



Trikuspidalatresie im Kindes- und Jugendalter

Harald Bertram (Hannover), Peter Murin (Berlin), Matthias Gorenflo (Heidelberg)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie
und Angeborene Herzfehler am 23.11.2022

1. Geltungsbereich

Kinder mit Trikuspidalatresie von der Fetalzeit bis zur univentrikulären Palliation nach dem Fontan-Prinzip. Der weitere klinische Verlauf wird in der separaten DGPK Leitlinie ‚Funktionell Univentrikuläres Herz im Kindes- und Jugendalter - Vollständige Kreislauftrennung nach dem Fontan-Prinzip‘ adressiert.

2. Methodik

Die Konsensfindung in der Leitlinienkommission erfolgte nach eingehender Literaturrecherche in einem zweistufigen Delphi-Verfahren:

1. schriftlich per E-Mail Umlauf
2. mündliche Konsentierung im strukturierten Gruppenprozess.

Handlungsempfehlungen wurden, soweit möglich, in vier Empfehlungsgrade eingeteilt (Tab. 1).

Formulierung	Empfehlungsgrad	Farbliche Markierung
Soll	Starke Empfehlung	Grün
Sollte	Empfehlung	Gelb
Kann erwogen werden	Empfehlung offen	Grau
Soll nicht / sollte nicht	Nicht empfohlen	Rot

Tabelle 1: Beschreibung der Empfehlungsgrade

Wir möchten darauf hinweisen, dass die ausschließliche Verwendung der männlichen Form im Text explizit als geschlechtsunabhängig verstanden werden soll. Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird daher auf die zusätzliche Formulierung der weiblichen Form verzichtet.

Abkürzungsverzeichnis:

ASD	=	Vorhofseptumdefekt)
AoBo	=	Aortenbogen
AVSD	=	atrioventrikulärer Septumdefekt
BCPA	=	b ilaterale c avo- p ulmonale A nastomose
BCPC	=	b ilateral c avopulmonary c onnection
BSA	=	boda surface area = Körperoberfläche
CPA	=	cavo-pulmonale Anastomose
DAo	=	Aorta descendens
DKS	=	Damus-Kaye-Stansel Anastomose (der prox. PA an die Aorta)
DORV	=	d ouble o utlet r ight v entricle
D-TGA	=	dextro-Transposition der großen Arterien
EF	=	Ejektionsfraktion
HLHS	=	hypoplastisches Linksherzsyndrom
IAA	=	Interrupted a ortic a rch = unterbrochener Aortenbogen)
ISTA	=	Aortenisthmusstenose
I-SVC	=	l eft s uper v ena c ava = linksseitige obere Hohlvene
LAMA	=	Larynxmaske
LLI	=	L ower L obe I ndex
LPA	=	linke Pulmonalarterie
L-TGA	=	Lävo-Transposition der großen Arterien
LVedP	=	enddiastolischer Druck im linken Ventrikel
mBTS	=	modifizierter Blalock-Taussig-Shunt
PA	=	Pulmonalarterie(n)
PAB	=	Pulmonalarterienbündelung
RF	=	Regurgitationsfraktion
RPA	=	rechte Pulmionalarterie
RVOTO	=	rechtsventrikuläre Ausflusstraktobstruktion
TGA	=	Transposition der großen Arterien
TA	=	Trikuspidalatresie
TCPC	=	total cavopulmonary connection
UL	=	Unterlappen
UVH	=	univentrukuläres Herz
VSD	=	Ventrikelseptumdefekt

3. Definition

Die Trikuspidalatresie beschreibt die Agenesie der rechtsseitigen AV-Klappe, der rechte Ventrikel ist meist rudimentär angelegt. Der dominante linke Ventrikels agiert als singuläre Pumpkammer (1, 2). Zusätzliche kardiale Fehlbildungen wie ein ASD, ein VSD und ggf. ein offener Ductus arteriosus sind für das Überleben erforderlich. Die Trikuspidalatresie ist ein zyanotischer Herzfehler mit vollständiger Durchmischung von systemvenösem und pulmonalvenösem Blut im Systemventrikel bei obligatem Rechts-Links Shunt auf Vorhofebene.

Abhängig von den begleitenden kardialen Fehlbildungen werden unterschiedliche anatomische Varianten unterschieden (Abb. 1 und 2).

Rao publizierte 1980 (3) die heutzutage gebräuchlichste Klassifikation, die auf der Stellung der großen Arterien, der Größe des Ventrikelseptumdefektes und dem Status der pulmonalen Durchblutung basiert und zusätzlich seltenere anatomische Varianten umfasst. Diese Klassifikation erlaubt eine Zuordnung zur resultierenden Pathophysiologie und zu den erforderlichen palliativen operativen Maßnahmen (Abb.2):

- Typ I – Normale Stellung der großen Arterien
- Typ II – D-Transposition der großen Arterien
- Typ III, IV – Malpositionsstellung der großen Arterien, die nicht der D-Transposition entsprechen (z.B. L-TGA, DORV), sowie Truncus arteriosus communis.

Anhand der Anatomie der pulmonalen Perfusion werden jeweils unterschieden:

- Subgruppe a – Pulmonalatresie, intaktes Ventrikelseptum
- Subgruppe b – Pulmonalstenose* oder Hypoplasie der Pulmonalarterie
- Subgruppe c – keine Restriktion der Lungendurchblutung, normal entwickelte Pulmonalarterien

Abbildung 2 gibt einen Überblick über die häufigsten anatomischen Varianten, die wesentlichen pathophysiologischen Auswirkungen und die resultierenden chirurgischen Palliationen in der Säuglingszeit. Auf die seltenen Sonderformen (Typ III, IV) mit ihren individuellen Verlaufsformen wird in dieser Leitlinie im Weiteren nicht näher eingegangen (4, 5, 6).

Weitere kardiale Begleit'anomalien (4, 5):

- restriktiver ASD (selten)
- restriktiver VSD[^] (ca. 1/3 der Fälle)
- Hypoplasie der PA (17%)
- bei TGA: Subaortenstenose (~ 11%);
- AoBo Obstruktion / ISTA / IAA (~ 8%)
- I- SVC (~ 20 %)

* Bei Typ I Subgruppe b kann die Minderperfusion der Lunge i. S. einer funktionellen Pulmonalstenose anatomisch aufgrund einer valvulären Stenose, einer RVOTO oder auch eines restriktiven VSD resultieren.

[^] Die Verbindung zwischen dem LV und dem rudimentären RV (VSD') wird in der älteren medizinischen Literatur häufig als *Foramen bulboventrikulare* bezeichnet. Beide Begriffe werden in dieser Leitlinie synonym verwendet.

4. Epidemiologie

Die Trikuspidalatresie ist der dritthäufigste zyanotische Herzfehler. Die Prävalenz bei Lebendgeborenen wird mit 0,5 - 1,2 pro 10.000 ohne Geschlechterdifferenz angegeben, was etwa 1-2 % aller angeborenen Herzfehler entspricht (2, 6, 7).

Die Pathogenese des Herzfehlers ist unbekannt. Assoziation mit chromosomalen Anomalien (Trisomien, 22 q 11) und Fehlbildungssyndromen (VACTERL, Alagille, Ellis van Creveld) sind in der Literatur beschrieben (2, 6).

5. Pathophysiologie, Hämodynamik

Die Atresie der Trikuspidalklappe führt zu einem obligaten Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene (cave: restriktiver ASD !). Der rechte Ventrikel ist hypoplastisch. Es resultiert eine vollständige Durchmischung von systemvenösem und pulmonalvenösem Blut im linken Ventrikel. (Abb. 1) Das für die systemarterielle Sauerstoffsättigung entscheidende Ausmaß der pulmonalarteriellen Durchblutung ist abhängig vom Ausmaß der subpulmonalen Obstruktion (Größe des VSD[^], RVOTO) und der Entwicklung der PA (Hypoplasie? Diskontinuität der PA-Äste?). Bei ca. 70 % der Patienten mit Normalstellung der großen Arterien liegt eine pulmonale Minderperfusion mit resultierender Zyanose variablen Ausmaßes vor, 15 bis 20% der Patienten haben einen ductusabhängigen Lungenfluss. Bei restriktionsfreiem Fluss in eine gut entwickelte PA mit resultierender pulmonaler Rezirkulation liegt keine Zyanose vor.

Bei Transpositionsstellung der großen Arterien ohne Restriktion der Lungendurchblutung findet sich häufig eine Hypoplasie der thorakalen Aorta, mit einer zusätzlichen subaortalen Obstruktion[^] oder einer behandlungspflichtigen Stenose im Aortenbogen in jeweils 10-15 % der Fälle. Beide Obstruktionen können zu einem ductusabhängigen Systemkreislauf ohne relevante Zyanose führen.

