



Totale Lungenvenenfehlmündung

**Jan Hinnerk Hansen (Kiel), Philippe Grieshaber (Münster), Harald Bertram
(Hannover)**

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie
und Angeborene Herzfehler am 12.09.2025

Inhaltsverzeichnis

1. Geltungsbereich	S. 1
2. Methodik	S. 2
2.2. Abkürzungsverzeichnis	S. 3
2.3. Nomenklatur	
3. Definition	S. 2
4. Epidemiologie	S. 6
5. Pathophysiologie und Hämodynamik	S. 7
6. Körperliche Befunde und Leitsymptome	S. 8
7. Diagnostik	S. 9
7.1. Zielsetzung	S. 9
7.2. Bewertung der diagnostischen Verfahren	S. 10
7.2.1. Echokardiogramm	S. 10
7.2.2. Elektrokardiogramm	S. 11
7.2.3. Röntgen-Thorax	S. 11
7.2.4. Computertomographie und Magnetresonanztomographie	S. 12
7.2.5. Pulsoxymetrie	S. 12
7.2.6. Labordiagnostik	S. 13

7.2.7. Herzkatheter mit Angiokardiographie	S. 13
7.2.8. Fetale Echokardiographie	S. 13
7.3. Differentialdiagnosen	S. 14
8. Therapie	S. 15
8.1. Grundsätze / Ziele / Strategien der Behandlung	S. 15
8.2. Präoperatives Management	S. 15
8.2.1. Medikamentöse Behandlung / Supportive Therapie	S. 15
8.2.2. Katheterinterventionelle Maßnahmen zur Stabilisierung	S. 16
8.3. Chirurgische Behandlung	S. 16
8.3.1. Zeitpunkt der chirurgischen Therapie	S. 16
8.3.2. Chirurgisches Vorgehen	S. 16
8.4. Perioperatives Management	S. 18
8.5. Behandlungsergebnisse und Risiken	S. 19
9. Verlauf und Prognose	S. 23
9.1. Pulmonalvenöse Obstruktion (PVO)	S. 23
9.1.1. Diagnostik	S. 23
9.1.2. Behandlung der PVO	S. 24
9.1.3. Chirurgische Behandlung der PVO	S. 24
9.1.4. Interventionelle Behandlung der PVO	S. 25
9.1.5. Flankierende medikamentöse Behandlung der PVO	S. 26
9.2. Pulmonalarterielle Hypertonie	S. 26
10. Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH)	S. 28
10.1. Schwangerschaft	S. 28
11. Durchführung der Diagnostik und Therapie	S. 29
12. Literaturverzeichnis	S. 30
13. Anhang	S. 40

1. Geltungsbereich

Totale Lungenvenenfehlmündung von der Fetalzeit über das Kindes- und Jugendalter bis ins junge Erwachsenenalter.

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

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige Verwendung der Sprachformen männlich, weiblich und divers (m/w/d) verzichtet. Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichermaßen für alle Geschlechter.

2.2 Abkürzungsverzeichnis

ASD = Vorhofseptumdefekt (Atrial septal defect)

CT = Computertomographie

ECMO = Extrakorporale Membranoxygenierung

EKG = Elektrokardiogramm

MRT = Magnetresonanztomographie

PVO = Pulmonalvenöse Obstruktion

TAPVC = Totale Lungenvenenfehlmündung (Total anomalous pulmonary venous connection)

2.3. Nomenklatur

In der internationalen Nomenklatur finden sich verschiedene Abkürzungen für das Krankheitsbild der totalen Lungenvenenfehlmündung (TAPVC, TAPVD, TAPVR), die meist ohne inhaltliche Differenzierung synonym verwendet werden. In dieser Leitlinie wird die Abkürzung TAPVC (Total anomalous pulmonary venous connection) benutzt.

3. Definition

Die TAPVC ist eine seltene angeborene Fehlbildung des Herzens, bei der sämtliche Lungenvenen nicht mit dem linken (pulmonalvenösen) Vorhof konnektiert sind und indirekt oder direkt in den rechten (systemvenösen) Vorhof drainieren. Ursächlich für die TAPVC ist eine Entwicklungsstörung der embryonalen gemeinsamen Lungenvene und deren Anbindung an den linken Vorhof mit Persistenz embryonaler Gefäßverbindungen zwischen pulmonalvenösen und systemvenösen Strukturen in einer Vielzahl anatomischer Varianten (1). In über 90% der Fälle vereinen sich die rechts- und linksseitigen Lungenvenen in einem Lungenvenenkonfluenz hinter dem linken Vorhof, der über eine gemeinsame Drainagevene mit dem systemvenösen Kreislauf in Verbindung steht. In der bis heute allgemein akzeptierten Einteilung nach Craig wird nach der anatomischen Lage der Verbindung der Drainagevene mit den Systemvenen in suprakardiale, kardiale, infrakardiale und gemischte TAPVC unterschieden (Abbildung 1) (2).

Von entscheidender Bedeutung für das postnatale Management und die Prognose ist eine Obstruktion des pulmonalvenösen Rückstroms, die in etwa 50% der Fälle vorliegt, innerhalb der anatomischen Varianten der TAPVC jedoch eine unterschiedliche Prävalenz aufweist (3-7). Obligat für eine stabile Hämodynamik ist zudem ein ausreichend großer Vorhofseptumdefekt (ASD), um die Systemperfusion zu gewährleisten.

Suprakardiale TAPVC (45-50% der Fälle)

Bei der häufigsten Variante, der suprakardialen TAPVC erfolgt der Abstrom aus dem Lungenvenenkonfluenz über eine links senkrecht nach cranial verlaufende Verticalvene in die V. anonyma. Die Drainagevene verläuft in der Regel vor der linken Pulmonalarterie und dem linken Hauptbronchus. Seltener besteht eine direkte Konnektion der Drainagevene zur V. cava superior bzw. zur V. azygos, die dann

häufiger zu Obstruktionen neigt. Insgesamt treten Obstruktionen der Drainagevene in ca. 45% bis 50% der Fälle auf (3, 6). Obstruktionen bei suprakardialer TAPVC können u.a. am Ursprung der Vertikalvene aus dem Lungenvenenkonfluenz oder im Bereich der Mündung der Vertikalvene in die V. anonyma vorliegen. Im Falle eines Verlaufes der Vertikalvene dorsal der linken Pulmonalarterie kann diese zwischen der Pulmonalarterie und dem linken Hauptbronchus komprimiert werden.

Kardiale TAPVC (15-20% der Fälle)

Bei der kardialen TAPVC drainiert der Lungenvenenkonfluenz in den Koronarvenensinus (90%) oder seltener direkt in den rechten Vorhof. Eine Obstruktion des Lungenvenenabflusses besteht bei bis zu 20% der Patienten (3).

Infrakardiale TAPVC (25-30% der Fälle)

Das aus dem Lungenvenenkonfluenz entspringende Drainagegefäß verläuft nach caudal durch den ösophagealen Hiatus des Zwerchfells und mündet in die Pfortader (häufigste Form), den Ductus venosus, die V. cava inferior oder in eine der Lebervenen. Eine pulmonalvenöse Obstruktion (PVO) tritt bei der infrakardialen TAPVC in mehr als 85% der Fälle auf (3, 8). Diese kann durch eine Einengung des Drainagegefäßes beim Durchtritt durch das Zwerchfell entstehen. Bedeutsamer ist jedoch die funktionelle Obstruktion des pulmonalvenösen Rückstroms bei der am häufigsten vorliegenden Einmündung des Drainagegefäßes in das portalvenöse System. Mit physiologischem Verschluss des Ductus venosus muss das Lungenvenenblut durch das Kapillarnetz der Leber abfließen. Bei direkter Einmündung des Drainagegefäßes in den Ductus venosus entwickelt sich bei dessen physiologischem Verschluss ebenfalls eine akute hochgradige Obstruktion.

