nach HLM-OP haben.

Methodik: Retrospektive Datenerhebung aller Erwachsenen mit zAHF, welche sich nach dem 40. Lebensjahr einer HLM-OP im Deutschen Herzzentrum Berlin unterzogen haben. Untersuchungszeitraum: 01/2001–4/2007. 21 Patienten (13 w, 8 m), mittleres Alter 49 (range 41–67) Jahre. Zehn Fallot-Tetralogie (TOF), 7 Ebstein, 2 DORV und 2 TGA hatten folgende Korrektur-Operationen: 4 Korrektur-Op bei TOF, 12 TKR (Triku-spidalklappenrekonstruktion), 5 PKE (Pulmonalklappenersatz), 1 AKE (Aortenklappenersatz), 1 MKE (Mitralklappenersatz), 1 bid. Glenn-Anastomose, 1 Rastelli, 1 Herztransplantation und 3 zusätzliche SM-Implantationen.

Ergebnisse: Die HLM-Zeit betrug 201 ± 175 Min. Die Thrombozytenzahl sank postoperativ von $204\,000 \pm 61\,000/\mu\text{l}$ präoperativ auf $100\,000 \pm 42\,000/\mu\text{l}$ ($p < 0,001$). Nachblutungen von > 300 ml/qm KÖF in den ersten 24 Stunden traten bei 12 Patienten auf, 2 Patienten benötigten eine Revisionsoperation zur Blutstillung. Die Nachblutungs-menge korrelierte signifikant mit der Thrombozytenzahl postoperativ ($r = -0,45$, $p = 0,05$) sowie mit der HLM-Zeit ($r = 0,7$; $p = 0,001$). Die postoperative Beatmungszeit betrug 40 ± 16 Stunden. Die Kreatininwerte stiegen postoperativ von $0,9 \pm 0,3$ mg/dl auf $1,33 \pm 0,3$ mg/dl ($p = 0,008$), diese hatten eine signifikante Korrelation mit der HLM-Zeit ($r = 0,8$; $p = 0,0001$). 1 Patient benötigte ein Nierenersatzverfahren (CVVH) für 3 Tage. Eine Patientin verstarb intraoperativ bei massiven Blutungen, eine an Tag 29 bei Sepsis.

Schlussfolgerungen: Bei der postoperativen Intensivtherapie muss frühzeitig antizipiert werden, dass ältere Erwachsene mit zyanotischem AHF in Abhängigkeit von der HLM-Zeit ein erhöhtes Risiko für Blutung und Nierenfunktionsstörung haben.

Globale versus regionale Funktionsminderung – Echokardiographische Deformationsanalyse dilatativer und hyper-tropher Kardiomyopathien**P75**

K. T. Laser (1), M. Wendelgass (2), P. Boettler (2), D. Kececioğlu (1)
(1) Klinik für angeborene Herzfehler, HDZ-NRW, Bad Oeynhausen
(2) Abteilung für Kinderkardiologie Universität Freiburg

Einleitung: Die echokardiographische Beurteilung der Längs- und Querachsenbewegung sowie der Rotation bietet einen umfassenden Überblick über das kardiale Kontraktionsverhalten. Wir untersuchten Patienten mit unterschiedlichen Kardiomyopathien mit 2d-Strain, einer Winkel-unabhängigen Gewebe-Doppler-Methode, um globale sowie regionale Funktionsveränderungen zu quantifizieren und Korrelationen zu anderen pathologisch veränderten Variablen zu finden.

Methodik: 18 DCM- und 9 HCM-Patienten (3 Mo–19 J.) wurden mit Alters-gematchten Probanden verglichen. Ausgewertet wurden EF, Muskelmasse, enddiastolisches Volumen (EDV), Schlagvolumen, globale und regionale Strain- und Strain-Rate-Werte der longitudinalen, radialen und circumferentiellen Deformation sowie die maximale Torsion.

Ergebnisse: Bei DCM waren die systolischen globalen und regionalen Strain- und Strain-Rate-Werte für den linken Ventrikel in allen Bewegungsrichtungen einschließlich Torsion erniedrigt ($p < 0,05$). Korrelationen ergaben sich zwischen Strain-Rate, Muskelmasse und EDV ($p < 0,01$). Die HCM-Patienten wiesen erniedrigte longitudinale Strain-Werte in den basalen bis midseptalen und basal lateralen Segmenten auf ($p < 0,05$). In der segmentalen Analyse der radialen Deformation ergab sich in den anterioren und septalen Segmenten eine Abnahme der radialen Strain-Werte mit Anstieg der circumferentiellen Strain- und Strain-Rate-Werte ($p < 0,05$).

Schlussfolgerungen: Die regionalen und globalen Deformationsparameter sind bei DCM vermindert mit Korrelation der globalen Strain-Rate mit Muskelmasse und EDV. Bei HCM ergab sich eine Reduktion der basalen longitudinalen Deformation sowie eine Abnahme von radialem Strain und Zunahme von circumferentiellen Strain und Strain-Rate im Hypertrophie-Gebiet.

Poster (Case Reports)**Möglichkeiten und Grenzen pränataler kardiologischer Diagnostik****PC67****RPA-LA-Fenster als Ursache für eine exzessive pränatale Volumenbelastung des linken Ventrikels****PC67**

J. Reckers (1), Gembruch (2), M. Schneider (1), B. Wiebe (1), V. Hraska (1), N. Sinzobahamvya (1), E. Schindler (1), C. Fink (1)
Deutsches Kinderherzzentrum Sankt Augustin (1)
Universitäts-Frauenklinik Bonn, Abteilung für Geburtshilfe und pränatale Medizin (2)

Einleitung: Kongenitale kardiale Fehlbildungen führen nur ausnahmsweise bereits intrauterin zu erheblichen hämodynamischen Problemen, die eine sofortige postpartale Intervention notwendig machen.

Methodik: Fallbericht

Beschreibung: Bei einem Neugeborenen wurde pränatal eine Fistel zwischen der rechten Pulmonalarterie und dem linken Vorhof diagnostiziert, die zu einer massiven Volumenbelastung des linken Herzens und zu einer enormen Kardiomegalie mit möglicher Lungenhypoplasie geführt hatte.

Die Geburt erfolgte unter herzchirurgischer, Herzkatheter- und ECMO-Bereitschaft.

Unmittelbar nach Geburt musste das Kind intubiert und mit Katecholaminen behandelt werden. Die Diagnose wurde umgehend durch ein transthorakales ECHO bestätigt, das RPA-LA-Fenster im Herzkatheter passager durch einen Ballonkatheter occludiert und anschließend chirurgisch verschlossen. Gleichzeitig wurde die rechte Pulmonalarterie und der linke Vorhof verkleinert.

Postoperativ war das Kind hämodynamisch stabil, zeigte jedoch die Symptome einer mäßigen Lungenhypoplasie mit eingeschränkter Compliance der Lunge, protrahierter Entwöhnung von der Beatmung und Sauerstoffbedarf für insgesamt 4 Wochen.

Zusammenfassung: Eine große Fistel zwischen Pulmonalarterie und linkem Vorhof ist eine äußerst seltene kongenitale kardial Fehlbildung, die in dem beschriebenen Fall das Kind intrauterin und bei Geburt vital gefährdet hat. Eine exakte interdisziplinäre Planung der peripartalen Versorgung führte zur erfolgreichen Korrektur dieser seltenen Fehlbildung.

Posterprämierung, Schlusswort und Einladung 2008

PC79–PC96

Dilatative Kardiomyopathie als Folge einer exzentrischen Ventrikel-Aktivierung durch eine akzessorische Leitungsbahn

PC79

M. Emmel, N. Sreeram, K. Brockmeier
Klinik für Kinderkardiologie, Uniklinik Köln

Einleitung: Eine akzessorische Leitungsbahn kann zu einer exzentrischen elektrischen Ventrikelaktivierung – im EKG als Präexzitation erkennbar – führen. Andererseits ist bekannt, dass bei Patienten mit Schrittmacherstimulation („Pseudo-Schenkelblock“) oder mit komplettem Schenkelblock eine dilatative Kardiomyopathie als Folge der exzentrischen Ventrikelaktivierung entstehen kann.

Patienten: Wir beschreiben 7 Patienten (Alter 12–156 Monate) mit dilatativer Kardiomyopathie, bei denen das EKG eine Präexzitation, vereinbar mit einer para-His gelegenen Leitungsbahn, zeigte. Keiner dieser Patienten hatte eine klinische oder dokumentierte Tachykardie.