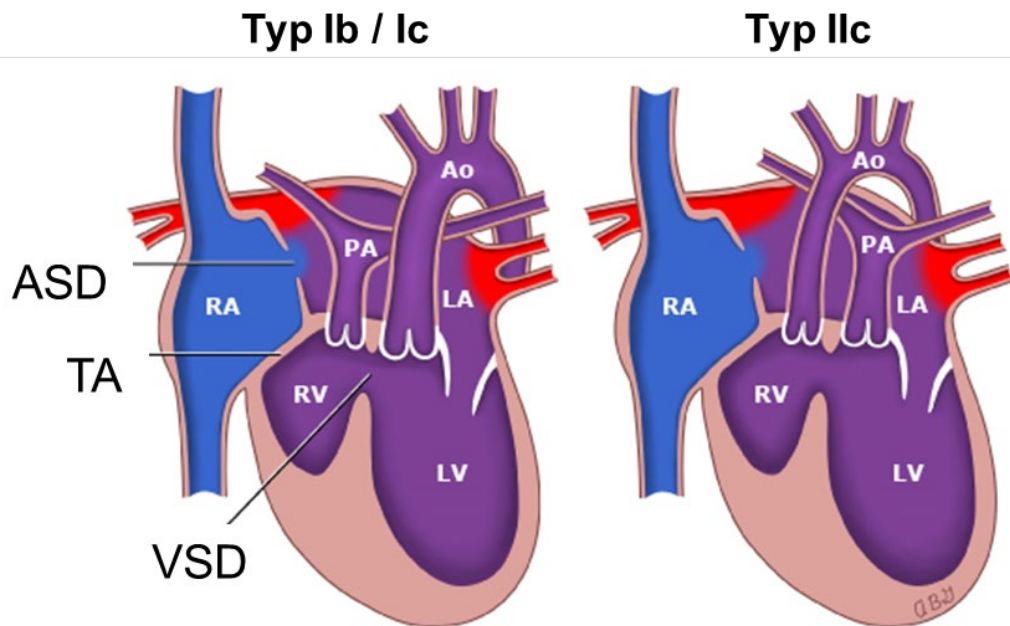


Abb. 1: Schematische Darstellung der häufigsten Subtypen bei Trikuspidalatresie.

Die beiden Subtypen Ib und Ic unterscheiden sich durch die Existenz einer pulmonalen Minderperfusion durch einen restriktiven VSD oder eine RVOTO [Ib] bzw. einer pulmonalen Überdurchblutung bei großem VSD und restriktionsfreiem Lungenfluss [Ic].

Bei Transpositionsstellung [Typ II] liegt häufig eine Hypoplasie der thorakalen Aorta, evtl. mit zusätzlicher Obstruktion im Aortenbogen, vor. Ein restriktiver VSD führt funktionell zu einer Subaortenstenose. [Ao=Aorta; LA=linker Vorhof; LV=linker Ventrikel; PA=Pulmonalarterie; RA=rechter Vorhof; RV=rechter Ventrikel]. [modifiziert nach (2)]

6. Körperliche Befunde und Leitsymptome

Das Leitsymptom bei der Mehrzahl der Patienten ist die zentrale Zyanose.

Bei großem VSD bzw. nicht restriktiver Lungendurchblutung kann die Zyanose aber vollständig fehlen, es dominieren dann progrediente Zeichen der Herzinsuffizienz mit schlechtem Trinkvermögen und Tachypnoe. Ein systolisches Schwirren findet sich bei Patienten mit hochgradiger subpulmonaler Obstruktion, entsprechend kann ein systolisches Geräusch (durch den Ventrikelseptumdefekt bzw. eine RVOTO) am linken unteren Sternalrand auskultiert werden. Ein kontinuierliches Geräusch (durch einen offenen Ductus arteriosus kann vorhanden sein. Ein apikales diastolisches Flussgeräusch weist auf eine bedeutsame pulmonale Mehrdurchblutung hin.

Eine Hepatomegalie ist vorhanden bei restriktiver interatrialer Verbindung mit resultierender systemvenöser Stauung oder bei kongestiver Herzinsuffizienz bei bedeutsamer pulmonaler Mehrdurchblutung.

Definition – Anatomie – Pathophysiologie

- Die Trikuspidalatresie beschreibt die Agenesie der rechtsseitigen AV-Klappe; der rechte Ventrikel ist meist rudimentär angelegt.
- Es besteht kein morphologisch einheitliches Krankheitsbild.
Die variablen, aber nahezu immer vorhandenen kardialen Begleitfehlbildungen bestimmen entscheidend die Hämodynamik und damit die klinische Symptomatik.
- Die Trikuspidalatresie ist ein zyanotischer Herzfehler mit vollständiger Durchmischung von systemvenösem und pulmonalvenösem Blut im Systemventrikel bei obligatem Rechts-Links Shunt auf Vorhofebene.
- Es liegt eine nicht korrigierbare univentrikuläre Kreislaufphysiologie vor.
Die definitive Palliation erfolgt nach dem ‚Fontan-Prinzip‘ mit stufenweiser Etablierung einer totalen cavo-pulmonalen Konnektion.
- Das Ausmaß der Lungendurchblutung kann in den ersten Lebenswochen abhängig von der Existenz oder der Entwicklung einer subpulmonalen Obstruktion erheblich variieren. Sowohl eine Minderdurchblutung als auch eine Mehrdurchblutung der Lungen sind möglich.
- Bei TA mit TGA (Typ II) können Obstruktionen des Aortenbogens oder subaortale Stenosen zu einem ductusabhängigen Systemkreislauf **ohne** relevante Zyanose führen.

7. Diagnostik**7.1 Zielsetzung**

- Klärung der Anatomie inkl. der Beschreibung von potentiell behandlungspflichtigen Begleitfehlbildungen
- Einschätzung der aktuellen Kreislagsituation bei Diagnosestellung und im Verlauf, auch im Hinblick auf notwendige chirurgische oder interventionelle Therapiemaßnahmen. Dabei ist zu betonen, dass sich die funktionelle Relevanz einer subpulmonalen Obstruktion in den ersten Lebenswochen erheblich verändern kann.
- Dokumentation der Behandlungseffekte chirurgischer oder interventioneller Palliationen incl. der Einschätzung der Relevanz etwaiger Residualbefunde.

7.2 Bewertung der diagnostischen Verfahren

7.2.1. Die transthorakale Echokardiographie sichert die Diagnose und ist die Basis für die hämodynamische Einschätzung des individuellen Patienten im Hinblick auf Art und Dringlichkeit weiterer Therapiemaßnahmen. Sie beinhaltet in der Initialdiagnostik

- eine vollständige sequentielle Analyse der atrio-ventrikulären und ventrikulo-arteriellen Konnektionen
- die Beschreibung der septalen Defekte (Restriktion?)
- die differenzierte Darstellung der Lungenperfusion (Atresie? Ductusabhängigkeit? Subpulmonale Restriktion?)
- bei Typ II den Ausschluss einer Obstruktion subaortal bzw. im Aortenbogen

Speziell in der Neugeborenenphase sind wiederholte Verlaufskontrollen zur Beurteilung möglicher therapierelevanter hämodynamischer Veränderungen notwendig.

7.2.2. EKG

Ein für die Diagnose TA typischer EKG-Befund zeigt einen überdrehten Linkstyp (links anteriorer Hemiblock, QRS-Achse gewöhnlich zwischen 0° und -90°). Dieser liegt bei der Mehrzahl der Patienten (~ 80%) ohne Transpositionsstellung und in 50% der Patienten mit Transpositionsstellung der großen Arterien vor. Bei den meisten Patienten entwickelt sich eine rechtsatriale oder biatriale Hypertrophie sowie eine linksventrikuläre Hypertrophie.

7.2.3. Thorax-Röntgenbild

Das Thorax-Röntgenbild ist zur Diagnosestellung entbehrlich, hat aber seinen Stellenwert in der differentialdiagnostischen Abklärung einer postnatalen Zyanose vor der Diagnosestellung in der Echokardiographie. Die Herzgröße ist meist normal oder leicht vergrößert (verursacht durch rechtsatriale Vergrößerung und linksventrikuläre Dilatation). Die Lungengefäßzeichnung ist bei der Mehrzahl der Patienten mit Normalstellung der großen Arterien reduziert, in der ap-Projektion kann ein konkaves Pulmonalsegment resultieren.