Gemischte TAPVC (5-10% der Fälle)

Gemischten Lungenvenenfehlmündungen liegen vor allem bei komplexen Herzfehlern in Verbindung mit einem singulären Ventrikel und Heterotaxie-Syndromen vor. Ein größer gemeinsamer Lungenvenenkonfluenz hinter dem linken Vorhof fehlt meist. Etwa die Hälfte der gemischten TAPVC Fälle sind durch eine asymmetrische („3+1“) Konnektion charakterisiert, bei der 3 Lungenvenen gemeinsam drainieren und eine einzelne Lungenvene an einer anderen Stelle mündet. Bilaterale, symmetrische („2+2“) Konnektionen mit separater Drainage der linken und rechten Lungenvenen

werden ebenfalls beschrieben. Andere Varianten, wie z.B. die individuelle Fehldrainage aller vier Lungenvenen sind selten (9, 10). Die Lungenvenen bei gemischter Lungenvenenfehlmündung können in nahezu alle größeren Venen im Thorax und Mediastinum oder direkt in den rechten Vorhof drainieren (10). Eine PVO wird bei 30% bis 40% der Patienten beschrieben (3, 10).

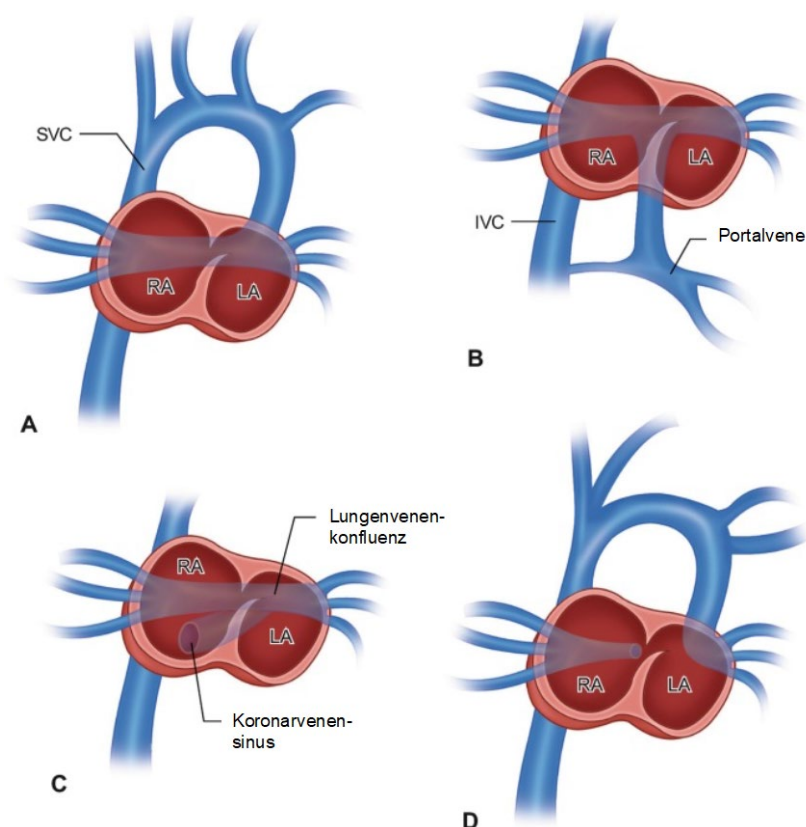


Abbildung 1: Einteilung der totalen Lungenvenenfehlmündung nach der anatomischen Lage der Konnektion der Drainagevene des Lungenvenenkonfluenz mit den Systemvenen in suprakardiale (A), infrakardiale (B), kardiale (C) und gemischte (D) Lungenvenenfehlmündung. SVC = obere Hohlvene; IVC = untere Hohlvene; RA = rechter Vorhof; LA = linker Vorhof. Modifiziert nach (11).

4. Epidemiologie

Für die TAPVC werden Prävalenzen zwischen 0,5 und 1,1 / 10.000 Lebendgeborene angegeben, was einem relativen Anteil von 0,4% - 0,9% aller angeborenen Herzfehler entspricht (3, 12, 13). Die TAPVC tritt überwiegend isoliert auf (keine weitere kardiale Anomalie außer ASD und offenem Ductus arteriosus). Die Angaben bezüglich des Auftretens weiterer assoziierter kardialer Anomalien variieren in verschiedenen Studien zwischen 10% und 35% (3-5, 7, 14). Hervorzuheben ist hier insbesondere die Kombination einer TAPVC mit einem univentrikulären Vitium, die in verschiedenen Serien bei 13% bis 32% der TAPVC Patienten beschrieben wird (4, 5, 8, 14). Bei

Patienten mit einer TAPVC und funktionell singulärem Ventrikel liegt meist ein Heterotaxiesyndrom (Asplenie-Typ / Rechtsisomerie) vor (4, 5, 8). Weitere assoziierte genetische Anomalien finden sich bei etwa 7% der TAPVC Patienten, u.a. mit VACTERL-Assoziation, Goldenhar-Syndrom, Cat-Eye-Syndrom oder der 22q11-Deletion (13). Eine zugrundeliegende monogenetische Ursache für die TAPVC ist derzeit nicht beschrieben, jedoch legen familiäre Fälle in nicht-syndromalen Patienten ein autosomales Vererbungsmuster mit variabler Penetranz nahe (15-18).

5. Pathophysiologie und Hämodynamik

Bei der TAPVC drainiert das gesamte pulmonalvenöse Blut in den systemvenösen Vorhof, wodurch eine Volumenbelastung des rechten Ventrikels mit pulmonaler Rezirkulation entsteht. Der obligate Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene resultiert in einer Zyanose, die auf Grund des hohen pulmonalen Blutflusses jedoch milde ausgeprägt sein kann. Prä- und postduktale Sättigung sind in der Regel nicht unterschiedlich, da der Shunt primär auf Vorhofebene erfolgt.

Eine Restriktion auf Vorhofebene führt zu einer Vorlastreduktion für den linken Ventrikel und einer unzureichenden Systemperfusion, die sich in einer metabolischen Azidose äußern kann.

Im Falle einer PVO ist der Abstrom aus der Lunge gestört. Dies führt zu einem Druckanstieg im Gefäßbett der Lunge und es entwickelt sich ein Lungenödem mit entsprechender Störung des Gasaustausches. Hierdurch und auf Grund der letztlich limitierten pulmonalen Durchblutung liegt meist eine ausgeprägte Zyanose vor. Diese spricht nicht auf Sauerstoffgabe an. Der Beginn einer Prostaglandin-Infusion hat ebenfalls keinen Effekt oder kann sogar durch die vasodilatorischen Eigenschaften zu einer Verschlechterung der klinischen Situation durch Zunahme des Lungenödems führen. Die mit der PVO einhergehende pulmonale Hypertension kann zu einem Rechtsherzversagen führen. Die ausgeprägte Dilatation des rechten Ventrikels führt in diesen Fällen zu einer Linksverschiebung des Ventrikelseptums und konsekutiven Störung der Füllung des linken Ventrikels, so dass bei Patienten mit obstruktiver TAPVC in der Regel auch eine unzureichende Systemperfusion vorliegt.