Ergebnisse: Bei zwei Patienten bildete sich die Kardiomyopathie zurück, nachdem die Präexzitation im Oberflächen-EKG nicht mehr nachweisbar war. Bei fünf Patienten wurde die akzessorische Leitungsbahn ablatiert. Während der elektrophysiologischen Untersuchung konnte mit üblicher Extrastimulationstechnik bei keinem Patienten eine Tachykardie ausgelöst werden. Bei vier dieser Patienten war eine rechtseitige para-His gelegene Leitungsbahn, bei einem eine fasciculo-ventrikuläre Leitungsbahn ablatiert worden. Bei dreien wurde zum Zeitpunkt der elektrophysiologischen Untersuchung eine Myokardbiopsie entnommen, die jeweils keine Pathologie zeigte. Nach der Ablation normalisierten sich linksventrikuläre Dimensionen und Funktion jeweils innerhalb der ersten drei Wochen.

Schlussfolgerungen: Die exzentrische elektrische Aktivierung des Ventrikelmyokards infolge einer akzessorischen Leitungsbahn kann neben dem elektrischen Remodeling auch ein mechanisches Remodeling mit Entwicklung einer Kardiomyopathie verursachen. Bei Persistenz der exzentrischen elektrischen Ventrikelaktivierung/Präexzitation ist eine Ablation der akzessorischen Leitungsbahn kurativ und ermöglicht ein reverses Remodeling des Ventrikelmyokards.

Reversible dilatative Kardiomyopathie bei extremer chronischer Anämie (Hb 1,1 g/dl)

PC80

V. Gravenhorst (1), C. Jux (1), S. Kietz (2), T. Paul (1)
Abt. Päd. Kardiologie u. Intensivmedizin (1),
Abt. Päd. Hämatologie u. Onkologie (2),
Georg-August-Universität Göttingen

Hintergrund: Die chronische Herzinsuffizienz ist häufig mit einer Anämie assoziiert; andererseits kann eine chronische Anämie die Ursache einer Herzinsuffizienz sein. Die Fanconi-Anämie ist eine seltene autosomal rezessiv vererbte Krankheit, die durch eine progrediente Knochenmarkaplasie, angeborene Skelettfehlbildungen und ein erhöhtes Malignomrisiko gekennzeichnet ist.

Kasuistik: Ein 12-jähriges dystrophes Mädchen (21 kg, 139 cm, BMI 11) mit Fanconi-Anämie, deren Eltern seit 6 Jahren jegliche Behandlung ablehnten, wurde somnolent auf die pädiatrische Intensivstation aufgenommen. Bei einer Ruheherzfrequenz von 160/min zeigte das initiale Labor eine extreme Panzytopenie (Hb 1,1 g/dl, Hkt 3%, Thrombo 7000/μl, Leuko 3800/μl), eine respiratorisch teilkompensierte Laktatazidose (pH 7,2, pCO₂ 16,6 mmHg, Laktat 13,3 mg/dl) und ein NT-proBNP von 11 273 ng/l (Norm < 200 ng/l). In der Echokardiographie zeigte sich eine deutliche Erweiterung des linken Ventrikels (LVed 49 mm) mit eingeschränkter systolischer Pumpfunktion (LV-FS 20%, LV-EF 42%) und geringer relativer AI und MI. 3D-Echokardiographie und Tissue-Doppler zeigten eine erhaltene myokardiale Synchronie. Im EKG fanden sich eine Linksherzbelastung (Sokolow Index 6,5 mV) und linkspräkordiale Erregungsrückbildungsstörungen. Nach Bluttransfusionen kam es über 4 Monate zu einer Besserung der Kontraktilität (FS 27%) und Abnahme der Ventrikeldimensionen (LVed 44 mm) bei kompetenter Aorten- und Mitralklappe. Das NT-proBNP war nach 1 Woche auf 2390 ng/l rückläufig.

Schlussfolgerungen: Die Kasuistik belegt, dass (a) ein Kreislauf bei langsamer Adaptation selbst mit extrem niedrigem Hb-Wert (1,1 g/dl) aufrecht erhalten werden kann, (b) eine chronische Anämie auch im Kindesalter zu einer deutlichen dilatativen Kardiomyopathie führen kann und (c) diese unter Therapie partiell reversibel ist.

Eine neue R384T Mutation im PRKAG2 Gen führt zu ventrikulärer Präexzitation, linksventrikulärer Hypertrophie und rechtsatrialer Glykogenose

PC81

S. Klaassen (1, 2), H. Koch, L. Schmitz (2), M. Gutberlet (3),
G. Stoltenburg (3), S. Probst (1), B. Opgen-Rhein (2), L. Thierfelder (1),
F. Berger (2), J. C. Will (2)
(1) Max-Delbrück-Centrum für Molekulare Medizin, Berlin
(2) Klinik für Pädiatrie m.S. Kardiologie, Charité, Berlin
(3) Charité, Berlin

Mutationen im PRKAG2-Gen, das für die γ 2-regulatory subunit der AMP-activated protein kinase kodiert, sind mit ventrikulärer Präexzitation, linksventrikulärer Hypertrophie und AV-Überleitungsstörungen assoziiert. PRKAG2 reguliert ATP-abhängige metabolische Schritte und Mutationen führen histopathologisch zu einer Glykogenspeichererkrankung. Wir berichten von einem besonderen Phänotyp der Erkrankung bei einer 12-jährigen Patientin mit einer neuen R384T Mutation. Im EKG liegt eine Kombination von Sinusbradykardie, kurzem PR-Intervall, AV-Dissoziation und Rechtsschenkelblockbild vor. Es besteht echo- und angiokardiographisch eine ausgeprägte rechtsatriale Myokardhypertrophie mit einer im MRT sichtbaren breitbasigen Verbindung zwischen rechtsatrialem und rechtsventrikulärem Muskelgewebe. Eine rechtsatriale Biopsie zeigte eine deutliche Glykogenspeicherung. Supraventrikuläre Tachykardien machten eine Einstellung auf Propafenon erforderlich. Es sind bei elektrophysiologischen Untersuchungen rechtsatrial insgesamt 7 zusätzliche, vorwiegend antegrad leitende Leitungsbahnen festgestellt worden, von denen 4 ablatiert wurden. Innerhalb der letzten zwei Jahre kam es zu einer massiven linksventrikulären Hypertrophie (IVSD 35 mm, PWD 30 mm). Wir konnten einen neuen heterozygoten Basenaustausch G nach C im Exon 11 des PRKAG2-Gens identifizieren (c.1241G>C), der zu einem Aminosäureaustausch von Arginin zu Threonin (R384T) führt. Der vorliegende molekulare Defekt hat möglicherweise die normale Regression von Muskelgewebe während der atrioventrikulären Septierung gehemmt.

Tissue Doppler Imaging zeigt regionale Unterschiede für die Entwicklung von strain und velocity bei Patienten mit infantilem Morbus Pompe unter Enzyersatztherapie im Langzeitverlauf

PC82

D. Schmidt (1), K.J. Hagel (1), A. Hahn (2), D. Schranz (1)
Kinderherzzentrum Gießen (1), Neuropädiatrie (2),
Universitätsklinik Gießen

Einführung: Die infantile Form des Morbus Pompe, die Glykogenose II, basiert auf einem Mangel des lysosomalen Enzyms saure Alpha-Glucosidase (GAA) und zeigt klinisch generalisierte Myopathie und hypertrophe Kardiomyopathie mit Tod im Säuglingsalter. Seit einigen Jahren existiert eine intravenöse Enzyersatztherapie (ERT), zugelassen 2006.

Patienten: Wir berichten über 2 Kinder, die seit 19 und 24 Monaten in unserer Klinik behandelt werden. Beide fielen mit hypertropher Kardiomyopathie auf, es wurde ein M. Pompe diagnostiziert. Eine ERT wurde mit 2 bzw. 4 Monaten begonnen.

Methode: Echokardiographische Untersuchungen mit Gewebsdoppler (TDI) wurden vor Therapiebeginn, sowie im Verlauf in monatlichen Abständen durchgeführt.

Ergebnisse: Echokardiographisch zeigte sich unter ERT eine Normalisierung der Hypertrophie nach 6–8 Monaten. Bereits deutlich früher fand sich ein Anstieg der systolischen und diastolischen Gewebeschwindigkeiten (velocities), die auch nach Normalisierung der Wanddicke weiter zunahm. Es zeigten sich regionale Unterschiede sowie zeitlich verschiedene Verläufe für systolische und diastolische Velocity. Auch nach Erreichen eines Steady State der Velocity stiegen die Strainwerte weiter an.

Sowohl die TDI Daten als auch der klinische Verlauf zeigen eine günstigere Entwicklung bei dem Pat. mit früherem Therapiebeginn.