Bei Patienten ohne Restriktion der Lungendurchblutung finden sich unabhängig von der Gefäßstellung bei relevanter pulmonaler Rezirkulation eine vermehrte Lungengefäßfüllung und eine Kardiomegalie.

7.2.4. Kardiale MRT/CT

Die kardiale Schichtbildgebung wird zur initialen Diagnosestellung nicht benötigt. Sie kann indiziert sein zur Darstellung komplexer anatomischer Varianten (Typ III, IV) sowie zur Planung komplexer neonataler chirurgischer Palliationen (Typ IIc mit Aortenbogenobstruktion).

Vor dem 2. Schritt der univentrikulären Palliation können MRT und CT je nach Präferenz des behandelnden Zentrums als ergänzende bildgebende Diagnostik und Alternative zur Herzkatheterdiagnostik eingesetzt werden. Bei Patienten mit niedrigem Risiko für perioperative Komplikationen kann die invasive präoperative Evaluation dann verzichtbar sein. [s. Abb. 3]

Neben der angiographischen Darstellung der Pulmonalarterien zur Dokumentation einer ausreichenden Dimensionierung und zum Ausschluss behandlungspflichtiger Stenosierungen kann in der MRT eine Analyse des vorhandenen Kollateralfusses, eine Quantifizierung etwaiger Klappeninsuffizienzen und eine Beurteilung der Ventrikelfunktion erfolgen (9, 10, 11, 12).

7.2.5. Pulsoxymetrie

Ein positives Pulsoxymetriescreening gibt direkt postnatal einen unspezifischen Hinweis auf das Vorliegen eines zyanotischen Herzfehlers. Die Pulsoxymetrie ist im Verlauf ein sehr guter Parameter zur Beurteilung des Ausmaßes der Lungendurchblutung und zur Erfassung von Änderungen im Verlauf (z.B. Entwicklung einer progredienten subpulmonalen Obstruktion). Sie ist ein wichtiger Bestandteil der ambulanten Verlaufskontrollen vor und nach dem 2. Schritt der univentrikulären Palliation („Interstage Monitoring“).

7.2.6. Labordiagnostik

Neben Blutbild (Hämoglobingehalt) und BGA-Kontrollen bei pulmonaler Minderperfusion werden bei pulmonaler Rezirkulation mit Systemkreislaufinsuffizienz das NT-proBNP bzw. BNP und Leberenzyme bzw. Retentionswerte zur ergänzenden klinischen Beurteilung im Verlauf eingesetzt.

7.2.7 Herzkatheter

Ein diagnostischer Herzkatheter ist zur Diagnosestellung heute nicht mehr indiziert. Eine Katheterintervention (Ballonatrioseptostomie) ist bei restriktivem Vorhofseptum indiziert

und kann bei ductusabhängiger Lungen- oder Systemkreislaufdurchblutung (Ductus-Stent) alternativ zur chirurgischen Palliation durchgeführt werden (13, 14).

Vor der cavo-pulmonalen Anastomose sollte – zumindest bei Patienten mit einem erhöhten perioperativen Risiko - eine Herzkatheterisierung durchgeführt werden. Dabei werden neben der angiographischen Darstellung der Pulmonalarterien mit der Option zur Bestimmung sog. Pulmonalarterienindices (s. Anhang) wichtige hämodynamische Daten zur Einschätzung des perioperativen Risikos erhoben (s. Abb. 3). Ferner können aorto-pulmonale und veno-venöse Kollateralen selektiv angiographiert und ggf. auch interventionell behandelt werden (12, 15, 16, 17).

7.2.8. Fetale Echokardiographie

Die Diagnose einer TA gelingt in spezialisierten Zentren zuverlässig zwischen der 18. und 22. SSW, häufig auch früher (2). Der Nachweis einer Shuntumkehr im Ductus arteriosus weist auf eine potentielle postnatale ductusabhängige Lungendurchblutung hin.

Extrakardiale Fehlbildungen können in 20 bis 25 % der Fälle nachgewiesen werden.

Nach intrauteriner Diagnose einer TA soll die Entbindung in einer Klinik mit kinder-kardiologischer Expertise erfolgen.

Nach intrauterinem Nachweis einer TA mit der Aussicht auf einen univentrikulären Kreislauf sollen die Eltern eine ausführliche und ergebnisoffene Beratung unter Hinzuziehung eines Kinderkardiologen und ein Angebot zur Vernetzung zu Patientenorganisationen erhalten.

7.3 Differentialdiagnosen

Anhand der Leitbefunde Zyanose mit vermindertem Lungenfluss und RV-Hypoplasie sind andere zyanotische Herzfehler auszuschließen:

- Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum
- Kritische Pulmonalklappenstenose
- Ebstein Anomalie
- AVSD mit Ventrikel-Imbalance (linksdominant)

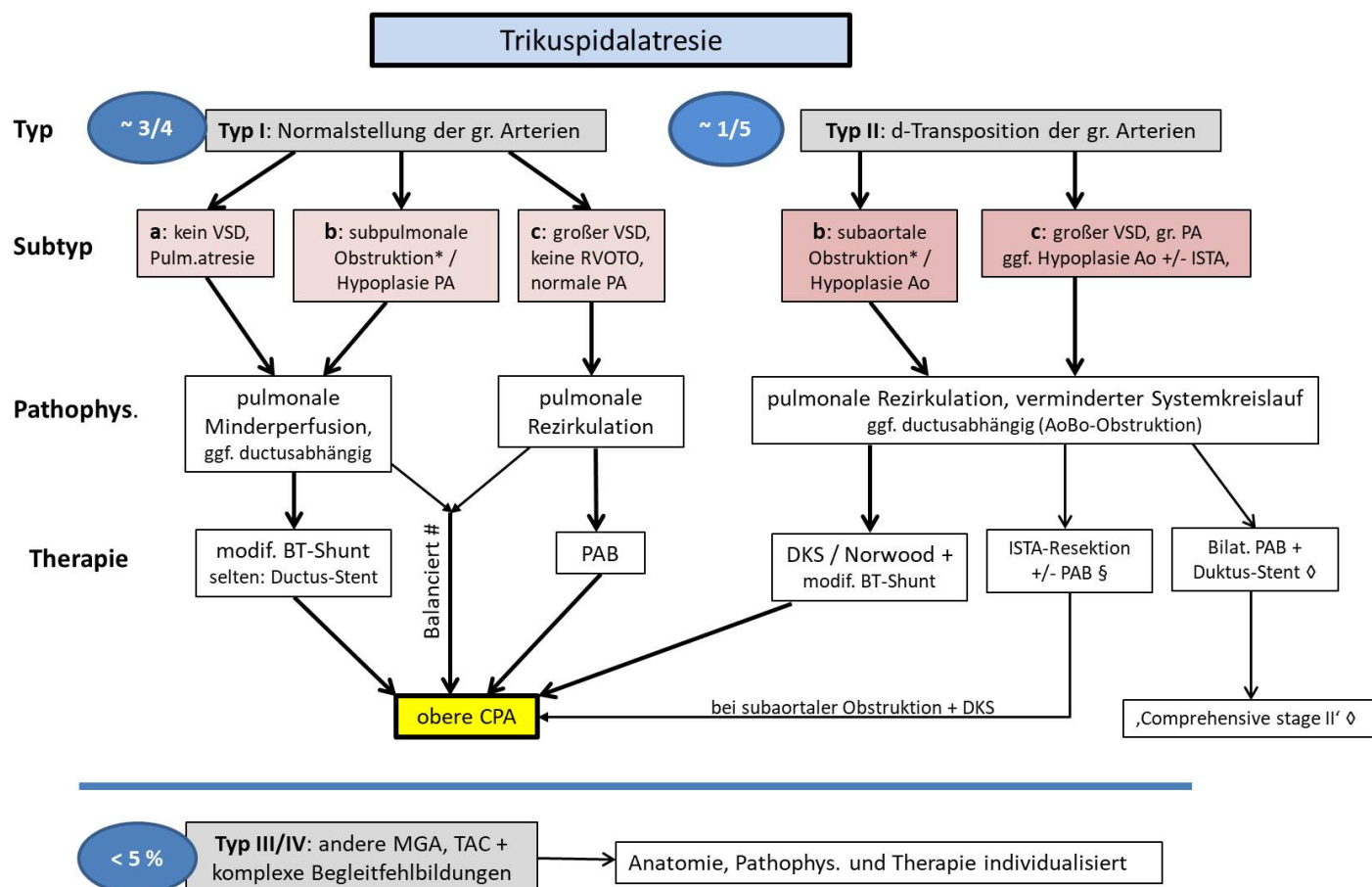


Abb. 2: Synopsis der klinisch häufigsten Varianten der Trikuspidalatresie mit den aus der Pathophysiologie abgeleiteten therapeutischen Eingriffen in der Säuglingszeit.