Bei Patienten mit univentrikulärer Zirkulation und verminderter bzw. duktusabhängiger Lungendurchblutung demaskiert sich eine PVO möglicherweise erst nach Beginn einer Prostaglandin-Infusion und entsprechender Zunahme der Lungendurchblutung.

Die PVO führt bereits früh und ggf. auch bereits intrauterin zu Veränderungen der pulmonalvaskulären Gefäßarchitektur mit verdickter Media, Intima Proliferation und abnormal kleinen und wandstarken extrapulmonale Lungenvenen (19).

Nach operativer Korrektur sind Stenosen der Konfluenzanastomose zum linken Vorhof oder Obstruktionen der Lungenvenen selbst von besonderer Bedeutung. Hier wird auf das Kapitel 9 verwiesen.

6. Körperliche Befunde und Leitsymptome

Die klinischen Symptome bei TAPVC sind vom Vorliegen einer PVO abhängig. Patienten mit nicht-obstruktiver TAPVC weisen auf Grund der ausgeprägten pulmonalen Rezirkulation vorwiegend klinische Symptome einer Herzinsuffizienz mit Tachydyspnoe, Trinkschwäche und Gedeihstörung auf. Die Zyanose steht auf Grund der ausgeprägten pulmonalen Re-Zirkulation nicht im Vordergrund und ist möglicherweise nur pulsoxymetrisch nachzuweisen. Bei Auskultation finden sich ein fixiert gespaltener 2. Herzton und ein Systolikum aufgrund der shuntbedingten relativen Pulmonalstenose.

Neugeborene mit PVO sind in Abhängigkeit von deren Ausmaß klinisch deutlich schwerer beeinträchtigt. Klinisch führend sind hier eine progrediente respiratorische Insuffizienz und eine Zyanose. Die Kombination aus pulmonalarterieller Hypertonie und Systemkreislaufinsuffizienz kann in den ersten Lebensstunden oder -tagen zur kardiopulmonalen Dekompensation führen.

Bei der TAPVC mit weiteren kardiovaskulären Fehlbildungen wird die klinische Symptomatik durch die begleitenden kardialen Fehlbildungen beeinflusst. Bei univentrikulärer Zirkulation und TAPVC mit PVO steht nicht die wie sonst bei parallel geschalteter System- und Lungenperfusion typische Systemkreislaufinsuffizienz, sondern primär die Zyanose im Vordergrund.

In einer multizentrischen Studie mit über 400 TAPVC Patienten waren die häufigsten klinischen Symptome Zyanose (43%), Tachydyspnoe (32%), Gedeihstörung (11%) und kardiale Dekompensation (5%). Etwa 40% der Patienten waren vor der geplanten Entlassung aus der Geburtsklinik symptomatisch (3).

Anatomie, Pathophysiologie, Leitsymptome

- Bei der totalen Lungenvenenfehlmündung vereinen sich in über 90% der Fälle rechts- und linksseitigen Lungenvenen in einem hinter dem linken Vorhof gelegenen Lungenvenenkonfluenz, der über eine gemeinsame Drainagevene mit dem systemvenösen Kreislauf in Verbindung steht.
- Nach der anatomischen Lage der Verbindung der Drainagevene mit den Systemvenen wird in suprakardiale (45-50% der Fälle), kardiale (15-20% der Fälle), infrakardiale (25-30% der Fälle) und gemischte Lungenvenenfehlmündung (5-10% der Fälle) unterschieden.
- Eine präoperative Obstruktion des pulmonalvenösen Rückstroms liegt in etwa 50% der Fälle vor und ist von entscheidender Bedeutung für das postnatale Management und die Prognose. Beim infrakardialen Typ liegt praktisch immer eine pulmonalvenöse Obstruktion vor.
- Die totale Lungenvenenfehlmündung ohne pulmonalvenöse Obstruktion führt auf Grund der ausgeprägten pulmonalen Rezirkulation zu einer Volumenbelastung des rechten Ventrikels. Klinisch führend sind Symptome der Herzinsuffizienz. Der obligate Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene resultiert in einer Zyanose, die milde ausgeprägt sein kann.
- Eine Obstruktion des pulmonalvenösen Rückstroms führt zu einem fortschreitenden Lungenödem und einer pulmonalen Hypertonie. Betroffene fallen durch eine ausgeprägte Zyanose und respiratorisches Versagen auf. Die rechtsventrikuläre Dilatation gepaart mit der reduzierten linksventrikulären Vorlast führt zu einer unzureichenden Füllung des linken Ventrikels und letztlich zu einem Systemkreislaufversagen.

7. Diagnostik

7.1. Zielsetzung

Mit der bildgebenden Diagnostik soll eine exakte Darstellung der Anatomie inklusive möglicher assoziierter Fehlbildungen sowie eine Beschreibung und Bewertung der resultierenden kardialen Belastung erfolgen. Die klinische Beeinträchtigung der Patienten bestimmt die Dringlichkeit der diagnostischen und begleitenden symptomatischen therapeutischen Maßnahmen, da bei einer Obstruktion des

Lungenvenenabflusses Notfallsituationen entstehen können, die sofortige intensivmedizinische Maßnahmen erfordern.

7.2. Bewertung der diagnostischen Verfahren

7.2.1. Echokardiogramm

Die Echokardiographie ist das wichtigste bildgebende Verfahren der Primärdiagnostik einer TAPVC und zur Differenzierung der unterschiedlichen anatomischen Varianten sowie zur Diagnose begleitender kardialer Fehlbildungen.

Die wegweisende Befundkonstellation bei der TAPVC ist die fehlende Konnektion aller Lungenvenen zum meist kleinen linken Vorhof, eine deutliche Vergrößerung von rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel sowie ein Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene. Der unterfüllte linke Ventrikel wird mitunter als eine strukturelle linksventrikuläre Hypoplasie fehlgedeutet. Typische echokardiographische Befunde der TAPVC sind in Tabelle 2 zusammengefasst.

Echokardiographische Befunde bei totaler Lungenvenenfehlmündung
• Fehlende Konnektion aller Lungenvenen zum linken Vorhof • Darstellung eines Lungenvenenkonfluenz hinter dem linken Vorhof • Deutliche Vergrößerung von rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel; scheinbare Hypoplasie von linkem Vorhof und linkem Ventrikel • Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene • Dilatation von oberer Hohlvene und V. anonyma mit beschleunigtem Fluss • Darstellung einer nach kranial ziehenden Vertikalvene bei suprakardialer totaler Lungenvenenfehlmündung • Darstellung der nach kaudal unter das Zwerchfell ziehenden Drainagevene bei infrakardialer totaler Lungenvenenfehlmündung • atypischer beschleunigter Fluss im Bereich der Portal- oder Lebervenen bei infrakardialer totaler Lungenvenenfehlmündung • Dilatierter Koronarvenensinus bei kardialer totaler Lungenvenenfehlmündung

Tabelle 2: Echokardiographische Befunde bei totaler Lungenvenenfehlmündung

Im Falle einer suprakardialen TAPVC sind die obere Hohlvene und die V. anonyma erweitert und der Fluss in der Dopplerechokardiographie beschleunigt. Der Lungenvenenkonfluenz hinter dem linken Vorhof und der Abstrom über die nach

cranial verlaufende Vertikalvene können in der Regel gut dargestellt werden. Bei infrakardialer TAPVC zieht die Drainagevene nach kaudal unter das Zwerchfell. In der Dopplerechokardiographie kann je nach Mündungsort der Drainagevene ein atypisch beschleunigter Fluss im Bereich der Portal- oder Lebervenen dargestellt werden. Bei der kardialen TAPVC findet sich als wegweisender Befund ein erweiterter Koronarvenensinus.