Schlussfolgerung: ERT bietet wesentliche Verbesserung bzgl. klinischem Verlauf und längerem Überleben. Gewebsdoppler zeigt sich als sensitive Diagnostikoption bzgl. der kardialen Funktion in zeitlicher und regionaler Hinsicht. In Hinblick auf eine effektive, aber teure und zeit- aufwendige neue Therapieform sollten detaillierte Untersuchungen an größeren Patientenzahlen im Rahmen einer Multizenterstudie erfolgen.

Neue genetische Variante eines Long QT-Syndroms (LQTS) mit variabler klinischer Ausprägung in einer Großfamilie

PC83

B. Nagel (1), B. Rotman (2), E. Schulze-Bahr (3),
A. Fandl (1), A. Beitzke (1)

Klin. Abt. für Päd. Kardiologie (1) und Kardiologie (2),
Med. Universität Graz, Klin. Abt. für Kardiologie (3),
Med. Universität Münster

Einleitung: Lange QTc-Zeiten, Geschlecht und Genotyp werden zur Risikovorhersage für LQTS-Patienten verwendet. Es ist unklar, ob eine individuelle Prognose innerhalb einer Familie möglich ist.

Patienten: Ein 4 Tage altes Neugeborenes (NG) weist bei einer Abklärung wegen eines Systolicums im EKG eine deutlich verlängerte QTc-Zeit von 0,59 s mit T-Wellen Kerbungen auf. In der Familie sind 5 Personen mit Anfallsleiden bekannt, wovon 2 (2 w) verstorben sind. Die Diagnose eines LQTS wird bei dem NG mit einem Schwartz Score von 5 Pkt. gestellt. Von 31 Familienangehörigen sind bei 12 (3 m, 9 w) die EKG's auffällig: die QTc ist verlängert [531 (450–600)ms], die QT-Dispersion variabel [66 (20–140)ms] und bei 10/12 die T-Wellen-Morphologie auffällig. 19 (13 m, 6 w) haben normale QTc-Zeiten [414 (350–450)ms], normale QT-Dispersionen [32 (20–50)ms] und unauff. T-Wellen. 4/12 LQTS-Patienten (4 w) hatten kardiale Ereignisse. Sie unterscheiden sich nicht in Alter, QTc-, QT-Dispersion und T-Wellen von den LQTS-Patienten ohne kardiale Ereignisse. Bei 2/3 Kindern mit grenzwertiger QTc-Zeit (430–450 ms) demaskiert ein Holter-EKG ein LQTS mit T-Wellen alternans. Die 12 LQTS-Patienten erhalten eine β -Blockertherapie, 2 Frauen zusätzlich einen ICD. Ein molekulargenetisches Familienscreening ergibt ein LQT 2 mit einer bisher nicht beschriebenen Mutation (P72L) bei allen 12 LQTS-Patienten.

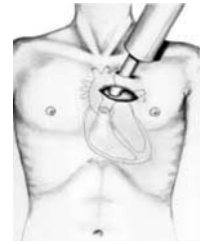
Diskussion: Eine individuelle Risikoabschätzung in unserer Großfamilie ist nicht möglich. LQTS-Patienten haben bei gleicher Mutation mit oder ohne kardiale Ereignisse ähnliche QTc-Zeiten, QT-Dispersionen und T-Wellen-Morphologien. Der einzige identifizierbare Risikofaktor ist das weibliche Geschlecht. Möglicherweise haben Arrhythmietrigger wesentliche Bedeutung für die Prognose. Bei grenzwertig normalen QTc-Zeiten ist das Holter-EKG bei Kindern hilfreich zur Diagnosesicherung.

Hybrid-Implantation eines klappentragenden Stents bei dilatierter Pulmonalarterie – Erstbeschreibung einer minimalinvasiven Technik bei einem 8-jährigen Jungen

PC84

S. Dittrich, F. Beyersdorf, C. Schlensak
Universitätsklinikum Freiburg

Bei dem 8-jährigen 35 kg Jungen bestand 7 Jahre nach transanulärer Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie eine hochgradige Pulmonalinsuffizienz mit Dilatation des Pulmonalarterienstammes auf 27–28 mm. Eine 29 mm gestentete Shell high-Prothese (Schweine-aorta) wurde über eine obere quere Mini-thorakotomie transpulmonal implantiert und mit äußeren Nähten fixiert. Die Implantation erfolgte während schneller rechts ventrikulärer Schrittmacherstimulation. Eine femoral implantierte HLM und die Möglichkeit im Flimmern zu operieren gewährte Prozedursicherheit. Die Vorteile der neuen Technik liegen im weiten Indikationsbereich und der geringen Invasivität: Mit den bis 32 mm verfügbaren Stent-Prothesen können zahlreiche Patienten mit dilatierten RVOT versorgt werden. Die äußere Naht-Fixierung des Stents erlaubt dieses auch bei elastischen Pulmonalarterien. Die Implantationstechnik erfordert keine großflächige Präparation mit entsprechend reduziertem Blutungs- und Infektionsrisiko. Eine Ventrikulotomie mit entsprechendem späteren Arrhythmierisiko wie beim transapikalen rechtsventrikulären Zugang wird vermieden. In der Handhabung technisch verbessertes Implantationsgerät wird den Eingriff in der Zukunft vereinfachen.



Stenting eines restriktiven Foramen ovale bei kritischer neonataler Linksobstruktion

PC85

A. Eicken (1), G. Balling (1), P. Gildein (1), M. Vogt (1),
W. Sebening (1), J. Hess (1)

(1) Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler,
DHZ München

Einleitung: Ein Patient mit kritischer Linksobstruktion und restriktivem Foramen ovale (rPFO) ist ein neonataler Notfall. Häufig ist eine Norwood-Operation noch nicht möglich und die alleinige Atrioseptektomie ist risikoreich. Eine Ballonatrioseptostomie kann zu einem Vorhofeinriss führen (kleiner linker Vorhof – LA, verdicktes Septum). Wir berichten über erfolgreiche Palliativentlastung des LA durch einen Stent in das rPFO.

Patienten und Ergebnisse: Zwei männliche Neugeborene (hypoplastische Linksherzsyndrom und kritische valvuläre Aortenstenose) zeigten am ersten Lebenstag eine komplett weiße Lunge im Röntgenbild und benötigten bei instabilem Kreislauf sofortige Behandlung. Trotz intensiver Beatmung (FiO₂ 1.0, pinsp > 30 mmHg) und Gabe von surfactant und Prostaglandin konnte keine Verbesserung der Gesamtsituation erreicht werden. Echokardiographisch zeigten beide Kinder ein stark restriktives PFO (delta P > 15 mmHg). Das Kind mit HLHS wurde primär gestent (Guident 12×3,5 mm). Bei dem Patienten mit AoS konnte nach Ballondilatation der Aortenklappe keine Verbesserung erreicht werden. Erst nach Stentimplantation (Guident 12×4 mm) stabilisierte sich der Kreislauf. Nach einigen Tagen konnten beide Kinder in gebessertem Zustand operiert werden (Norwood OP, gefensterter ASD-patch und Duktusverschluss).

Zusammenfassung: Durch Stent-Implantation kann eine kritische Restriktion am Foramen ovale bei Patienten mit kritischer Linksobstruktion erfolgreich behandelt werden. Wenn der linke Vorhof mit einem Draht erreicht werden kann ist dieser Eingriff sicher und schnell ohne vorherige Maßnahmen (Vordilatation, Brockenbrough) durchführbar.

Penetration eines Amplatzer-Occluders in die rechts- und linksatriale Wand mit Arrosion des nichtkoronaren Sinus Valsalva in einem 9 Jahre alten Jungen mit Marfan-Syndrom

PC86

F. Löffelbein (1), C. Schlensak (2), S. Dittrich (1)

Klinik für pädiatrische Kardiologie und angeborene Herzfehler, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Freiburg (1)
Abteilung für Herz- und Gefäßchirurgie, Universitätsklinik Freiburg (2)

Fallbericht: Im Alter von 4 Jahren wurde bei unserem Patienten ein 22 mm großer Atrium-Septum-Defekt mit einem 24 mm Amplatzer septal Occluder erfolgreich verschlossen. Bei diesem Patienten war außerdem ein Marfan-Syndrom bekannt. Folgeuntersuchungen zeigten gutes Ergebnis des interventionellen Verschlusses, allerdings zeigte sich eine für das Marfan-Syndrom typische erhebliche Zunahme des Aortenwurzeldurchmessers, so dass eine entsprechende Korrekturoperation indiziert war. Im intraoperativen Situs zeigte sich eine Penetration des Amplatzer-Occluders in das Dach des rechten Vorhofes, die Wand des linken Vorhofes und in den nichtkoronaren Aortensinus. Der Occluder wurde entfernt, die Vorhofdefekte übernäht, der ASD verschlossen und der Coronarsinus mit einem Dacron-Patch rekonstruiert.