Eine Normalstellung der großen Arterien liegt bei ca. 75 % der Patienten vor; mehr als 2/3 davon haben initial eine Minderperfusion der Lungen: bei 50% liegt eine subpulmonale Obstruktion, bei ca. 16 % eine Pulmonalatresie vor. Ca. 1/3 der Kinder mit TA Typ I hat bei großem VSD eine Lungenüberdurchblutung.

Ca. 20(-25) % der Patienten mit TA haben zusätzlich eine d-TGA (Typ II), meist mit großem VSD und Lungenüberdurchblutung. Subtyp II a sowie die Typen III und IV spielen in der klinischen Praxis eine untergeordnete Rolle (1, 2, 6).

Gemeinsames Ziel auf dem Weg in eine univentrikuläre Fontan-Palliation [s. DGPK-LL Univentrikuläres Herz] ist die Etablierung einer oberen CPA. Heute kann diese – ggf. nach medikamentöser Vorbehandlung – bei ca. 25 % als Primäreingriff durchgeführt werden # (5, 26).

Häufiger ist eine neonatale Palliation mit modifiziertem BT-Shunt (44%), seltener mittels PAB (13%) notwendig. Der häufigste Primäreingriff bei TA Typ II ist eine DKS-Anastomose (17%) zur Behandlung einer manifesten oder sich potentiell entwickelnden subaortalen Obstruktion. Bei zusätzlicher Therapie einer Obstruktion im Aortenbogen entspricht die OP einer Norwood I-Prozedur. Die Sicherung der Lungenperfusion erfolgt in beiden Fällen durch einen modifizierten BT-Shunt.

* Die Obstruktion kann am VSD oder im RVOT auftreten.

§ Die Resektion einer Isthmusstenose mit ‚banding‘ der PA über eine laterale Thorakotomie wird heute nur noch selten durchgeführt. Zur Behandlung einer (potentiellen) subaortalen Obstruktion im Verlauf wird bei der späteren oberen CPA ggf. zusätzlich eine DKS-Anastomose durchgeführt.

◇ Eine Verlagerung des Zeitpunktes der komplexen Aortenbogenrekonstruktion jenseits des dritten Lebensmonats in Kombination mit einer oberen CPA (‚comprehensive stage II‘-OP) erfordert eine initiale neonatale Palliation mit bilateralem PAB und Ductus-Stenting [s. DGPK-LL HLHS].

7.4 Diagnostik vor oberer CPA

Sowohl die notwendige präoperative bildgebende Diagnostik als auch die Kriterien, die vor einer oberen cavo-pulmonalen Anastomose erfüllt sein sollten, werden seit Jahren kontrovers diskutiert und in den einzelnen operativen Zentren unterschiedlich gehandhabt. Dokumentiert bzw. beurteilt werden sollen neben einem ausreichend dimensionierten Pulmonalarteriensystem die Systemventrikelfunktion, hämodynamische Funktionsparameter, etwaige Klappeninsuffizienzen und das Ausmaß eines möglichen Kollateralflusses. Therapiepflichtige intrakardiale Obstruktionen und Aortenbogenstenosen sind auszuschließen. Neben der Echokardiographie als Basisdiagnostik werden hierzu in den meisten Zentren eine Herzkatheteruntersuchung, ggf. mit Intervention, und / oder eine Kernspintomographie durchgeführt (9, 11, 12, 15, 18, 19).

In Abb. 3 werden Befundkonstellationen mit niedrigem bzw. erhöhtem Risiko für perioperative Komplikationen nach der oberen CPA gegenübergestellt.

	Niedriges Risiko	Risikodeterminanten	Erhöhtes Risiko
	3. – 6. Monat	Alter bei OP Gewicht	< 2 Monate < 4 kg
		Anatomie	bilaterale obere Hohlvenen
Echo	Qualitativ gute LV-Funktion: EF > 55 %	Ventrikelfunktion	systol. / diastol. LV-Dysfunktion: EF < 45 %;
	≤ geringe Insuffizienz	systemische AV-Klappe	≥ moderate Insuffizienz
	$v_{\max} < 2,5 \text{ m/sec}$	subaortale Obstruktion (Typ II)	$v_{\max} > 3 \text{ m/sec}$
	≤ geringe Insuffizienz	Semilunarklappen	≥ moderate Insuffizienz
	normale Dimensionen, keine Stenose laminarer Fluss, Defekt > 6 mm	Aortenbogen ASD	therapiepflichtige Stenose turbulenter Fluss, Defekt < 4 mm
HK	LVedP < 10 mmHg	LV-Funktion	LVedP > 12 mmHg
	ausreichende Dimension ohne Stenosen	Anatomie PA-System	PA-Hypoplasie, -torsion, -stenosen
	total LLI > 150 mm ² /m ² Nakata-Index > 300 mm ² /m ² McGoon Index > 2	Pulmonalarterien Indices*	total LLI < 90 mm ² /m ² Nakata Index < 200 mm ² /m ² McGoon index < 1,8
	mPAP < 10 mmHg	Pulmonalarteriendruck	mPAP > 15mmHg
	PVR < 2 WE x m ²	pulmonalvaskulärer Widerstand	PVR > 3 WE x m ²
	kein signifikanter Kollateralfluss	Kollateralen	relevante AP-Kollateralen relevante VV-Kollateralen
MRT	≤ geringe Dysfunktion: EF > 55 %	Ventrikelfunktion	≥ moderate Dysfunktion: EF < 45 %
	≤ geringe Insuffizienz: RF < 20%	systemische AV-Klappe	≥ moderate Insuffizienz
	ausreichende Dimension	Anatomie PA-System	PA-Hypoplasie, -stenosen
	kein signifikanter Kollateralfluss	Kollateralen	relevante AP-Kollateralen

Abb. 3: Parameter zur Abschätzung des perioperativen Risikos für eine obere CPA

Gegenübergestellt werden diagnostische Befunde, sowie Konstellationen von Alter, Gewicht und ggf. anatomische Besonderheiten, die für ein niedriges bzw. erhöhtes Risiko für perioperative Komplikationen bei der Anlage einer oberen CPA sprechen. Viele dieser Parameter sind bei ihrer Bestimmung abhängig von den Untersuchungsbedingungen (Sedierung / Narkose, Volumenstatus, Spontanatmung / ITN, Medikation), die bei der Bewertung berücksichtigt werden müssen. Zusätzlich variieren die Standardbedingungen für HK und MRT (tiefe Sedierung vs. Allgemein-anästhesie mit LAMA vs. ITN) sowie Verfügbarkeit und Expertise zwischen den kinder-kardiologischen Zentren und erschweren die Vergleichbarkeit der Befunde.

Anhand der vorliegenden Literaturdaten kann nur eine beschränkte Wertung der Signifikanz einzelner Befunde erfolgen. Die Gewichtung der einzelnen Parameter erfolgt institutionell unterschiedlich.

Bei einer erhöhten Risikokonstellation wird generell eine ergänzende Diagnostik empfohlen.

* Die Pulmonalarterien Indices können angiographisch auch im CT und im MRT bestimmt werden. [Details s. Anhang, B]

8. Therapie

8.1 Grundsätze der Behandlung

Es liegt eine univentrikuläre Kreislaufphysiologie vor. Bei Ductusabhängigkeit erfolgt eine initiale Stabilisierung mit Prostaglandin E-Infusion. Der herzchirurgische Primäreingriff richtet sich nach der pulmonalen Durchblutung (Abb. 2):

- bei pulmonaler Minderdurchblutung: aortopulmonaler Shunt
- bei pulmonaler Mehrdurchblutung: pulmonalarterieller „banding“
- bei Transpositionsstellung: überwiegend DKS-Anastomose plus modifizierter BT-Shunt
- bei balancierter Lungendurchblutung: Verzicht auf neonatale Palliation mit Etablierung der oberen CPA als Primäreingriff.

Die definitive Palliation bei univentrikulärer Kreislauftsituation erfolgt nach dem „Fontan-Prinzip“ mit Etablierung einer totalen cavo-pulmonalen Konnektion, meist in 2 weiteren operativen Schritten: 1. Obere CPA; 2. Totale cavopulmonale Anastomose (1, 2, 6). [s. DGPK-Leitlinie Univentrikuläres Herz – Kreislaufftrennung nach dem Fontan-Prinzip]

8.2.1. Medikamentöse Behandlung

Bei ductusabhängiger Lungendurchblutung oder Systemkreislaufperfusion ist die postnatale Prostaglandin E – Infusion obligat. Bei Patienten mit pulmonaler Überdurchblutung und progredienter Herzinsuffizienz erfolgt eine symptomorientierte Medikation (s. DGPK-LL chronische Herzinsuffizienz).