Bei der gemischten TAPVC fehlt in der Regel ein größerer Lungenvenenkonfluenz hinter dem linken Vorhof. Die Drainage der Lungenvenen kann in unterschiedliche Systemvenen oder direkt in den rechten Vorhof erfolgen.

Dopplersonographisch ist eine PVO auszuschließen. Ein beschleunigter monophasischer Fluss weist dabei auf eine Obstruktion hin.

Ergänzend zur Darstellung der Lungenvenenanatomie muss die Größe der interatrialen Kommunikation beurteilt werden, eine relevante Restriktion ist jedoch selten. Der spontane Verschluss des Ductus arteriosus kann ausbleiben. Im Falle einer unzureichenden linksventrikulären Füllung kann es zu einer retrograden Perfusion des Aortenbogens über den Ductus arteriosus kommen.

7.2.2. Elektrokardiogramm

Das Elektrokardiogramm (EKG) ist zur Diagnosestellung ungeeignet, sollte jedoch als Ausgangsbefund vor operativen Eingriffen angefertigt werden. Typischerweise finden sich Zeichen der Rechtsherzbelastung, die im Neugeborenenalter jedoch auch physiologisch vorliegen können.

7.2.3. Röntgen-Thorax

Ein Röntgenbild des Thorax ist prinzipiell zur Diagnosestellung entbehrlich, wird im Rahmen der klinischen Routine und zur differentialdiagnostischen Abklärung pulmonaler Ursachen für eine Zyanose oder einer respiratorischen Insuffizienz jedoch häufig durchgeführt. Es sollte auch als Ausgangsbefund vor operativen Eingriffen angefertigt werden.

Als typische Befundkonstellation findet sich bei einigen Patienten mit suprakardialer TAPVC das sogenannte Schneemannzeichen, was einer rundlichen „Doppel-Kugel-Kontur“ durch die Dilatation von aufsteigender Vertikalvene, V. anonyma, V. cava superior und rechtem Vorhof entspricht.

Bei TAPVC mit PVO zeigt sich das Bild eines Lungenödems mit bilateraler Transparenzminderung und feinretikulärer Zeichnungsvermehrung. Im Falle einer gemischten TAPVC kann die Obstruktion und damit die Transparenzminderung nur einzelne Lungenabschnitte betreffen (10).

7.2.4. Computertomographie und Magnetresonanztomographie

Bei unzureichender echokardiographischer Beurteilbarkeit der Lungenvenen, des Lungenvenenkonfluenz oder dessen Drainage sollte zur detaillierten Darstellung eine ergänzende Schnittbildgebung durchgeführt werden. Prinzipiell kann diese mittels Computertomographie (CT) oder Magnetresonanztomographie (MRT) durchgeführt werden (20-22). Die CT erlaubt hierbei eine zuverlässige und schnelle Darstellung der Lungenvenen insbesondere bei kritisch kranken Neugeborenen oder Säuglingen mit vertretbarer Strahlenexposition (23-26). Eine dreidimensionale Rekonstruktion der Schnittbilder kann die räumlichen Lagebeziehungen ergänzend verdeutlichen.

7.2.5. Pulsoxymetrie

Die Pulsoxymetrie allein ist zur Diagnosestellung ungeeignet. Diese kann jedoch, z.B. im Rahmen des Pulsoxymetrie-Screenings, den Verdacht auf das Vorliegen eines zyanotischen Vitiums lenken. Prä- und postduktale Sättigung sind in der Regel nicht unterschiedlich, da der Shunt primär auf Vorhofebene erfolgt. Im Falle eines offenen Ductus arteriosus mit systolischem Rechts-Links-Shunt kann bei der infrakardialen TAPVC mit präferentiellem Fluss von oxygeniertem Blut aus der unteren Hohlvene über den ASD in den linken Vorhof und den linken Ventrikel die präduktale Sättigung jedoch höher sein als die postduktale Sättigung. Im Falle einer suprakardialen TAPVC und präferentiellem Fluss von sauerstoffreichem Blut aus der oberen Hohlvene in den rechten Ventrikel und über den Ductus arteriosus in die Aorta descendens kann die Sättigungsdifferenz umgekehrt ausfallen (27).

Ansonsten wird die Pulsoxymetrie insbesondere zur Dokumentation der systemarteriellen Sättigung im Rahmen der intensivmedizinischen Versorgung eingesetzt.

7.2.6. Labordiagnostik

Die Labordiagnostik ist im Rahmen der Diagnosestellung nicht zielführend. Vor operativen Eingriffen sollte ein Ausgangsbefund erhoben werden. Bei Patienten mit Zeichen der Kreislaufinsuffizienz können laborchemische Zeichen der Organschädigung auftreten. Hinweisend auf eine unzureichende Systemperfusion ist insbesondere eine Laktatazidose, deren Ausmaß in Blutgasanalysen beurteilt werden kann.

7.2.7. Herzkatheter mit Angiokardiographie

Eine rein diagnostische Herzkatheteruntersuchung mit Angiographie ist zur Diagnosestellung entbehrlich. Im Falle einer geplanten katheterinterventionellen Behandlung eines stenotischen Abstroms aus dem Lungenvenenkonfluenz, kann diese bei unklarem echokardiographischem Befund zur detaillierten angiographischen Darstellung alternativ zu einer Schnittbildgebung erwogen werden (siehe 8.2.3.).

7.2.8. Fetale Echokardiographie

Die TAPVC hat mit 2 bis 12% eine der niedrigsten pränatalen Detektionsraten (28, 29). Im Gegensatz zur isolierten TAPVC ist die Detektionsrate bei begleitenden Fehlbildungen höher, insbesondere bei Patienten mit Heterotaxie-Syndrom und meist komplexen kardialen Fehlbildungen (30). In mehreren Studien wurden mögliche Hinweise auf das Vorliegen einer TAPVC in der pränatalen Echokardiographie herausgearbeitet (31, 32). Hierzu zählen insbesondere auch die typischen postnatalen Befunde, die in Kapitel 7.2.1. dargestellt sind (Vergleiche Tabelle 2, S. 10). Die ventrikuläre Asymmetrie mit kleinerem linkem Ventrikel kann pränatal bei nicht restriktivem Fluss über das Vorhofseptum jedoch noch dezent ausfallen, da die pulmonale Durchblutung pränatal nur einen geringen Anteil an der linksventrikulären Vorlast ausmacht. Sicher ausgeschlossen werden kann eine TAPVC nur durch die direkte Darstellung der Konnektion der Lungenvenen zum linken Vorhof und Dokumentation des Einstroms im Farbdoppler (33).