Schlussfolgerungen: Wir beschreiben den ersten Fall eines Patienten mit Marfan-Syndrom und ASD nach einem interventionellen Verschluss. Aufgrund der pathologischen Veränderungen des Bindegewebes im Sinne einer Bindegewebsschwäche, wie sie für ein Marfan-Syndrom typisch ist, konnte der Occluder möglicherweise anliegende Strukturen leichter verletzen, als in gesunden Patienten. Amplatzer-Occluder sollten daher in Patienten mit bekanntem Marfan-Syndrom mit großer Umsicht eingesetzt werden, um frühe Komplikationen wie die oben beschriebenen zu vermeiden. Engmaschige Verlaufskontrollen sind notwendig, um diese frühzeitig zu erkennen.

Isolierter Ductus-Stent bei LV- und Aortenbogenhypoplasie: Palliative Intervention als Strategie zum Erreichen einer biventrikulären Korrektur

PC87

S. Schoof (1), A. Görler (2), T. Breyermann (2) A. Wesse (1), H. Bertram (1)

Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin (1); Kinderherzchirurgie THG (2); MHH

Einleitung: Bei Herzfehlern, die wegen der ausgeprägten Hypoplasie von linkem Ventrikel (LV) und Aortenbogen (AoB) primär einer univentrikulären Palliation mit hohem perioperativem Risiko zuzuführen wären, kann durch Katheterinterventionen eine biventrikuläre Korrektur doch noch erreicht werden.

Fallbericht: Wir berichten über 2 Neugeborene (2,3 bzw. 3,1 kg GG) mit hypoplastischem LV (Mitralklappenhypoplasie, linksventrikulärer Ausflusstraktobstruktion) sowie Hypoplasie des Aortenbogens mit Isthmusstenose (ISTA) und ductusabhängiger Systemkreislaufzirkulation. Wir entschieden uns, die Systemzirkulation per rechts-links Shunt via Ductus arteriosus (PDA) interventionell temporär zu sichern, um dem LV so Zeit zum Wachsen zu geben. Nach initialer PGE-Gabe erfolgte am 12. bzw. 15. Lebensstag die antegrade Implantation eines 4 mm Koronar-Stents (Medtronic Driver®) in den PDA. Nach dieser interventionellen Palliation konnte bei beiden Kindern ein Wachstum der linken Herzhälfte und ein zufriedenstellendes Gedeihen erreicht werden. Über mehrere Wochen stellte sich eine Shuntumkehr über den PDA i. S. eines dominierenden links-rechts Shunts ein. Nach 16 bzw. 6 Wochen wurde elektiv eine chirurgische Resektion der Isthmusstenose, Augmentation des distalen Aortenbogens und ein PDA-Verschluss durchgeführt. Die intra- und postoperativen Verläufe gestalteten sich problemlos.

Schlussfolgerung: Bei isolierter LV- und Aortenbogenhypoplasie sichert die Implantation eines Stents in den PDA die Systemperfusion via rechts-links Shunt in der Neonatalzeit. Die sich langsam einstellende Shuntumkehr führt binnen weniger Wochen zur einer Volumenbelastung des LV, der schließlich die Größe erreicht, bei der eine problemlose biventrikuläre Korrektur vor dem 6. Lebensmonat durchgeführt werden kann.

Coilverschluss von aortopulmonalen Kollateralen zur Therapie eines spät persistierenden Chylothorax nach cavopulmonaler Anastomose

PC88

A. Eicken (1), T. Genz (1), F. Wild (2), G. Balling (1), C. Schreiber (3), J. Hess (1)

(1) Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler und (3) Klinik für Herz und Gefäßchirurgie, DHZ München
(2) Kinderklinik Neuburg and der Donau

Einleitung: Persistierender Chylothorax nach einem herzchirurgischem Eingriff ist eine seltene aber ernste Komplikation. Wir berichten über eine erfolgreiche Behandlung des Chylothorax durch Coilokklusion von multiplen aortopulmonalen Kollateralen bei einer Patientin mit funktionell univentrikulärem Herzen.

Fallbericht: Drei Monate nach Anlage einer partiellen cavopulmonalen Anastomose bei Double Outlet Right Ventricle mit hypoplastischem linken Ventrikel, Mitralklappenstenose, d-TGA und Pulmonalstenose und zunächst problemlosem postoperativem Verlauf wurde ein 7 Monate altes Mädchen (6,4 kg) mit Chylothorax und Zyanose aufgenommen. Neonatal war ein rechtsseitiger BT-Shunt angelegt worden. Chylusdiät (MCT) war nicht erfolgreich. Die arterielle SaO₂ betrug 69%, der Druck in der SVC 16 mmHg (transpulm. Grad.: 10 mmHg). Eine Stenose der cavopulmonalen Anastomose wurde ausgeschlossen. Es bestanden massive Kollateralen ausgehend von der rechten A. subclavia zur rechten Lunge. Somatostatin (i.v.) und komplett parenterale Ernährung waren nicht erfolgreich (weiter >100 ml Chylusverlust tgl). Schließlich wurden die Kollateralen mit insgesamt 5 Mikorcoils verschlossen. Der mittlere SVC Druck fiel auf 11 mmHg und die Drainagen konnten nach zwei Tagen entfernt und das Mädchen fünf Tage später entlassen werden. Die Patientin wartet jetzt auf die Komplettierung zur TCPC (SaO₂ 80–85%).

Zusammenfassung: Wir berichten über die erfolgreiche Behandlung eines spät auftretenden Chylothorax mit Coilverschluss multipler aortopulmonaler Kollateralen.

Temporäre Palliation bei einem Frühgeborenen mit 1200 g und totaler Lungenvenenfehlmündung in die Pfortader durch einen interventionellen portocavalen Shunt

PC89

J. Breuer (1), U. Herberg (1), N. Sreeram (4), J. Schirmermeister (1), I. Heinze (3), A. Welz (2), C. Schmitz (2)

Abt. Kinderkardiologie (1), Klinik für Herzchirurgie (2), Klinik für Anästhesiologie (3), Univ. Bonn; Klinik für Kinderkardiologie (4), Univ. Köln

Einleitung: Bei sehr kranken, untergewichtigen Frühgeborenen (FG) mit komplexen Vitien verbietet sich häufig eine Herz-Lungen-Maschinen-Operation. Wir stellen ein Beispiel für ein alternatives Vorgehen vor.

Falldarstellung: Es handelte sich um ein FG der 31. Woche mit einem Gewicht von 1200 g und einem Heterotaxiesyndrom mit unbalanzierter atrioventrikulärer Septumdefekt, Transpositionsstellung der großen Gefäße, Pulmonalatriesie und totaler Lungenvenenfehlmündung vom infrakardialen Typ. Der Pulmonalvenenkonfluens mündete in die V. portae (VP). Aufgrund einer Verschlechterung durch zunehmende Lungenvenenstauung entschlossen wir uns am 17. Lebensstag zur interventionellen Herstellung eines portocavalen Shunts. Dazu wurde von der V. jugularis aus mit Hilfe eines transeptalen Punktionsbesteckes nach Sondierung einer linksseitigen Lebervene die stark vergrößerte VP punktiert. Über den eingelegten Wechseldraht erfolgte die Implantation von 3 Stents in das Leberparenchym zur Herstellung einer Verbindung zwischen VP und V. cava inferior (Abb.: Angiographie mit Kontrastmittelinjektion in die VP). Nach dem Eingriff hat sich das Kind rasch cardio-pulmonal erholt und gut an Gewicht zugenommen.



Schlussfolgerungen: In Einzelfällen kann eine temporäre Palliation mittels Katheterintervention zur klinischen Stabilisierung und Erzielung eines ausreichenden Gewichts hilfreich sein.

Transcatheter closure of coronary artery fistulae in children – indication and different approaches**PC90**

W. Knirsch, R. Hoop, O. Kretschmar
University Children's Hospital, Division of Paediatric Cardiology,
University Zurich, Switzerland

Background: Coronary artery fistulae (CAF) can cause infective endocarditis, coronary steal, myocardial infarction, congestive heart failure, progressive aneurysmal dilatation, rupture and even death. Elective closure of significant CAF is indicated in symptomatic patients with hemodynamic relevant left-to-right shunt. **OBJECTIVE:** To overview the technical possibilities in transcatheter closure of CAF in children.

Methods: Three cases of transcatheter closure of CAF are described.