Nach Anlage eines mBTS oder einer anderen Shuntverbindung wird die dauerhafte

Behandlung mit einem Thrombozytenaggregationshemmer als Thromboseprophylaxe empfohlen. Am häufigsten werden ASS in einer Dosis von 1-3 mg/kg/d und/oder Clopidogrel 0,5-1 mg/kg/d in jeweils einer Einzeldosis gegeben, letzteres ohne Zulassung im Säuglingsalter.

Nach Anlage der oberen CPA sollen alle Kinder ebenfalls eine medikamentöse Thromboseprophylaxe bekommen; einige Zentren präferieren bereits im Säuglingsalter eine systemische Antikoagulation mit Vitamin-K-Antagonisten (Phenprocoumon oder Warfarin) ohne belegten Wirkungsvorteil.

8.2.2. Interventionelle Behandlung

Die Ballonatrioseptostomie als Interimspalliation ist bei restriktiver Vorhofkommunikation indiziert.

Ein Ductus-Stenting kommt als Alternative zur frühen chirurgischen Palliation bei ductusabhängiger Lungendurchblutung oder bei Typ IIc mit ISTA bei ductusabhängigem Körperkreislauf in Frage (11, 12).

Nach Anlage eines modifizierten BT-Shunts kann im Verlauf eine Katheterintervention zur (Stent-)Angioplastie einer Shuntstenose erforderlich werden.

Bei mehr als 40 % der Patienten werden nach der CPA noch vor der Fontan-Komplettierung weitere chirurgische oder katheterinterventionelle Eingriffe durchgeführt, am häufigsten erfolgt eine Embolisation von Kollateralen zu den Lungenarterien (5).

8.2.3. Operative Behandlung

Chirurgische Interventionen lassen sich in folgende Kategorien einteilen:

1. Eingriffe zur Kontrolle der Lungendurchblutung und/oder Optimierung der Vermischung von system- und pulmonalvenösem Blutfluss (aorto-pulmonale Shunts, transannuläre RV-PA-Verbindung, Pulmonalarterienbündelung, Schaffung/Vergrößerung eines Vorhofseptumdefektes).
2. Eingriffe zur Behandlung einer subaortalen und/oder einer Obstruktion im Aortenbogen (LVOTO-Resektion, Damus-Kaye-Stansel-Anastomose/ Norwood-I-Operation, Vergrößerung eines restriktiven VSD (Foramen bulboventriculare) bei TA Typ II).
3. Korrektur von assoziierten Defekten und Folgeeingriffe wie z.B. Erweiterung von Pulmonalarterienstenosen, Rekonstruktion oder Ersatz der insuffizienten/stenotischen Klappen usw.

4. Schrittweise univentrikuläre Palliation nach dem Fontan-Prinzip (obere cavopulmonale Anastomose, totale cavo-pulmonale Anastomose)

8.2.3.1 Aorto-pulmonaler Shunt:

Bei normaler Anatomie der Kopfhalsgefäße und des Aortenbogens wird in der Regel ein modifizierter Blalock-Taussig-Shunt (mBTS) bevorzugt. Dabei wird der Truncus brachiocephalicus am Abgang aus der Aorta, mittels Kunststoff-Prothese (ePTFE-GoreTex™-Röhrchen) mit der rechten Pulmonalarterie verbunden. Der Eingriff wird überwiegend über eine mediane Sternotomie unter Einsatz der Herzlungenmaschine durchgeführt.

Der Shunt-Durchmesser und seine Länge sowie die Dimensionen des Tr. brachiocephalicus bestimmen den Durchfluss durch den Shunt. Das Ausmaß einer vorhandenen antegraden Lungenperfusion muss berücksichtigt werden, um eine stabile Lungen- und Systemkreislaufdurchblutung zu etablieren. In der klinischen Praxis bekommt ein normalgewichtiges Neugeborenes meist einen 3,5 mm Shunt.

8.2.3.2 Zentrale Pulmonalarterienbündelung:

Ein zentrales PA-Band kommt bei pulmonaler Mehrdurchblutung und resultierender Systemkreislaufinsuffizienz (Typ Ic und IIc) zum Einsatz. Präoperativ sollen potenziell-komplizierende Faktoren, wie z.B. eine subaortale Stenose, ein restriktives Foramen bulboventriculare, eine dynamische subpulmonale Enge oder eine pulmonalvaskuläre Erkrankung evaluiert werden.

Zur Bündelung des Pulmonalarterienhauptstammes wird ein schmaler Streifen aus einer Silikon-Membran oder eine schmale (3-4mm) Kunststoff-Prothese (ePTFE) benutzt. Ziel ist systemarterielle Sauerstoffsättigung zwischen 80 und 90% bei einem hoch-normalem Hämoglobinwert. Die Fixierung mit feinen Fäden kann eine spätere sukzessive Lockerung durch katheter-basierte Nachdilatationen ermöglichen.

8.2.3.3 Damus-Kaye-Stansel-Anastomose / Norwood-I-Operation mit aortopulmonalem Shunt:

Bei Patienten mit einem Risiko für die Entwicklung einer Subaortenstenose (fast ausschließlich bei Typ II) wird heute überwiegend eine Umgehungsanastomose des systemischen Ausflusstraktes (DKS) durchgeführt. Dieses kann als Primäreingriff in der Neugeborenenphase oder auch zusammen mit der oberen CPA erfolgen (20). Hierzu

werden an der Herzlungenmaschine die Aorta ascendens und der Pulmonalarterienstamm partiell Seit-zu-Seit anastomosiert.

Bei zusätzlicher Hypoplasie/Obstruktion des Aortenbogens wird der gesamte Aortenbogen plastisch erweitert und mit der Damus-Kaye-Stansel-Anastomose zu einer Norwood-ähnlichen Neoaorta zusammengefasst.

Die pulmonale Durchblutung wird mit einer Form von aorto-pulmonalem Shunt gesichert.

8.2.3.4 Korrektur von assoziierten Defekten:

Begleitende relevante Stenosen der Pulmonalarterien werden idealerweise noch vor der cavo-pulmonalen Anastomose korrigiert, um das Wachstum der Gefäße unter pulsatiler Shunt-Durchblutung zu fördern. Bei hochgradiger Insuffizienz der Mitralklappe oder der Semilunarklappen wird eine frühzeitige effektive Rekonstruktion vor chronischer Volumenbelastung des singulären Ventrikels schützen.

Die direkte Resektion einer Subaortenstenose bzw. die Vergrößerung eines VSD / des Foramen bulboventriculare wird heute nur noch selten als Primäreingriff durchgeführt.

Sie kann aber bei Entwicklung einer progredienten subaortalen Obstruktion auch noch im Verlauf vor und nach Fontankomplettierung notwendig werden (21).

8.2.3.5 Bidirektionale obere cavo-pulmonale Anastomose

Als Zwischenschritt zur Etablierung der definitiven univentrikulären Palliation wird in der Regel im Alter von 3-6 Monaten die obere cavo-pulmonale Anastomose durchgeführt. Bei günstiger Balancierung von System- und Lungenkreislauf kann die obere CPA auch als Primäreingriff erfolgen (s. Abb. 2).

An der Herzlungenmaschine werden der Shunt/PDA-Stent und bei antegrader Lungenperfusion meist auch der Pulmonalarterienstamm durchtrennt. Die rechte Pulmonalarterie wird an der Oberkante längst eingeschnitten (alternativ wird die ehemalige Shunt-Anastomosistenstelle genutzt). Die obere Hohlvene wird vorhofnah mit Abstand zum Sinusknoten durchtrennt. Die Vena azygos wird in der Regel ligiert und durchtrennt, um einen Kurzschluss von ungesättigtem Blut in die untere Hohlvene und damit ins Herz zu vermeiden. Danach wird eine weite spannungsfreie End-zu-Seit-Anastomose zwischen der oberen Hohlvene und der rechten Pulmonalarterie durchgeführt (22, 23).