Nach pränataler Diagnose einer TAPVC soll die Entbindung in einer Geburtsklinik mit direkter Anbindung an ein Zentrum mit kinderkardiologischer und kinderherzchirurgischer Expertise erfolgen.

7.3. Differenzialdiagnosen

Zu den möglichen Differentialdiagnosen zählen insbesondere andere Vitien, die sich üblicherweise mit einer Zyanose und/oder Systemkreislaufinsuffizienz aufgrund einer pulmonalen Rezirkulation präsentieren. Hierzu zählen z.B. die Transposition der großen Arterien, der Truncus arteriosus communis sowie univentrikuläre Vitien. Eine weitere Differentialdiagnose ist die persistierende pulmonale Hypertonie des Neugeborenen.

Empfehlung 1: Leitlinie Totale Lungenvenenfehlmündung		
Diagnostik		
Zur Diagnosestellung einer totalen Lungenvenenfehlmündung, zur Differenzierung der unterschiedlichen anatomischen Varianten und zum Ausschluss einer pulmonalvenösen Obstruktion soll primär eine transthorakale Echokardiographie durchgeführt werden.		
Kardiale Begleitfehlbildungen sollen echokardiographisch ausgeschlossen werden.		
Bei nicht eindeutiger Befundkonstellation in der transthorakalen Echokardiographie soll eine erweiterte Bildgebung mittels Computertomographie erfolgen.		
Vor einem herzchirurgischen Eingriff bei totaler Lungenvenenfehlmündung soll ein Röntgenbild des Thorax angefertigt werden.		
Eine Herzkatheteruntersuchung mit Angiographie ist zur Diagnosestellung entbehrlich.		
Vor der Korrekturoperation bei totaler Lungenvenenfehlmündung soll ein Standard 12-Kanal-EKG angefertigt werden.		
Nach pränataler Diagnose einer totalen Lungenvenenfehlmündung soll die Entbindung in einer Geburtsklinik mit direkter Anbindung an ein Zentrum mit kinderkardiologischer und kinderherzchirurgischer Expertise erfolgen.		

8. Therapie

8.1. Grundsätze / Ziele / Strategien der Behandlung

Ziel der chirurgischen Therapie ist die restriktionsfreie Umleitung des pulmonalvenösen Blutflusses zum linken Vorhof. Bei komplexen TAPVC, z.B. mit Heterotaxie-Syndrom oder nicht biventrikulär korrigierbaren Anatomien, kann eine Trennung des system- und pulmonalvenösen Rückflusses nicht erforderlich oder technisch nicht machbar sein. Patienten mit univentrikulären Vitien und TAPVC mit PVO haben eine schlechte Prognose, die bei der Beratung der Eltern berücksichtigt werden sollte (34, 35).

8.2. Präoperatives Management

8.2.1 Medikamentöse Behandlung / Supportive Therapie

Eine kausale medikamentöse Behandlung ist nicht möglich. Patienten mit TAPVC ohne PVO oder Restriktion auf Vorhofebene benötigen eventuell eine supportive Therapie der Systemkreislaufinsuffizienz bis zur kurzfristig zu planenden operativen Korrektur (z.B. Etablierung einer Atemunterstützung, antikongestive Behandlung).

TAPVC Patienten mit PVO sind in der Regel kritisch krank und benötigen eine intensivmedizinische Stabilisierung bis zur unverzüglich zu planenden operativen Korrektur. Bei schwerer pulmonaler Hypertension mit Lungenödem und Lymphangiektasien kann auch die maximale intensivmedizinische Versorgung in Einzelfällen erfolglos sein. Die Etablierung einer veno-arteriellen extrakorporalen Membranoxygenierung (VA-ECMO) kann in Situationen mit therapierefraktärer Zyanose und Kreislaufinsuffizienz mit Azidose trotz maximaler intensivmedizinischer Therapie eine Stabilisierung der kardiopulmonalen Situation und eine anschließende herzchirurgische Versorgung ermöglichen.

In einer multizentrischen Studie mit über 400 TAPVC Patienten waren etwa 40% der Patienten vor der operativen Versorgung beatmet, in der Gruppe der Patienten mit infrakardialer TAPVC lag der Anteil der präoperativ beatmeten Patienten bei 75%. Die Etablierung einer ECMO erfolgte lediglich in 3% der Patienten und ausschließlich bei Patienten mit infrakardialer TAPVC (3).

Ein nach initialer Stabilisierung weiteres Herausögern des Operationszeitpunktes durch prolongierte intensivmedizinische Maßnahmen erscheint bei kritisch kranken Neugeborenen mit TAPVC und PVO nicht sinnvoll, da dies im Zweifelsfall die pulmonalvaskuläre Kongestion verstärkt. Der präoperative Einsatz von pulmonalen

Vasodilatoren wie Stickstoffmonoxid bei TAPVC mit PVO führt zu einer Verstärkung der pulmonalvaskulären Kongestion und sollte vermieden werden. Auch der Einsatz von Prostaglandin E1 zum Offenhalten des Ductus arteriosus kann bei dieser Patientengruppe zu einer Verschlechterung der klinischen Situation führen. Nach echokardiographischer Diagnose einer isolierten TAPVC und Ausschluss einer ductusabhängigen System- oder Lungenperfusion sollte die Gabe von Prostaglandin daher vermieden werden.

8.2.2. Katheterinterventionelle Maßnahmen zur Stabilisierung

Interventionelle Behandlungsmaßnahmen können bei kritisch kranken Patienten zur klinischen Stabilisierung beitragen. Bei Neugeborenen mit PVO, die nicht einer zügigen operativen Korrektur zugeführt werden können, kann eine Stentangioplastie der obstruierten Drainagevene bzw. des Ductus venosus bei infrakardialer TAPVC vor operativer Korrektur erwogen werden. Hier existieren entsprechende Fallberichte, u.a. für Frühgeborene (36-40).

Bei Restriktion auf Vorhofebene kann zur Verbesserung der Systemperfusion eine Ballonatrioseptostomie durchgeführt werden. Dies war in einer multizentrischen Studie mit über 400 TAPVC Patienten jedoch nur in etwa 3% der Fälle erforderlich (3).

8.3. Chirurgische Behandlung

8.3.1 Zeitpunkt der chirurgischen Therapie

Patienten mit TAPVC und POV sollen je nach klinischer Präsentation dringlich (innerhalb von 24 Stunden) oder notfallmäßig operiert werden. Wenn ein Patient auf Grund seines Zustands als aktuell nicht operabel eingestuft wird, sollten o.g. Maßnahmen zur Stabilisierung und Überbrückung bis zur Operabilität evaluiert werden. Patienten mit TAPVC ohne Obstruktion sollen innerhalb von Tagen bis Wochen operiert werden.

8.3.2 Chirurgisches Vorgehen

Die chirurgische Korrektur bei TAPVC erfolgt durch die Anastomose des Lungenvenenkonfluenz an den linken Vorhof. Die Operation wird in der Regel über eine mediane Sternotomie mit Einsatz der Herz-Lungen-Maschine und kardioplegischem Herzstillstand durchgeführt. Bis zum Anschluss an die Herz-Lungen-Maschine sollte möglichst keine transösophageale Echokardiographiesonde

eingeführt werden, um eine Kompression des Lungenvenenkonfluenz zu vermeiden. Zur besseren Visualisierung der Anatomie und Schaffung eines blutleeren Operationsfeld kann in Einzelfällen der Einsatz eines Kreislaufstillstands in tiefer Hypothermie mit Entfernung der Kanülen aus dem Situs hilfreich sein. Das chirurgische Vorgehen hängt u.a. vom anatomischen Subtyp ab.