Results:

	Pat. 1	Pat. 2	Pat. 3
Age	9 days	3 1/2 years	4 1/2 years
Clinical signs	Severe (congestive heart failure)	Mild (heart murmur)	Mild (heart murmur)
Anatomy	LCA (R. circumflexus) → distal CS	RCA → proximal aneurysm → RA/LA	RCA → distal aneurysm → apical RV
Qp:Qs	3.2:1	1.2:1	2.9:1
Approach	Retrograde	Antegrade	Transarterial antegrade
Device	Cook detachable coil	Amplatzer vascular plug	Amplatzer duct occluder
Anti-coagulation	Enoxaparin, acetylsalicylic acid	Phenprocoumon, acetylsalicylic acid	Phenprocoumon
Outcome	Good, after 4 months complete closure of CAF, reduction of RV size and LCA dilation	Good, after 45 min complete closure of CAF, normalization of RV size during follow up	Device dislocation, operative device removal, closure of CAF, closure of RCA during follow up, but sufficient collateralisation LCA RCA

Conclusions: The three cases of hemodynamic relevant CAF represent the wide spectrum of transcatheter closure of CAF. It has to be decided very individually in every single case when and how to close the CAF. Although procedural risks exist, transcatheter occlusion of CAF is the recommended primary therapy, even in neonates. But different approaches with different occluder devices are needed.

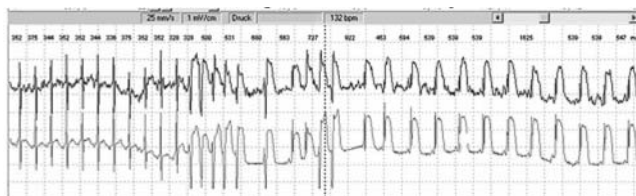
Entfernung temporärer SM-Drähte: Eine ungefährliche postoperative Prozedur?**PC91**

S. Schoof (1), U. Grosser (1), M. Sasse (1), H. Bertram (1),
M. Ono (2), T. Breyman (2), A. Wessel (1)
Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin (1);
Bereich Kinderherzchirurgie THG (2); MH-Hannover

Einleitung: Die Entfernung von temporären SM-Drähten nach kardiochirurgischen Eingriffen ist eine Standardprozedur im kinderardiologischen Alltag.

Fallbericht: Wir berichten über ein 4 Wochen altes männliches Neugeborenes mit d-TGA. Im Alter von 4 Wochen wurde aufgrund einer Koronaranomalie eine Mustard-Prozedur erfolgreich durchgeführt. Der postoperative Verlauf gestaltete sich mit Phasen supraventrikulärer Tachykardien und prolongierter Entwöhnung vom Respirator kompliziert. Am 18. postoperativen Tag sollten die temporären SM-Drähte entfernt werden. Aufgrund der langen Verweildauer der SM-Drähte war eine Entfernung nicht möglich, sodass diese letztendlich unter Zug durchtrennt werden mussten. Während der Prozedur traten keine klinischen Auffälligkeiten auf. In einem LZ-EGK, das zum Zeitpunkt der Drahtentfernung abgeleitet wurde, konnten ventrikuläre Salven und anschließend über einen Zeitraum von ca. 2 min ausgeprägte ST-Hebungen dokumentiert werden. Ihr Auftreten korrelierte mit dem Zeitpunkt der „Entfernung“ der SM-Drähte.

Fazit: SM-Draht-Entfernung ist keine ungefährliche Prozedur und sollte immer unter EKG-Monitoring von erfahrenen Personen durchgeführt werden.

**Sehr späte Korrektur angeborener Herzfehler mit shuntassoziierter Pulmonaler Hypertension – Eine Kasuistik****PC92**

F. T. Riede, M. Kostelka, I. Dähnert
Herzzentrum, Universität Leipzig, Leipzig

Einleitung: Häufig wird bei Patienten mit sehr lange bestehendem Shuntvitium vom Vorliegen einer Eisenmenger-Reaktion ausgegangen, womit die Einschätzung verbunden ist, dass eine Korrektur-Operation nicht mehr möglich ist. Wir berichten über einen Patienten, bei dem moderne interventionelle und medikamentöse Therapieverfahren dennoch eine späte Korrektur ermöglichten.

Kasuistik: Ein Patient mit bekanntem, bisher als inoperabel eingeschätzten Atrioventrikulären Septumdefekt stellte sich im Alter von 21 Jahren mit ausgeprägter Herzinsuffizienz (NYHA III) und diskreter Untersättigung (SpO₂ 93%) vor. Der pulmonale Gefäßwiderstand lag bei 16 Wood-Einheiten×m², zeigte allerdings eine ausgeprägte erhaltene Reagibilität auf pulmonale Vasodilatoren. Im Anschluss an die komplikationslose operative Teilkorrektur mit fenestriertem Verschluss des VSD-Anteils traten unter Behandlung mit Sauerstoff, inhalativem Stickstoffmonoxid, inhalativem und intravenösem Prostacyclin und oralem Endothelinrezeptorantagonisten (ETRA) keine pulmonalhypertensiven Krisen auf. Ein Auslassversuch der Heimsauerstoffbehandlung nach 6 Monaten wurde gut toleriert. Nach 16 Monaten konnte der Rest-VSD komplikationslos verschlossen werden (Amplatzer mVSD-Occluder, 6 mm). 3 Jahre postoperativ ist der Patient in gutem Allgemeinzustand und normal belastbar. Der über eine geringe Trikuspidalklappeninsuffizienz geschätzte rechtsventrikuläre Druck liegt bei 40 mmHg.

Diskussion: Die verbesserten Behandlungsmöglichkeiten der pulmonalarteriellen Hypertension, insbesondere der Einsatz von ETRA, eröffnen die Möglichkeit der Reversibilität einer zuvor als „irreversibel“ eingeschätzten shuntassozierten Erhöhung des pulmonalen Gefäßwiderstandes und im Einzelfall die stufenweise kombinierte chirurgische und katheterinterventionelle korrigierende Therapie auch bei bisher als inoperabel eingeschätzten Patienten.

Späte Korrektur angeborener Herzfehler mit shuntassoziierter Pulmonaler Hypertension – Eine Kasuistik**PC93**

F. T. Riede, M. Kostelka, I. Dähnert
Herzzentrum, Universität Leipzig, Leipzig

Einleitung: Traditionell wird bei Patienten mit lange bestehendem Shuntvitium – insbesondere nach eingetretener Shunt-Umkehr – eine Eisenmenger-Reaktion diagnostiziert, womit die Einschätzung verbunden ist, dass eine Korrektur-Operation nicht mehr möglich ist. Wir berichten über einen Patienten, bei dem moderne interventionelle und medikamentöse Therapieverfahren dennoch eine späte Korrektur ermöglichten.

Kasuistik: Eine Knabe mit seit Geburt bekanntem Shuntvitium (nicht restriktiver Ventrikelseptumdefekt (VSD) und Vorhofseptumdefekt (ASD)) stellte sich im Alter von 4 9/12 Jahren mit ausgeprägter Herzinsuffizienz (NYHA III) und Untersättigung (SpO₂ 83%) vor. Nach Beseitigung einer Stenose der linksseitigen Lungenvenen (Stent) und dreimonatiger Heimsauerstoff-Behandlung lag der pulmonale Gefäßwiderstand (Rp) bei 14 Wood-Einheiten×m² mit allerdings erhaltener Reagibilität auf pulmonale Vasodilatoren. Im Anschluss an die Nachdilatation einer relativen (wachstumsbedingten) Stenose des Stents erfolgte im Alter von 6 Jahren komplikationslos die operative Teilkorrektur mit fenestriertem ASD- und VSD-Verschluss. Postoperativ traten unter sequentieller Behandlung mit Sauerstoff, inhalativem Stickstoffmonoxid, intravenösem Prostacyclin und oralem Endothelinrezeptorantagonisten (ETRA) keine pulmonalhypertensiven Krisen auf. Im Alter von 7 11/12 Jahren ist der Patient deutlich besser belastbar (NYHA I). SpO₂ und Rp (3,5 U×m²) haben sich normalisiert. Auf den geplanten interventionellen Verschluss des Rest-VSD konnte bei Spontanverschluss verzichtet werden.

Diskussion: Die verbesserten Behandlungsmöglichkeiten der pulmonalarteriellen Hypertension, insbesondere der Einsatz von ETRA, beeinhalteten die Möglichkeit der Reversibilität einer zuvor als „irreversibel“ eingeschätzten shuntassozierten Erhöhung des Rp und im Einzelfall die Korrektur auch bei Patienten, die bisher als inoperabel galten.