Therapie

- Bei Patienten mit Normalstellung der großen Arterien wird anhand der Balance zwischen Lungenkreislauf- und Systemkreislaufdurchblutung über die Notwendigkeit, Art und den Zeitpunkt einer Palliation im frühen Säuglingsalter entschieden.
- In den ersten Lebenswochen kann eine dynamische Veränderung der RVOTO und/oder des Lungengefäßwiderstandes sowohl zu einer Stabilisierung bei initialer Lungenüberdurchblutung als auch zu einer therapiepflichtigen progredienten Hypoxämie führen.
- Bei geeigneten Kandidaten kann eine frühzeitige (ab dem 3. Lebensmonat) obere cavo-pulmonale Anastomose als primärer Eingriff erfolgen und damit eine neonatale Prozedur vermieden werden.
- Bei Patienten mit Transpositionsstellung der großen Arterien können zusätzliche subaortale Obstruktionen oder Hypoplasien/Stenosen des Aortenbogens initiale Palliationen wie bei Linksherzhypoplasie-Syndromen erforderlich machen.
- Die definitive Palliation erfolgt nach dem ‚Fontan-Prinzip‘ mit stufenweiser Etablierung einer totalen cavo-pulmonalen Konnektion.

Empfehlungen	Leitlinie: Trikuspidalatresie	 DGPK
Nach intrauterinem Nachweis einer TA mit der Aussicht auf einen univentrikulären Kreislauf sollen die Eltern eine ausführliche und ergebnisoffene Beratung unter Hinzuziehung eines Kinderkardiologen und das Angebot einer Vernetzung zu Patientenorganisationen erhalten.		
Nach intrauteriner Diagnose einer TA soll die Entbindung in einer Klinik mit kinderkardiologischer Expertise erfolgen.		
Ein diagnostischer Herzkatheter ist zur Diagnosestellung nicht indiziert.		
Bei restriktiver Vorhofkommunikation ist eine zeitnahe Ballonatrioseptostomie indiziert.		
Vor der oberen CPA sollte eine vollständige angiographische und hämodynamische Evaluation der Patienten angestrebt werden.		
Nach Anlage eines mBTS oder einer anderen Shuntverbindung wird die dauerhafte Behandlung mit einem Thrombozytenaggregationshemmer als Thromboseprophylaxe empfohlen.		
Vor der cavo-pulmonalen Anastomose sollte – zumindest bei Patienten mit einem erhöhten perioperativen Risiko - eine Herzkatheterisierung durchgeführt werden.		
Vor dem 2. Schritt der univentrikulären Palliation kann die MRT als ergänzende bildgebende Diagnostik und Alternative zur Herzkatheterdiagnostik eingesetzt werden.		
Nach Anlage einer oberen CPA soll eine medikamentöse Thromboseprophylaxe erfolgen.		

8.2.4. Behandlungsergebnisse und Risiken

Der modifizierte Blalock-Taussig-Shunt als Standardpalliation bei Patienten mit pulmonaler Minderdurchblutung weist speziell bei funktionell univentrikulären Herzen unverändert eine Mortalität im zweistelligen Bereich auf. Die häufigsten Komplikationen sind Shunt-Verschluss, Low-cardiac-output-Syndrom bei pulmonaler Überdurchblutung und rezidivierende Stenosen der Pulmonalarterien (24, 25, 26, 27). Die Primärpalliation mittels DKS-Anastomose plus Shunt und die Norwood I

Operation weisen in der TA Typ II-Kohorte eine noch höhere Morbidität und Mortalität auf. Wird die DKS-Anastomose nach vorherigem PAB zusammen mit der oberen CPA als ‚comprehensive stage II‘-OP jenseits des 3. Lebensmonats ausgeführt, liegt die Mortalität deutlich geringer (20, 28). Die 30-Tage Mortalität nach erster chirurgischer Palliation wird für die Gesamtgruppe der Neugeborenen mit TA mit knapp 5 % angegeben (30). Eine zusätzliche subaortale Obstruktion (v.a. Typ II) bzw. deren effektive Behandlung scheinen einen deutlichen Einfluss auf das Langzeitüberleben zu haben (21, 29).

Säuglinge mit einem Gewicht < 2,5 kg bei der primären chirurgische Palliation weisen erwartungsgemäß sowohl perioperativ als auch während der Interstage-Phasen bis zum Ende des ersten Lebensjahres eine deutlich erhöhte Mortalität auf (31).

Als Risikofaktoren für ein Versterben nach der oberen CPA (~ 5 %) wurden eine höhergradige Mitralinsuffizienz zum Zeitpunkt der CPA, die Primärdiagnose einer Pulmonalatresie (Ia), begleitende genetische bzw. extrakardiale Anomalien und das Belassen einer zusätzlichen antegraden Perfusion der Pulmonalarterien nach CPA herausgearbeitet (5, 30, 32). In anderen Studien zeigte eine zusätzlich zur CPA belassene pulmonale Perfusion – antegrad oder als mBTS - keine nachteiligen Effekte bei besserem Sättigungsniveau (33).

9. Prognose

Ohne chirurgische Therapie versterben ca. 75% der Patienten in der Säuglingszeit. Für die Gesamtgruppe der Neugeborenen mit TA wird eine Sterberate von 15 % innerhalb des 1. Jahres nach chirurgischer Primärpalliation angegeben (30). Mit Etablierung des mehrstufigen Konzeptes der univentrikulären Palliation wird eine 10-Jahres-Überlebensrate von ca. 80% erreicht (2, 30).

Unverändert entfällt ein relevanter Anteil dieser Sterberate auf die sog. ‚Interstage‘-Mortalität zwischen den Schritten der chirurgischen Palliation, v.a. vor, aber auch noch nach der oberen CPA (5, 30). Knapp 5 % der Patienten mit TA erreichen nach oberer CPA die komplette Kreislauftrennung nicht, d.h. sie versterben perioperativ oder im weiteren Verlauf vor der Fontan-Komplettierung (5). Entsprechend fokussiert die Nachsorge dieser Patienten neben der perioperativen Versorgung in den Herzzentren auf die Etablierung einer Interstagebetreuung der Kinder, die neben häufigen klinischen kinderkardiologischen Kontrollen auch die häusliche pulsoxymetrische Überwachung und die Dokumentation der

Gewichtszunahme sowie anderer Zeichen einer potentiellen Herzinsuffizienz umfassen sollte.

Für die weiteren Schritte auf dem Weg der univentrikulären Palliation nach dem Fontan-Prinzip wird auf die entsprechende DGPK-LL verwiesen.

10. Durchführung der Diagnostik und Therapie

Koordinierung und Durchführung der Diagnostik durch einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung „Kinder- und Jugend-Kardiologie“.

Die pränatale Diagnostik und Beratung sollte durch einen DEGUM II/III qualifizierten Pränatalmediziner in Kooperation mit einem Kinder- und Jugend-Kardiologen durchgeführt werden. Es wird empfohlen, die Geburt eines Kindes mit pränatal diagnostizierter Trikuspidalatresie in einer Geburtsklinik mit sicher gestellter kinderkardiologischer Versorgung vorzunehmen.

Therapeutische Maßnahmen bei Patienten bis zum 18.LJ (inkl. Transition) obliegen der Verantwortung eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung „Kinder- und Jugend-Kardiologie“.

Operative Eingriffe sollen altersunabhängig von einem Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“ in einem kinderherzchirurgischen Zentrum durchgeführt werden.

11. Literatur

1. Sumal AS, Kyriacou H, Mostafa AMHAM. Tricuspid atresia: Where are we now? *J Card Surg* 2020;35:1609–1617. DOI: 10.1111/jocs.14673.
2. Balasubramanian S, Tacy T. Tricuspid valve atresia. Armsby C, Friedman JK, ed. UpToDate Inc. tricuspid-valve-atresia (abgerufen Dezember 2021).
3. Rao P. A unified classification for tricuspid atresia. *Am Heart J* 1980;99(6):799-804.
4. Sittiwangkul R, Azakie A, Van Arsdell GS, Williams WG, McCrindle BW. Outcomes of tricuspid atresia in the Fontan era. *Ann Thorac Surg* 2004;77(3):889-894.
5. Callahan CP, Jegatheeswaran a, Barron DJ, Husain SA, Eghtesady P, Welke KF, Caldarone CA, Overman DM, Kirklin JK, Jacobs ML, Lambert LM, DeCampi WM, McCrindle BW. Factors associated with mortality or transplantation versus Fontan completion after cavopulmonary shunt for patients with tricuspid atresia. The Congenital Heart Surgeons' Society Tricuspid Atresia Working Group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2022;163:399-409.
6. Minocha PK, Phoon C. Tricuspid atresia. [Updated 2021 Sep 28]. In StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing 2022.
7. Liu Y, Chen S, Zühlke L, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and metaanalysis of 260 studies. *Int J Epidemiol* 2019;48(2):455-463.
8. Mat Bah MN, Sopian MH, Jamil MT, Abdullah N, Alias EY, Zahari N. The birth prevalence, severity, and temporal trends of congenital heart disease in the middle-income country: a population-based study. *Congenit Heart Dis* 2018;13(6):1012-1027.
9. Brown DW, Gauvreau K, Powell AJ, Lang P, Colan SD, del Nido PJ, Odegard KJ, Geva T. Cardiac Magnetic Resonance Versus Routine Cardiac Catheterization Before Bidirectional Glenn Anastomosis in Infants With Functional Single Ventricle. A Prospective Randomized Trial. *Circulation*. 2007;116:2718-2725.
10. Valsangiacomo Buechel ER, Grosse-Wortmann L, Fratz S, Eichhorn J, Sarikouch S, Greil GF, Beerbaum P, Bucciarelli-Ducci C, Bonello B, Sieverding L, Schwitler J, Helbing WA. Indications for cardiovascular magnetic resonance in children with congenital and acquired heart disease: an expert consensus paper of the Imaging Working Group of the AEPC and the Cardiovascular Magnetic Resonance Section of the EACVI. *Eur Heart J – Cardiovasc Imag* 2015;16:281–297. doi:10.1093/ehjci/jeu129.
11. Fogel MA, Pawlowski TW, Whitehead KK, Harris MA, Keller MS, Glatz AC, Zhu W, Shore D, Diaz LK, Rome JJ. Cardiac Magnetic Resonance and the Need for Routine Cardiac Catheterization in Single Ventricle Patients Prior to Fontan: A Comparison of 3 Groups. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:1094-1102.
12. Whitehead KK, Gillespie MJ, Harris MA, Fogel MA, Rome JJ. Noninvasive Quantification of Systemic-to-Pulmonary Collateral Flow. A Major Source of Inefficiency in Patients With Superior Cavopulmonary Connections. *Circ Cardiovasc Imaging* 2009;2:405-411.