Am Ende der Operation kann es, je nach kardiorespiratorischer Stabilität und Ausmaß der präoperativen kardio-pulmonalen Beeinträchtigung, hilfreich sein, den Thorax vorübergehend offen zu belassen.

Die Anlage temporärer atrialer und ventrikulärer epikardialer Schrittmacherelektroden gehört zum routinemäßigen Vorgehen.

Suprakardiale und infrakardiale TAPVC

Beim suprakardialen und infrakardialen Typ wird nach entsprechender Exposition der Lungenvenenkonfluenz längs inzidiert und mit der dorsalen Wand des eröffneten linken Vorhofes anastomosiert, wobei eine möglichst große, restriktionsfreie Kommunikation hergestellt werden soll. Hierfür ist entscheidend, dass die linksatriale und die Konfluenz-Inzision exakt geometrisch aufeinander abgestimmt sind und dass eine Inzision der individuellen Lungenvenen über den Lungenvenenkonfluenz hinaus vermieden wird. Zur Anfertigung dieser Anastomose, die an der dorsalen Seite des Herzens angefertigt wird, werden hauptsächlich drei Zugangswege mit verschiedenen Abwandlungen angewandt (siehe Anhang).

Die Drainagevene des Lungenvenenkonfluenz wird üblicherweise durchtrennt und ligiert. In Ausnahmefällen, wenn die linksatriale Anastomose intraoperativ nicht optimal aber ohne Verbesserungsmöglichkeit scheint, kann die Drainagevene als Überlaufventil offenbelassen werden (41, 42).

Das Vorhofseptum wird rekonstruiert. Insbesondere wenn hierfür Patchmaterial verwendet wird, kann es für eventuell erforderliche künftige linksatriale Interventionen hilfreich sein, eine Fenestration im Vorhofseptum zu belassen.

Eine alternative Operationstechnik ist die sog. „sutureless“-Technik. Bei dieser Technik, die ursprünglich für die Therapie von Rezidiv-Pulmonalvenenobstruktionen beschrieben wurde, wird der Lungenvenenkonfluenz eröffnet und der eröffnete linke Vorhof mit dem umgebenen Perikard anastomosiert (43). Die Vermeidung einer direkten Anastomose zwischen Lungenvenengewebe und linkem Vorhof sowie die geringere Abhängigkeit von exakter Geometrie der Anastomose scheinen die

Ausbildung einer postoperativen PVO zu verhindern Für die primäre Anwendung der „sutureless“-Technik bei TAPVC existieren vereinzelt Daten, die vergleichbare oder sogar verbesserte Ergebnisse im Vergleich zu konventioneller Korrektur, allerdings auf einen niedrigen Evidenzlevel nahelegen (44-47). In einer Meta-Analyse aus dem Jahr 2022 war die „sutureless“-Technik mit einer geringeren Rate an postoperativer PVO, Reoperationen auf Grund einer PVO und einer geringeren Frühsterblichkeit assoziiert, hatte jedoch keinen Einfluss auf die Spätmortalität (47).

Kardiale TAPVC

Beim kardialen Typ der TAPVC mit Einmündung der Lungenvenen in den Koronarvenensinus, die in etwa 20% der Fälle eine Obstruktion aufweist, wird der Sinus coronarius inzidiert und ein Verschluss des ASD mit einem Perikardflicken so durchgeführt, dass der Koronarvenensinus zusammen mit den Lungenvenen in den linken Vorhof drainiert. Bei direkter Einmündung von Lungenvenen in den rechten Vorhof muss häufig der ASD vergrößert werden, um durch anschließende Implantation eines entsprechenden Flickens eine Umleitung des Lungenvenenbluts zum linken Vorhof herstellen zu können.

Gemischte TAPVC

Bei gemischten Formen hängt das operative Vorgehen von der individuellen Anatomie ab und kann mit verschiedenen Techniken erfolgen.

8.4. Perioperatives Management

Die Korrektur einer TAPVC führt zu einer akuten Volumenbelastung des linken Ventrikels, dessen Compliance initial vermindert sein kann. Zudem kann die postoperative Funktion des rechten Ventrikels durch ein initial weiterhin erhöhtes pulmonalarteriell Druck- bzw. Widerstandsniveau beeinträchtigt sein. Wie nach anderen herzchirurgischen Eingriffen unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine im Neugeborenenalter sind Inodilatoren wie Milrinon hilfreich für eine links- und rechtsventrikuläre Nachlastsenkung und biventrikuläre Kontraktilitätssteigerung. Als positiv inotrope Medikation kommt zudem häufig niedrig dosiertes Suprarenin zum Einsatz. Eine Steigerung des Herz-Minuten-Volumens ist auf Grund der gestörten Compliance des linken Ventrikels und der verminderten Kapazität des linken Vorhofes überwiegend über einen Anstieg der Herzfrequenz möglich. Zur Steigerung des

postoperativen Herz-Minuten-Volumens kann daher eine hochfrequente atriale Stimulation über passagere Schrittmacherdrähte erwogen werden (48). Da die Verkürzung der Diastole bei zu hohen Herzfrequenzen wiederum zu einem Abfall des Schlagvolumens führen kann, soll das Ansprechen auf die Maßnahme direkt anhand der arteriellen Blutdruckmessung evaluiert werden.

Im Falle einer arteriellen Hypotension ist beim Einsatz von Noradrenalin zu bedenken, dass dieses auch zu einer Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf führt. Alternativ kann der Einsatz von Vasopressin erwogen werden, da dies kaum Einfluss auf den pulmonalen Gefäßwiderstand hat (49).

Patienten mit TAPVC, insbesondere diejenigen mit präoperativer PVO, haben innerhalb der ersten postoperativen Tage ein hohes Risiko für pulmonal hypertensive Krisen, deren Auftreten mit einer erhöhten perioperativen Sterblichkeit assoziiert ist (50). Zur Vermeidung krisenhafter Ereignisse kann daher bis zum Abfall des pulmonal vaskulären Widerstands eine verlängerte Sedierung und Beatmung indiziert sein. Faktoren, die eine pulmonale Hypertonie begünstigen, wie Hyperkapnie, Azidose und Hypothermie, sollten vermieden werden. Der Einsatz von pulmonalen Vasodilatoren, insbesondere von Stickstoffmonoxid, kann zur Vermeidung von pulmonal hypertensiven Krisen beitragen. Insbesondere bei Patienten mit präoperativer PVO sollte postoperativ der routinemäßige Einsatz von inhalativem Stickstoffmonoxid erwogen werden. Bei unzureichendem Effekt können additiv oder alternativ Prostacyclin bzw. Prostacyclin-Analoga zur pulmonalen Vasodilatation eingesetzt werden. Grundsätzlich muss beim Einsatz von pulmonalen Vasodilatoren die möglicherweise vorliegende diastolische Funktionsstörung des linken Ventrikels berücksichtigt werden. Im Falle einer überwiegend postkapillär bedingten pulmonalen Hypertension ist der Einsatz von pulmonalen Vasodilatoren nicht hilfreich.