**Erfolgreiche Behandlung mit inhalativem rtPA
und intravenösem/inhalativem Ilomedin
bei plastischer Bronchitis nach Fontanoperation**

PC94

B. Franzbach, G. Krings, B. Niggemann, H. Ringe, F. Berger
Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Kardiologie, Charité Berlin

Einleitung: Die plastische Bronchitis ist eine seltene schwerwiegende Komplikation mit hoher Mortalität nach Fontanoperation. Bezüglich der therapeutischen Möglichkeiten gibt es Einzelfallbeschreibungen mit unterschiedlichen Strategien (Heparinisierung, Steroide, inhalative DNase, Sildenafil, Bosentan, Hämodynamikverbesserer, Urokinaseinhalation etc.). In der Literatur sind bisher lediglich zwei Behandlungsversuche mit inhalativem rt-PA beschrieben.

Patientenvorstellung: Acht Monate nach extrakardialer Fontanoperation entwickelte eine 5-jährige Patientin mit Trikuspidal- und Pulmonalklappenatriesie eine plastische Bronchitis. Bei respiratorischer Insuffizienz erfolgte eine zunächst diskontinuierliche CPAP-Atemunterstützung, und mehrfache bronchoskopische Exzision der Bronchialausgänge, sowie eine MCT-Diät. Bei fehlender Besserung wurde eine Inhalationstherapie mit rtPA (0,28 mg/kg initial 4-stündlich) begonnen, sowie aufgrund eines erhöhten pulmonalen Widerstands zusätzlich eine intravenöse Ilomedinmedikation (1 ng/kg/min), unter der sich rasch eine Verbesserung der plastischen Bronchitis sowie auch eine Verbesserung der Fontanhämodynamik mit Normalisierung der vorbestehenden Hepatomegalie zeigte. Die kontinuierliche CPAP-Atemunterstützung konnte nach insgesamt 15 Tagen beendet werden. Die rtPA-Inhalation wurde stationär über insgesamt 32 Tage ohne Blutungskomplikationen fortgeführt und die Ilomedintherapie wurde überlappend nach 11 Tagen auf eine orale Sildenafilgabe (1,8 mg/kg/d) umgestellt, die im weiteren Verlauf beibehalten wurde.

Im follow-up von 15 Monaten ergibt sich kein Anhalt für ein Rezidiv der plastischen Bronchitis oder eine beeinträchtigte Fontanhämodynamik.

Fazit: Die plastische Bronchitis ist eine ernsthafte Komplikation bei Fontanhämodynamik, die erfolgreich und komplikationslos mittels rt-PA-Inhalation behandelt werden kann.

**Konnataler alveolo-capilläre Dysplasie (ACD)
mit Aortenisthmusstenose (AIST) als Ursache
einer therapierefraktären persistierenden pulmonalen
Hypertonie des Neugeborenen (PPHN)**

PC95

A. Gamillscheg (1), G. Zobel (1), E. Spuller (2), B. Heinzl (1),
B. Nagel (1), A. Beitzke (1)

Univ.-Klinik für Kinder- u. Jugendheilkunde,
Klin. Abt. für Pädiatrische Kardiologie (1),
Univ.-Institut für Pathologie (2), Graz, Österreich

Einleitung: Die konnatale ACD ist eine äußerst seltene Entwicklungsanomalie des Pulmonalgefäßsystems unklarer Ätiologie (bisher knapp 100 Fallbeschreibungen). Das klinische Bild ist durch eine therapierefraktäre PPHN gekennzeichnet. Nur vereinzelt liegen Berichte von Kombinationen mit angeborenen Herzfehlern vor.

Kasuistik: Nach unauffälliger Schwangerschaft und Geburt wird die Patientin am 1. Lebenstag wegen einer schweren Hypoxämie akut beatmungspflichtig. Die Echokardiographie ergibt eine präduktale AIST und das Bild einer persistierenden fetalen Zirkulation. Nach Korrektur der AIST entwickelt sich bei echokardiographisch gutem Op-Ergebnis trotz maximaler Intensivtherapie eine pulmonal-hypertensive Krise, die zur Einleitung einer ECMO zwingt. Der weitere Verlauf ist durch eine weder klinisch noch echokardiographisch erklärbare PPHN geprägt. Nach einem 2. Entwöhnungsversuch von der ECMO verstirbt die Patientin am 16. Lebenstag. Bei der Autopsie zeigt sich histologisch eine verminderte Anzahl unreifer Alveolen mit verdickten Wänden und rarefizierten Kapillaren, eine Muskularisierung der intraazinären Arteriolen sowie ein abnormer Verlauf von Pulmonalvenen innerhalb des bronchoarteriellen Bündels („misalignment of pulmonary vessels“) ohne Zeichen einer Obstruktion.

Konklusion: Bei Neugeborenen mit angeborenen Herzfehlern und unerklärbarer therapierefraktärer PPHN sollte neben anderen seltenen Ursachen eine ACD differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden. Die rechtzeitige Diagnose durch eine Lungenbiopsie (im Rahmen einer ev. Korrekturoperation) kann dazu beitragen weitere invasive und letztendlich erfolglose Therapien dieser infausten Krankheit zu vermeiden.

**Riesiges linksventrikuläres Divertikulum mit dem Bild
eines zweigeteilten linken Ventrikels**

PC96

B. H. P. Nagel (1), B. Heinzl (1), A. Gamillscheg (1),
E. Sorantin (2), A. Beitzke (1)

Klinische Abteilungen Pädiatrische Kardiologie (1)
und Radiologie (2)

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, Österreich

Hintergrund: Isolierte Divertikula des linken Ventrikels (LVD) sind sehr selten und meist apikal lokalisiert. Der natürliche Verlauf und das optimale Management sind unbekannt.

Patient: Bei einer bisher gesunden 16-jährigen Patientin fielen im EKG monotone VES mit RSB-Muster auf. Diese sistierten bei einer Ergometrie. Die Echokardiographie zeigte einen LV mit guter Funktion, und eine 2. größere anterior gelegene Kammer. Das linke Atrium war vergrößert. In der transösophagealen Echokardiographie waren eine große apikale und eine subaortale Verbindung mit laminarem bidirektionalem Shunt zu sehen. Das MRT demonstrierte eine muskuläre Wand der akzessorischen Kammer mit synchroner Kontraktion zum LV. Es gab keine Hinweise auf einen Perfusionsdefekt oder Narbenbildung. Im Herzkatheter waren LA und LVEDP mit 17 mmHg erhöht. In der selektiven Koronarangiographie ließ sich die LAD in unmittelbarer Nähe zu der muskulären Trennwand zwischen beiden Kammern projizieren.

Diskussion: Patienten mit einem riesigen LVD können asymptomatisch sein und zufällig durch ventrikuläre Rhythmusstörungen auffallen. Für die exakte Diagnosestellung und Entscheidung über das weitere Vorgehen ist eine komplette Diagnostik inklusive Herzkatheteruntersuchung mit selektiver Koronarangiographie und MRT erforderlich. Der vergrößerte LA und erhöhte LVEDP ist durch eine diastolische Funktionsstörung des LV zu erklären. Aufgrund der weiten Kommunikationen zwischen LV und Divertikulum, fehlender ventrikulärer Tachykardien und der Nähe der LAD Koronararterie zur muskulären Trennwand zwischen beiden Kammern wurde von uns ein konservatives Vorgehen ohne Antikoagulation favorisiert. Wegen der unklaren Prognose sind engmaschige Kontrolluntersuchungen mit Echokardiographie und MRT erforderlich.

Autorenregister

39. Jahrestagung der DGPK

(Fettdruck: Erstautoren und Beiträge, in denen diese Erstautor sind.)