13. Aggarwal V, Petit CJ, Glatz AC, Goldstein BH, Qureshi AM. Stenting of the ductus arteriosus for ductal-dependent pulmonary blood flow—current techniques and procedural considerations. *Cong Heart Dis* 2019;14(1):105-109. doi.org/10.1111/chd.12709
14. Boucek DM, Qureshi AM, Goldstein BH, Petit CJ, Glatz AC. Blalock-Taussig shunt versus patent ductus arteriosus stent as first palliation for ductal-dependent pulmonary circulation lesions: a review of the literature. *Congenit Heart Dis* 2019;14(1):105-109.
15. Stern KWD, McElhinney DB, Gauvreau K, Geva T, Brown DW. Echocardiographic Evaluation Before Bidirectional Glenn Operation in Functional Single-Ventricle Heart Disease. Comparison to Catheter Angiography. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2011;4:498-505.
16. Stern HJ. Fontan 'Ten Commandments' revisited and revised. *Pediatr Cardiol* 2010; 31:1131-1134.
17. Nakanishi T. Cardiac Catheterization Is Necessary Before Bidirectional Glenn and Fontan Procedures in Single Ventricle Physiology. *Pediatr Cardiol* 2005;26:159–161. doi.org/10.1007/s00246-004-0955-3.
18. McMahon C, Eidem BW, Bezold LI, Vargo T, Neish SR, Bricker JT, Kovalchin J, El-Said H. Is cardiac catheterization a prerequisite in all patients undergoing bidirectional cavopulmonary anastomosis? *J Am Soc Echocardiogr* 2003 Oct;16(10):1068-72.
19. Impact of Pre-Stage II Hemodynamics and Pulmonary Artery Anatomy on 12-Month Outcome in the Single Ventricle Reconstruction Trial. Aiyagari R, Rhodes JF, Shrader P, Radtke WA, Bandisode VM, Bergersen I, Gillespie MJ, Gray RJ, Guey LT, Hill KD, Hirsch R, Kim DW, Lee K-J, Pelech AN, Ringewald J, Takao C, Vincent JA, Ohye RG, for the Pediatric Heart Network Investigators. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;148(4):1467–1474. doi:10.1016/j.jtcvs.2013.10.057.
20. Alsoufi B, Al-Wadai A, Khan M, Al-Ahmadi M, Kallooghlian A, Bulbul Z, Al-Fayyadh M, Al-Halees Z. Outcomes of Damus-Kaye-Stansel anastomosis at time of cavopulmonary connection in single ventricle patients at risk of developing systemic ventricular outflow tract obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2014 Jan;45(1):77-82. doi: 10.1093/ejcts/ezt251.
21. Rijnberg FM, Sojak V, Blom NA, Hazekamp MG. Long-Term Outcome of Direct Relief of Subaortic Stenosis in Single Ventricle Patients. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2018 Nov;9(6):638-644. doi: 10.1177/2150135118793087.
22. Pelletier G, Jacobs M. Superior cavopulmonary anastomosis: the hemi-Fontan and bidirectional Glenn [Internet]. 2013. <https://www.ctsnet.org/article/superior-cavopulmonary-anastomosis-hemi-fontanand-bidirectional-glenn?fbclid=IwAR3dVzsFerUTuIE-d6gCQIFXINlqoMuBjmDXt-xnC4MTI8ufJmR2QZpWiFc>. Abgerufen Jan 2022.
23. Kaulitz R, Hofbeck M. Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. *Arch Dis Child*. 2005;90(7):757-762.
24. Alsoufi B, Gillespie S, Mori M, Clabby M, Kanter K, Kogon B. Factors affecting death and progression towards next stage following modified Blalock-Taussig shunt in neonates. *Eur J Cardiothorac Surg* 2016 Jul;50(1):169-77. doi: 10.1093/ejcts/ezw017.

25. McKenzie ED, Khan MS, Samayoa AX, Vener DS, Ishak YM, Santos AB, Heinle JS, Fraser CD Jr. The Blalock-Taussig shunt revisited: a contemporary experience. *J Am Coll Surg*. 2013 Apr;216(4):699-704; discussion 704-6. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2012.12.027.
26. Sasikumar N, Hermuzi A, Fan CP S, Lee K-J, Chaturvedi R, Hickey E, Honjo O, Van Arsdell GS, Caldarone CA, Agarwal A, Benson L. Outcomes of Blalock-Taussig shunts in current era: A single center experience. *Congenital Heart Disease*. 2017;12:808–814.
27. Petrucci O, O'Brien SM, Jacobs ML, Jacobs JP, Manning PB, Eghtesady P. Risk factors for mortality and morbidity after the neonatal Blalock-Taussig shunt procedure. *Ann Thorac Surg* 2011;92(2):642-652.
28. Lan YT, Chang RK, Laks H. Outcome of patients with double-inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2004 Jan 7;43(1):113-9. doi: 10.1016/j.jacc.2003.07.035.
29. Franken LC, Admiraal M, Verrall CE, Zannino D, Ayer JG, Iyengar AJ, Cole AD, Sholler GF, D'Udekem Y, Winlaw DS. Improved long-term outcomes in double-inlet left ventricle and tricuspid atresia with transposed great arteries: systemic outflow tract obstruction present at birth defines long-term outcome. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2017 Jun 1;51(6):1051-1057. doi: 10.1093/ejcts/ezx022.
30. Alsoufi B, Schlosser B, Mori M, et al. Influence of morphology and initial surgical strategy on survival of infants with tricuspid atresia. *Ann Thorac Surg* 2015;100(4):1403-1410.
31. Alsoufi B, McCracken C, Ehrlich A, et al. Single ventricle palliation in low weight patients is associated with worse early and midterm outcomes. *Ann Thorac Surg* 2015;99(2):668-676.
32. Alsoufi B, Manlhiot C, Awan A, Alfadley F, Al-Ahmadi M, Al-Wadei A, McCrindle BW, Al-Halees Z. Current outcomes of the Glenn bidirectional cavopulmonary connection for single ventricle palliation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;42:42–49.
33. Berdat PA, Belli E, Lacour-Gayet F, Planché C, Serraf A. Additional pulmonary blood flow has no adverse effect on outcome after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg*. 2005 Jan;79(1):29-36; discussion 36-7. doi: 10.1016/j.athoracsur.2004.06.002.
34. Trusler G.A., Mustard W.T.: A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 1972; 13: pp. 351-355.
35. Albus R.A., Trusler G.A., Izukawa T., Williams W.: Pulmonary artery banding. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: pp. 645-653
36. Baslaim G. Modification of Trusler's formula for the pulmonary artery banding. *Heart Lung Circ*. 2009 Oct;18(5):353-7. doi: 10.1016/j.hlc.2009.02.003.. PMID: 19410514.
37. Reddy VM, McElhinney DB, Moore P, Petrossian E, Hanley FL. Pulmonary artery growth after bidirectional cavopulmonary shunt: Is there a cause for concern? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112(5):1180-1192.