Falls sich in den ersten postoperativen Tagen kein Abfall des Pulmonalarteriendruckes einstellt, muss eine PVO ausgeschlossen werden.

8.5. Behandlungsergebnisse und Risiken

Die perioperative Mortalität der isolierten TAPVC hat sich in den letzten Jahrzehnten verbessert und beträgt in aktuellen Publikationen zwischen 3% und 15% (3, 5, 14, 50-55). Die Studien überblicken zum Teil große Behandlungszeiträume, was die Variabilität zum Teil erklärt. In den aktuelleren Kohorten mit Patienten, die nach dem Jahr 2000 operiert wurden, liegt die perioperative Sterblichkeit überwiegend zwischen

5% und 10% (5, 14, 51-54). Die zeitlich neusten Daten sind über das NICOR (National Institute for Cardiovascular Outcomes Research) für Großbritannien abrufbar. Hier wird für die isolierte TAPVC Korrektur in den Jahre 2020 bis 2023 ein 30-Tagesüberleben von 97% angegeben.

Als mögliche Risikofaktoren für ein perioperatives Versterben werden für die isolierte TAPVC u.a. beschrieben:

- präoperative pulmonalvenöse Obstruktion
- präoperative Beatmung
- jüngeres Operationsalter
- Frühgeburtlichkeit
- OP-Gewicht <2.5 kg
- Infrakardiale TAPVC

Die Langzeitüberlebensraten nach Korrektur der isolierten TAPVC liegen in großen Kohorten bei über 90% (56). Das Risiko für kardiovaskuläre Todesfälle jenseits des ersten Lebensjahres ist niedrig (56).

Eine höhere perioperative Sterblichkeit wird bei Patienten mit assoziierten kardiovaskulären Fehlbildungen beschrieben (3, 14). Die perioperative Sterblichkeit ist am höchsten für die Korrektur einer TAPVC bei funktionell univentrikulären Vitien. Hier wird eine perioperative Mortalität von bis zu 50% beschrieben (4, 14, 55). Auch das Langzeitüberleben von Patienten mit univentrikulären Vitien und operationsbedürftiger TAPVC ist deutlich reduziert und es werden 5 Jahres-Überlebensraten zwischen 60 und 30% berichtet (56-58).

Postoperative pulmonalvenöse Obstruktion

Die postoperative PVO tritt bei 10% bis 15% der Patienten nach Korrektur einer isolierten TAPVC auf und ist für eine erhöhte Mortalität und Morbidität verantwortlich (3, 45, 54, 59). Die Diagnose einer PVO wird meist innerhalb der ersten 6 bis 12 postoperativen Monate gestellt, ein späteres Auftreten ist selten (59).

Das Risiko für eine PVO ist in der Gruppe der Patienten mit Heterotaxie-Syndrom und bei univentrikulären Vitien höher (60). Als weitere Risikofaktoren werden die gemischte TAPVC, das Vorliegen einer präoperativen PVO, ein niedriges OP-Gewicht und längere Bypass bzw. Klemmzeiten beschrieben (45, 60, 61).

Eine primäre Korrektur mit der „sutureless“-Technik scheint mit einem geringeren Risiko für eine postoperative PVO einherzugehen, wobei größere vergleichende Studien fehlen (44, 46, 61, 62). In einer Meta-Analyse war die „sutureless“-Technik im Vergleich zur konventionellen Operationstechnik mit einer geringeren Rate an postoperativer PVO (4.6% vs. 13.5%) assoziiert (44).

Zu den Behandlungsoptionen der postoperativen PVO wird auf Kapitel 9.1. verwiesen.

Kernaussage 2:		Leitlinie Totale Lungenvenenfehlmündung	 DGPK
Behandlung und Behandlungsergebnisse			
• Die kausale Therapie der isolierten totalen Lungenvenenfehlmündung ist die chirurgische Korrektur mit restriktionsfreiem Anschluss des pulmonalvenösen Rückstroms an den linken Vorhof. • Patienten mit totaler Lungenvenenfehlmündung und pulmonalvenöser Obstruktion sind in der Regel kritisch krank und benötigen eine intensivmedizinische Stabilisierung bis zur unverzüglich zu planenden operativen Korrektur. • Patienten mit totaler Lungenvenenfehlmündung, insbesondere jene mit präoperativer pulmonalvenöser Obstruktion, haben innerhalb der ersten postoperativen Tage ein hohes Risiko für pulmonal hypertensive Krisen, deren Auftreten mit einer erhöhten perioperativen Sterblichkeit assoziiert ist. • Die perioperative Mortalität der isolierten totalen Lungenvenenfehlmündung beträgt etwa 5%. Sie ist höher bei begleitenden kardiovaskulären Fehlbildungen und steigt bei univentrikulären Vitien auf bis zu 50% an. • Patienten mit univentrikulären Vitien und totaler Lungenvenenfehlmündung mit pulmonalvenöser Obstruktion haben eine schlechte Prognose, die bei der Beratung der Eltern berücksichtigt werden sollte. • Prognostisch bedeutend ist die Ausbildung einer postoperativen pulmonalvenösen Obstruktion, die bei 10-15% der Patienten mit isolierter totaler Lungenvenenfehlmündung innerhalb der ersten 6 bis 12 postoperativen Monate diagnostiziert wird. • Bei isolierter Lungenvenenfehlmündung ist das Risiko für eine postoperative pulmonalvenöse Obstruktion in der Gruppe der gemischten Lungenvenenfehlmündung am höchsten.			

Empfehlung 2: Leitlinie Totale Lungenvenenfehlmündung	 DGPK
Behandlung	
Die chirurgische Therapie der totalen Lungenvenenfehlmündung mit pulmonalvenöser Obstruktion soll dringlich (innerhalb von 24 h) oder als Notfall-OP erfolgen.	
Nicht-obstruktive Varianten der totalen Lungenvenenfehlmündung sollen frühzeitig (innerhalb von Tagen bis Wochen) elektiv korrigiert werden.	
Bei kritisch kranken Neugeborenen mit pulmonalvenöser Obstruktion, die nicht einer zügigen operativen Korrektur zugeführt werden können, sollte zur Stabilisierung eine Stentangioplastie der obstruierten Drainagevene erwogen werden.	
Bei kritisch kranken Neugeborenen, die nicht operabel sind, sollte eine venoarterielle ECMO-Therapie als Stabilisierung und Überbrückung bis zur Operabilität erwogen werden.	
Nach echokardiographischer Diagnose einer isolierten TAPVC sollte die Gabe von Prostaglandin vermieden werden.	
Der präoperative Einsatz von pulmonalen Vasodilatoren bei totaler Lungenvenenfehlmündung mit pulmonalvenöser Obstruktion führt zu einer Verstärkung der pulmonalvaskulären Kongestion und sollte vermieden werden.	
Bei der Korrekturoperation sollte das Belassen eines kleinen Vorhofseptumdefektes erwogen werden, um einen Zugang zum linken Vorhof für eventuelle interventionelle Eingriffe zu ermöglichen.	
Die „sutureless“ Technik kann als Alternative zu den konventionellen Operationstechniken auch zur primären Korrekturoperation angewendet werden.	
Bei nicht optimaler linksatrialer Anastomose ohne Verbesserungsmöglichkeit kann ein Offenlassen der Drainagevene als Überlaufventil erwogen werden.	
Bei Patienten mit präoperativer PVO sollte zur Vermeidung von pulmonal hypertensiven Krisen im frühpostoperativen Verlauf Stickstoffmonoxid zur pulmonalen Vasodilatation eingesetzt werden.	
Zur Steigerung des postoperativen Herzminutenvolumens kann eine hochfrequente atriale Stimulation über passagere Schrittmacherdrähte erwogen werden.	