- Abdul-Khalig, H. V15, **V24**, V55, V63, V64, V75, V98, P12, P21, P26, P28, P32, P33, P38
- Aicher, D. P28
- Akintuerk, H. V16
- Alexi-Meskishvili, V. . . V15, V64, V100, P14, P74
- Al-Radi, O. V59
- Anelli-Monti, M. V23
- Apitz, C. P34, P35, P57
- Arenz, C.** **V35**, V38, V39, V44
- Arnold, R. V57, P69
- Arsdell, G. v. V59
- Asfour, B. V35, V37, V38, V39, V44, P51
- Aumann, R. V28
- Aurora, P. P23
- Baan, A.** **P33**
- Babu-Narayan, S.V. . . . V61
- Baden, W. V73, V74
- Bahlmann, J. P42
- Balling, G. PC85, PC88
- Bano, M. P53
- Bauer, U. V77, V78
- Bauersfeld, U. V21
- Beitzke, A. V23, PC83, PC95, PC96
- BelAiba, R.S. P6
- Ben Mime, L.** **V41**, **V45**
- Benk, C. P19
- Bennink, G. V17, V41, V45, P57, P59
- Berg, C. V66, P61
- Berger, F. V9, V15, V18, V24, V51, V53, V55, V64, PC81, PC94, V97, V98, V100, P7, P9, P14, P16, P17, P18, P21, P38, P40, P46, P48, P56, P58, P68, P70, P73, P74
- Bernhardt, C.** **P20**, **P30**, **P61**, **P65**
- Bertram, H.** **V13**, **PC87**, **PC91**, **P54**
- Bettendorf, M. P2
- Beyersdorf, F. PC84
- Blanz, U. V62
- Blaszczyk, H.C.** **V35**, **V38**, **V39**
- Blohm, M. V38
- Bocsi, J.** **P1**
- Boettler, P. P75
- Böthig, D. V34, V52
- Botsch, M. V9, P40
- Böttcher, W. P21
- Böttler, P.** **V75**, **P38**
- Breuer, J.** **V13**, **V14**, **V56**, **V66**, **PC89**, **P4**, **P5**, **P20**, **P30**, **P39**, **P61**, **P65**
- Breymann, T.** **V34**, **V52**, **PC87**, **PC91**, **P54**, **P71**
- Brockmeier, K. V17, V41, V45, PC79, P57, P59
- Brown, K. P22
- Bücker, A. P72
- Bunse, D.** **V73**, **V74**, **V74**
- Burch, M. P22, P23
- Busch, U. V77
- Cheatham, J. V57
- Cleuziou, J.** **V42**, **V50**, **P25**
- Cornelsen, J.K. V42
- Czetztritz, G. v. P64
- Däbritz, S. V28
- Dähnert, I.** **V13**, **PC92**, **PC93**, **V102**, **P43**, **P44**, **P45**
- Dalla Pozza, R.** **V25**
- Dandel, M. P68
- Dann, G. V20
- Deisenhofer, I. V22
- Del Nido, P. V28
- Delmo-Walter, E.M. . . . V15
- Dewald, O. P30, P39
- Deyerling, K.-W. V11
- Diebold, I. P6
- Diller, G.P. V54
- Distel, A. P7
- Diterich, J. V25
- Dittrich, S.** **V13**, **PC84**, **PC86**, **P19**
- Djordjevic, T.** **P6**
- Dodge-Khatami, A. V18
- Doll, U.** **V66**, **P20**, **P30**, **P65**
- Drabkin, A. V40
- Drexler, H. P71
- Dubowy, K.-O. V62, V73, V74, V75, P31
- Eberhard, M. P34
- Eichhorn, J. P2
- Eichhorn, J.G.** **V57**, **P69**
- Eicken, A.** **V13**, **V42**, **PC85**, **PC88**
- Elliott, M.J. P23
- Emmel, M.** **V13**, **V17**, **V41**, **V45**, **PC79**, **P57**, **P59**
- Erbel, R. P66
- Esenwein, E. P9
- Estner, H. V22
- Ewert, P.** **V13**, **V15**, **V51**, **V53**, **V97**, **V100**, **P17**, **P46**, **P48**, **P70**
- Exarchos, A. P47
- Eyermann, R.** **P24**
- Faber, R. P62
- Fandl, A. PC83
- Farahwaschy, B.** **P17**
- Fink, C. V35, PC67, P69
- Fink, Ch. V44
- Fischer, G.** **V13**, **V32**, **V60**, **V99**, **P8**, **P11**, **P47**
- Fleck, T.** **P18**
- Fleischmann, B.K. V56
- Flynn, Y. P15
- Foth, R.** **P49**
- Fournier, C. P26
- Franz, A. P61, P65
- Franzbach, B.** **V9**, **PC94**, **P56**
- Freudenthal, F. V28
- Freund, M.W.** **V68**
- Friedrich-Rust, M. P26
- Fröhlig, G. V24
- Früh, S. V18
- Furck, A.K.** **V40**, **P27**
- Gamillscheg, A.** **V23**, **PC95**, **PC96**
- Gass, M.** **V19**, **P35**, **P57**
- Gasser, K.** **V37**, **V39**
- Gatzoulis, M.A. V54, V61
- Gebauer, R.A. V21
- Gebhard, M.M. P3
- Geipel, A. V66, P61
- Gembruch, U. V14, V66, PC67, P61
- Genz, T. PC88
- Gessner, R. P9
- Gildein, P. PC85
- Gitter, R. V13, V101
- Glück, E. P4, P5
- Goerler, H. V52
- Goldman, A. P22
- Gorenflo, M.** **V13**, **V57**, **P2**, **P3**, **P69**
- Görg, R.** **V62**, **P50**
- Görlach, A. P6
- Görler, A. PC87, P54
- Görler, H. V34
- Gratz, A.** **V76**
- Grauhan, O. P68
- Gravenhorst, V.** **PC80**
- Grosser, U. PC91
- Grosse-Wortmann, L.** **V59**
- Gutberlet, M. PC81
- Haas, N. V13
- Haas, N.A.** **P50**, **P52**
- Hagel, K.-J. V16, PC82, P41
- Hager, A.** **V76**, **P29**
- Hagl, S. P2, P3
- Hahn, A. PC82
- Hambusch, J. P1, P45
- Hamel, M. P71
- Hammerschmidt, R. P68
- Handke, R.** **P51**
- Hansen, J.H. P27
- Hansen, T. V58, V60, P8
- Hanslik, A. P63
- Harpes, P. P58
- Hart, C.** **V58**, **V60**, **P8**, **P11**
- Haun, C. V37, V39, V44
- Hausdorf, G. P40
- Haworth, S.G. P15, P23
- Hecker, H. V34
- Heep, A. V66
- Heinze, I. PC89
- Heinzl, B. PC95, PC96
- Heise, G.** **P14**, **P37**
- Hense, H.W. V77
- Herberg, U.** **V14**, **V66**, **PC89**, **P30**, **P39**, **P61**
- Herpel, E. P3
- Herrmann, E. P26
- Herrmann, W. P33
- Hertfelder, H.J. P60