Anhang

A. Detaillierte Darstellung der kardiochirurgischen Eingriffe:

8.2.3.1 Aorto-pulmonaler Shunt:

Verbindungen zwischen der Aorta bzw. den supraaortalen Arterien und den Pulmonalarterien (Shunts) werden bei Zyanose aufgrund einer hochgradigen rechtssventrikulären Ausflussbahnobstruktion oder einer ductusabhängigen Lungendurchblutung eingesetzt.

Bei normaler Anatomie der Kopfhalsgefäße und des Aortenbogens wird in der Regel ein modifizierter Blalock-Taussig-Shunt (mBTS) bevorzugt. Dabei wird der Truncus brachiocephalicus am Abgang aus der Aorta, proximal der Aufzweigung in A. carotis und A. subclavia dextra ausgeklemmt und längst inzidiert. Eine Kunststoff-Prothese (ePTFE-GoreTex™-Röhrchen) wird entsprechend des Gefäßverlaufs angeschrägt und End-zu-Seit anastomosiert. Der Shunt wird entlüftet und gekürzt. Die rechte Pulmonalarterie wird mit Abstand zur Oberlappenarterie ausgeklemmt, längst inzidiert und End-zu-Seit mit dem Shunt anastomosiert. Bei ausreichendem antegradem Lungendurchfluss, oder offenem PDA kann die Operation unter tolerablen Sauerstoffsättigungswerten (>70%) und stabiler Hämodynamik auch ohne Einsatz der Herzlungenmaschine durchgeführt werden. Die Operation kann über eine mediane Sternotomie oder laterale Thorakotomie durchgeführt werden. Der Zugriff über eine Sternotomie ermöglicht vor allem bei instabilen Patienten, hypoplastischen Pulmonalarterien, offenem Ductus und schwieriger Einschätzung des antegraden Lungenflusses eine größere Manövrierfähigkeit, ggf. unter Schutz der Herzlungenmaschine.

Der Shunt-Durchmesser und seine Länge sowie die Dimensionen des Tr. brachiocephalicus bestimmen den Durchfluss durch den Shunt. Zusammen mit dem evtl. zusätzlichen Lungendurchfluss (nativer RVOT, PDA, Kollateralgefäße) soll dieser entsprechend der Körpergröße, dem Alter, der Größe der Anschlussgefäße und den Risikofaktoren gewählt werden, um eine balancierte Lungen- und Systemkreislaufdurchblutung zu etablieren. In der klinischen Praxis bekommt ein normalgewichtiges Neugeborenes meist einen 3,5 mm Shunt.

Andere Möglichkeiten zur Verbesserung der Lungendurchblutung (zentraler Shunt, RV-PA-Shunt, transannuläre RV-PA-Verbindung) können bei Anomalien des Aortenbogens, der Kopfhalsgefäße und/oder Lageanomalien des Herzens zum Einsatz kommen.

8.2.3.2 Zentrale Pulmonalarterienbündelung:

Ein zentrales PA-Band kommt bei ungehindertem pulmonalem Durchfluss mit pulmonaler Mehrdurchblutung und resultierender Systemkreislaufinsuffizienz (Typ Ic und IIc) zum

Einsatz. Gelegentlich ist eine Bändelung auch bei dynamischer subpulmonaler Stenose, oder konkurrierender pulmonalen Mehrdurchblutung bei Z.n. Shunt-/PDA-Stent-Anlage notwendig. Vor der Anlage der Bändelung sollen potenziell-komplizierende Faktoren, wie z.B. eine sub-aortale Stenose, ein restriktives Foramen bulboventriculare, eine dynamische subpulmonale Enge oder eine pulmonalvaskuläre Erkrankung evaluiert werden.

Bei singulärer Quelle der pulmonalen Durchblutung wird die Bändelung der Hauptpulmonalarterie etwa mittig zwischen der Pulmonalklappenebene und der Pulmonalisbifurkation angelegt, wozu ein schmaler Streifen aus Silikon-Membran oder eine schmale (3-4mm) Kunststoff-Prothese (ePTFE) benutzt wird. Der Umfang der Pulmonalarterie kann auch nach der Trusler-Regel angepasst werden (ca. 21mm + Körpergewicht in kg) (34-36). Ziel ist arterielle Sauerstoffsättigung zwischen 80 und 90% bei einem hoch-normalem Hämoglobinswert. Das Banding wird mit mehreren Nähten fixiert, um spätere Migration in Richtung Bifurkation mit resultierender seitendifferenzierter Durchblutung und asymmetrischem Wachstum der Pulmonalarterien zu vermeiden.

Die Enge der Bändelung kann initial mit feinen Fäden fixiert werden, die eine spätere sukzessive Lockerung durch katheter-basierte Nachdilatationen ermöglichen können.

8.2.3.3 Damus-Kaye-Stansel-Anastomose /

Norwood-I-Operation mit aortopulmonalem Shunt:

Bei Patienten mit einem Risiko für die Entwicklung einer Subaortenstenose (fast ausschließlich bei Typ II) wird unabhängig von einer subpulmonalen Obstruktion eine Umgehungsanastomose des systemischen Ausflusstraktes (DKS) durchgeführt. Dieses kann als Primäreingriff in der Neugeborenenphase oder auch zusammen mit der oberen CPA erfolgen (20). Nach Angang an die Herzlungenmaschine werden unter kardioplegischem Herzstillstand die Aorta ascendens und der Pulmonalarterienstamm oberhalb der Klappenkommissuren quer durchtrennt und partiell Seit-zu-Seit anastomosiert.

Bei zusätzlicher Hypoplasie/Obstruktion des Aortenbogens wird der gesamte Aortenbogen plastisch erweitert und mit der Damus-Kaye-Stansel-Anastomose zu einer Norwood-ähnlichen Neoaorta zusammengefasst.

Die pulmonale Durchblutung wird mit einer Variante des aorto-pulmonalen Shunts gesichert.

8.2.3.5 Obere cavo-pulmonale Anastomose (bidirektionale Glenn-OP, BCPC, BCPA):

Als Zwischenschritt zur Etablierung der definitiven univentrikulären Palliation wird in der Regel im Alter von 3-6 Monaten die obere cavo-pulmonale Anastomose durchgeführt. Bei günstiger Balancierung von System- und Lungenkreislauf kann die obere CPA auch als Primäreingriff erfolgen (s. Abb. 2).

An der Herzlungenmaschine werden der Shunt/PDA-Stent und/oder der Pulmonalarterienstamm durchtrennt. Beide Pulmonalarterien werden bis über den Hilus hinaus freipräpariert und einzeln abgeklemmt. Die rechte Pulmonalarterie wird an der Oberkante längst eingeschnitten (alternativ wird die ehemalige Shunt-Anastomosenstelle genutzt). Die obere Hohlvene wird vorhofnah mit Abstand zum Sinusknoten durchtrennt. Die Vena azygos wird ligiert und durchtrennt, um einen Kurzschluss von ungesättigtem Blut in die untere Hohlvene und damit ins Herz zu vermeiden. Danach wird eine weite spannungsfreie End-zu-Seit-Anastomose zwischen der oberen Hohlvene und der rechten Pulmonalarterie durchgeführt (22, 23).

B. Indices zur Bestimmung der Größe der Pulmonalarterien

Nakata-Index:

$$\frac{\{[\text{Durchmesser der prox. RPA (mm)}]^2 + [(\text{Durchmesser der prox. LPA (mm)})^2]\} \times \pi}{4 \times [\text{BSA (m}^2\text{)}]}$$

McGoon-Index: $\frac{\text{Durchmesser prox. RPA (mm)} + \text{Durchmesser prox. LPA (mm)}}{\text{Durchmesser DAo (mm) (in Zwerchfellhöhe)}}$

Lower-Lobe Index (LLI):

$$\frac{\{[\text{Durchmesser RPA-UL (mm)}]^2 + [(\text{Durchmesser LPA-UL (mm)})^2]\} \times \pi}{4 \times [\text{BSA (m}^2\text{)}]}$$

Die Gefäßdurchmesser werden in mm bestimmt, dabei wird eine kreisrunde Querschnittsfläche für die Kalkulation vorausgesetzt, die oft nicht vorhanden ist. Der Nakata-Index und der McGoon-Index wurden zur Beurteilung der Größe hypoplastischer Pulmonalarterien im HK bei PA/VSD entwickelt und nicht für eine univentrikuläre Zirkulation. Der Lower Lobe Index wird derzeit trotz der benannten Ungenauigkeiten als bestes Maß zur angiographischen Größenbestimmung der Pulmonalarterien (aus HK, CT, oder MRT) angesehen (19, 37).