Hess, J.	V22, V76, PC85, PC88, P1, P6, P29, P64	Krane, S.	P25	Otto-Morris, C.	V40
Hessling, G.	V22	Krasemann, T.	P53	Ovrutskiy, S.	V64, V100 , P46
Hetzer, R.	V15, V51, P14, P21, P68, P70, P74	Kretschmar, O.	V13, V18 , PC90, P58	Özcelik, C.	P9
Hill, S.	V57	Kretschmer, A.	V73 , V74	Özpeker, C.	V11
Hindricks, G.	V21	Kriebel, T.	V20 , P42, P49	Pantalitschka, T.	P34
Hinterseer, M.	V28	Krings, G.	V9, PC94, P40, P56	Pasic, M.	P68
Hislop, A.A.	P15	Krissak, R.	P69	Paul, T.	V20, PC80, P42, P49, P55
Hitchcock, F.	V17, V41, V45	Kühne, T.	V53	Peters, B.	V24, V53, V73, V74, V75, V97, V98 , V100, P37, P46, P48
Hofbeck, M.	V19, V73, V74, P34, P35, P57	Lammers, A.E.	P15 , P22 , P23	Peuster, M.	V13
Hofer, A.	V33, V36, V43	Lang, N.	V28	Pfeifer, J.	P28
Hoffmann, U.	P47	Lange, P.E.	V24, P21	Pflaumer, A.	V22
Hoffmann, W.	P28	Lange, R.	V42, V50, P25	Photiadis, J.	V35, V37, V39, V44
Holper, K.	V50, P25	Laser, K.T.	P75	Pistorius, L.	V68
Hölscher, K.	V100	Laser, T.	V62, P50, P52	Plank, C.	P63
Homagk, N.	P62	Lechner, E.	V33, V36, V43 , V101	Posch, M.	P9
Hoop, R.	PC90	Lehmkuhl, H.B.	P68	Prandstetter, C.	V36
Hörer, J.	V42, V50 , P25	Lemmer, J.	P14, P37 , P38	Prayer, R.	P63
Hornung, A.	P20	Lenz, D.	P1	Prêtre, D.	V18
Hoskote, A.	P22	Ley, S.	V57, P69	Probst, C.	P39
Hötzer, K.	V55, P38	Li, W.	V54, V61	Probst, S.	PC81
Hövels-Gürich, H.H.	P67 , P72	Limbach, H.-G.	P32	Prodan, Z.	V42, V50, P25
Hraska, V.	V35, V37, V38, V39 , V44, PC67, P51	Lindinger, A.	V13, P28, P32, P33	Quentin, T.	P49
Hübler, M.	P14, P74	Löffelbein, F.	PC86 , P19	Qureshi, S.	P53
Huebler, M.	V15	Long, F.R.	V57	Rädle-Hurst, T.	V63
Hülser, K.	P31	Lorenz, N.	V102	Rassoulian, D.	V28
Illath, J.	P67, P72	Loukanov, T.	P2	Rastan, A.	P45
Janoušek, J.	V21, P62	Luik, A.	V22	Rattenhuber, J.	V78
Jerosch-Herold, M.	V58, V60, P8, P11	Lunze, F.I.	V64	Rázek, V.	V21
Jung, O.	V32, P27, P47	Lunze, K.	V97 , P17	Reccius, K.	P10
Jussli, M.J.	V38, V44	Mair, R.	V33, V36, V43, V101	Reckers, J.	PC67
Jux, C.	V20, PC80, P42	Männer, J.	P10	Redington, A.	V59
Kabus, M.	V102	Marguardt, T.	P32	Rees, P.	P22
Kaemmerer, H.	V78	Marx, N.	P12	Rentzsch, A.	V24, V55, V63, V75, V98, P12, P26, P38
Kaestner, M.	V35, P51	Maschke Mlczoch, E.	P63	Repp, R.	P36
Kanaan, M.	P21 , P74	Matthies, W.	P50	Rickers, C.	V58, V60 , P8, P11
Karl, E.	V50	Mebus, S.	P17	Riede, F.T.	PC92 , PC93 , V102 , P43, P44, P45
Kauczor, H.-U.	V57, P69	Menke, Th.	P13	Ringe, H.	PC94
Kececioglu, D.	V11, V62, V73, V74, P50, P52, P75	Messmer, B.J.	P67, P72	Röntgen, P.	P71
Kerst, G.	P34 , P35	Meyer, G.P.	P71	Rosenthal, E.	P53
Khalil, M.	P69	Michel-Behnke, I.	V13, V16	Rößler, J.	P7
Kietz, S.	PC80	Miera, O.	V53, V97, V100, P46, P48	Rothe, K.	P62
Kilborn, R.	P31	Misske, J.	P10	Rotman, B.	PC83
Kinzel, P.	P62	Möckel, A.	V102	Rüdiger, H.J.	P69
Kitzmüller, E.	V13	Möller, O.	P55	Ruhl, K.	P72
Klaassen, S.	PC81	Moysich, A.	V53, P46	Salzer-Muhar, U.	P63
Klimpel, H.	P2, P3	Mühler, E.G.	P72	Sames-Dolzer, E.	V33, V36, V43
Knies, R.	V56 , P4, P5	Müller, M.	V55, V63, P38	Sarikouch, S.	P50, P52
Knirsch, W.	V18, V21, PC90 , P58	Müntjes, C.	P66	Sarrazin, C.	P26
Knobl, H.	P31	Nagdyman, N.	V51, V53, V78, P16, P18, P48 , P70 , P74	Sarrazin, U.	P26
Knosalla, C.	P68	Nagel, B.	V23, PC83 , PC95 , PC96	Sasse, M.	PC91
Koch, A.	V13	Nasseri, B.A.	V15	Sauer, U.	P1
Koch, C.	P26	Netz, H.	V25, V28	Schäfers, H.-J.	P28
Koch, H.	PC81	Neudorf, U.	P66	Schäffler, R.	P50, P52
Kohl, T.	V14, P61	Neumayer, S.	P3	Scheewe, J.	V32, V40, V58, V99, P11, P27
Komoda, T.	V51	Niggemann, B.	PC94	Schindler, E.	V35, V37, V38, V39, PC67
Körfer, R.	V11, V62	Niggemeyer, E.	V77, V78	Schirrmeister, J.	V14, V66, PC89, P39
Kostelka, M.	PC92, PC93, V102, P45	Norozi, K.	P10	Schlangen, J.	V99
Kozlik-Feldmann, R.	V28	Nürnberg, J.	V13	Schlensak, C.	PC84, PC86, P19
Kramer, H.-H.	V32, V40, V54, V58, V60, V99, P8, P11, P27, P47	Nützl, S.	P29	Schmaltz, A.	P66
		Oberhoffer, R.	P64		
		Olchvary, J.	P28, P32		
		Ono, M.	V34, V52 , PC91		
		Opgen-Rhein, B.	V9, PC81, P56		

Schmidt, D.	PC82, P41	Stahl, M.	P55	Wahlers, T.	V45
Schmitt, K.	P7, P9	Stein, J.	V15	Wahlers, Th.	V41
Schmitt-Knosalla, I.	P68	Steiner, J.J.	V43	Walter, K.	V13
Schmitz, C.	V14, V25, PC89, P30,	Stelter, J.C.	V37	Walther, T.	P45
	P39, P61, P65	Stiller, B.	V75, P9, P14, P16, P18,	Weber, J.	P36
Schmitz, L.	V9, PC81, P73		P37, P38, P74	Wehsack, A.	P21
Schmitz, T.	P16	Stoffel-Wagner, B.	P20	Weidenbach, M.	P45
Schnackenburg, B.	P11	Stolle, V.	V56	Weig, H.-J.	V19
Schneider, H.	V20, P42	Stoltenburg, G.	PC81	Weiss, K.	P73
Schneider, K.T.M.	V78, P64	Stoutenbeek, P.	V68	Weiss, M.	P16
Schneider, M.	V35, V37, V39,	Strengers, J.	V68	Welschoff, J.	V56
	PC67, P40, P66	Stüber, F.	P30, P39	Welz, A.	V14, PC89, P30, P39
Schneider, M.B.E.	P51, P60	Tamesberger, M.	V33	Wendelgass, M.	P75
Schneider, P.	V102, P1	Tárnok, A.	P1	Weng, Y.	V15, P14, P68
Schölmerich, A.	P31	Tenderich, G.	V11	Wenzel, D.	V56
Scholtz, W.	P52	ter Heide, H.	V68	Wessel, A.	PC87, PC91,
Schoof, S.	PC87, PC91, P54	Theodoratou, G.	V50		P10, P54, P71
Schranz, D.	V16, PC82, P1, P41	Thiemig, D.	V24	Westhoff-Bleck, M.	V52, P71
Schreiber, C.	V42, V50, PC88, P25, P29	Thierfelder, L.	PC81	Wiebe, B.	PC67
Schreieck, J.	V19	Tomasko, M.	V21	Wiebe, W.	P60, P66
Schreier-Lechner, E.	V101	Tomek, V.	V21	Wild, F.	PC88
Schubert, S.	P16, P18, P21	Toussaint-Götz, N.	P60, P66	Wild, L.	P1
Schuck, R.	V24, V98	Trigas, V.	V78	Will, J.C.	V9, PC81, P40, P56, P73
Schulze, V.	V40	Trowitzsch, E.	P13	Wu, J.	V22
Schulze-Bahr, E.	PC83	Tulzer, G.	V33, V36, V43, V101	Wübbolt-Lehmann, P.	P10
Schulze-Neick, I.	V64, V97, P17	Tutarel, O.	P71	Wurm, D.	P32
Schwarz, P.	P28, P33	Uebing, A.	V32, V54, V61, V99, P47	Yelbuz, T.M.	P10
Schwedler, G.	V77	Uhlemann, F.	V13	Yigitbasi, M.	V24, V98
Sebening, Chr.	P2	Ullmann, M.V.	P3	Yoo, S.J.	V59
Sebening, W.	PC85	Ulmer, H.E.	V57, P2, P3, P69	Yun, T.J.	V59
Seghayé, M.-C.	P72	Urschel, S.	V25	Zartner, P.	V13
Seifert-Klauss, V.	V78	Vasilyev, N.	V28	Zeuzem, S.	P26
Sieverding, L.	P4, P5, P34	Vigl, M.	V77, V78	Ziemer, G.	P34, P57
Sigler, M.	V20, P49	Vogel, M.	V75, P38	Zimmer, M.	V15
Siho, K.	V59	Voges, I.	V32, V58, V60, P8	Zimmermann, A.	P64
Sinzobahamvya, N.	V35, V37,	Vogt, M.	V50, V75, PC85,	Zirell, U.	P19
	V38, PC67		P25, P38	Zobel, G.	PC95
Sodian, R.	V28	von Gontard, A.	P12	Zrenner, B.	V22
Sorantin, E.	PC96	Vondrys, D.	V43, V101	zu Knyphausen, E.	V11
Spuller, E.	PC95			Zur, B.	P20
Sreeram, N.	V17, V41, V45, PC79,				
	PC89, P57, P59				