Bei postoperativer hämodynamischer Instabilität und persistierender pulmonalarterieller Hypertonie soll frühzeitig eine pulmonalvenöse Obstruktion ausgeschlossen werden.

9. Verlauf und Prognose

Abklärungs- und potenziell therapiepflichtige Residualbefunde nach Korrektur einer isolierten TAPVC sind insbesondere die PVO und eine persistierende pulmonalarterielle Hypertonie, die auch unabhängig von einer anatomisch bedingten Obstruktion vorhanden sein kann.

9.1. Pulmonalvenöse Obstruktion (PVO)

9.1.1. Diagnostik

Die PVO besteht entweder unmittelbar postoperativ aufgrund einer nicht optimalen Anastomose zwischen dem Lungenvenenkonfluenz und den linken Vorhof oder tritt als Rezidiv in der Regel in den ersten 6 bis 12 Monaten nach der Korrekturoperation auf. Für die Entwicklung einer PVO kommen mehrere Ursachen in Frage. Hierzu zählen Neointima-Proliferation, eine intrinsische Hypoplasie der Pulmonalvenen oder narbige Stenosen im Bereich der Anastomosen. Die PVO kann einen rasch progredienten Verlauf einnehmen, so dass insbesondere in den ersten Monaten nach der Korrekturoperation engmaschige klinische und echokardiographische Kontrollen erforderlich sind (59). Bei echokardiographischem Verdacht auf eine PVO sollte eine weiterführende bildgebende und ggf. invasive Diagnostik erfolgen, um eine entsprechende Behandlung zu planen. Echokardiographisch können nur ostiumnahe Stenosen verlässlich beurteilt werden. Vorgeschalte Stenosen oder eine langstreckige Stenose bzw. Hypoplasie der Pulmonalvenen lassen sich am besten in einer ergänzenden Schnittbildgebung evaluieren. Das Ausmaß der PVO kann anhand eines primär echokardiographischen Scores quantifiziert werden (Vergl. Anhang, Tabelle 1). Dieser Score wurde ursprünglich für die primäre Lungenvenenstenose entwickelt, kann aber auch für die Graduierung postoperativer Stenosen nach Korrektur der TAPVC angewendet werden (63, 64). In einer multizentrischen Studie mit Patienten, die auf Grund einer Pulmonalvenenstenose operiert wurden, war die Ausprägung der postoperativen Rest-Stenose ein unabhängiger Prädiktor für die Notwendigkeit einer späteren Re-Operation und für Mortalität (64).

9.1.2. Behandlung der PVO

Für die Therapie der postoperativen PVO stehen chirurgische und interventionelle Behandlungsoptionen zur Verfügung, die ggf. durch medikamentöse Behandlungsansätze flankiert werden können. Eine postoperative PVO ist auch trotz Behandlung mit einer eingeschränkten Lebenserwartung assoziiert, das 3-Jahres-Überleben nach Behandlung postoperativer PVO liegt bei etwa 60% (3, 45, 59). Ein primär chirurgisches Vorgehen scheint mit einem tendenziell besseren Überleben und einer geringeren Rezidivrate assoziiert zu sein (59).

9.1.3. Chirurgische Behandlung der PVO

Die chirurgische Behandlung der PVO nach chirurgischer Korrektur richtet sich nach der Anatomie der Obstruktion. Dementsprechend werden verschiedene Techniken angewandt: Bei einer umschriebenen Enge der pulmonalvenös-linksatrialen Anastomose kommt eine Revision und Erweiterung der Anastomose mit oder ohne Patchmaterial in Frage. Bei langstreckigen, bis in die individuellen Pulmonalvenen reichenden Stenosen kann eine langstreckige Längseröffnung der Pulmonalvenen mit „sutureless“-Konnektion des umgebenden Perikards mit dem linken Vorhof angewandt werden (65). Die Prognose nach operationsbedürftigen Rezidiv-PVO ist hinsichtlich Reinterventionsbedürftigkeit und Überleben schlecht mit perioperativer Mortalität von 20-33% und Drei-Jahres-Überleben um 60% (59, 64). Die chirurgische Behandlung der PVO mit der „sutureless“-Technik scheint mit einem besseren Überleben und einem geringeren Risiko für eine Restenose assoziiert zu sein, so dass diese Technik, wenn chirurgisch umsetzbar, bei Reoperationen präferiert zum Einsatz kommen sollte (64, 66). In einer multizentrischen Studie betrug die Restenose-Rate mit der „sutureless“-Technik 40% im Vergleich zu 67% mit der konventionellen Behandlung. Re-Interventionen erfolgten entsprechend in 31% bzw. 61% der Patienten (64). In einer kleineren monozentrischen Studie aus Toronto wurden mit der „sutureless“-Technik noch bessere Ergebnisse erzielt. In dieser Behandlungsgruppe traten keine operationsbedürftigen Restenosen oder Todesfälle auf. In der Vergleichsgruppe mit konventioneller Rate betrug die Freiheit von Restenose nach etwa drei Jahren lediglich 30% (66).

9.1.4. Interventionelle Behandlung der PVO

Für eine interventionelle Behandlung der postoperativen PVO stehen prinzipiell die konventionelle und die Cutting-Ballon-Angioplastie, die Ballonangioplastie mit „Drug-Coated“ Ballons sowie die Stenterweiterung zur Verfügung. Ballonangioplastien zeigen in der Regel kurzfristige Verbesserungen in Bezug auf Gefäßdurchmesser und Druckgradienten. Es kommt jedoch häufig zu Restenosen, die wiederholte Eingriffe erforderlich machen. Der Einsatz von Cutting-Ballons scheint nicht mit einem besseren Langzeitergebnis einherzugehen (39, 40). Eine weitere Behandlungsoption stellen medikamentenbeschichtete Ballonkatheter („Drug-coated-Balloons“) dar, deren Oberfläche mit einem Arzneistoff - in der Regel Paclitaxel - beschichtet sind. Der Wirkstoff wird während der Ballondilatation an der Stelle der Gefäßverengung aufgetragen und soll durch Unterdrückung der Gewebeproliferation eine Restenose des behandelten Blutgefäßes verhindern. Für die Anwendung bei Pulmonalvenenstenosen existieren verschiedene Fallberichte (69-71). Bei der Anwendung ist gerade bei kleinen Kindern zu bedenken, dass nur ein Teil des Wirkstoffs lokal in der Gefäßwand wirkt und es auch zu einer Freisetzung in die Blutbahn kommt. Hier können passager Serumspiegel mit systemischer Wirkung erreicht werden (71).

Die Stent-Implantation führt meist zu einem guten primären Behandlungsergebnis, jedoch kommt es auch hier häufig zu einer Restenose, in der Regel durch Intimaproliferation. In einer Fallserie mit 47 Patienten (größtenteils jedoch Patienten mit primärer Lungenvenenstenose) war nach einem Jahr nur bei 37% keine In-Stent-stenose nachweisbar. Bei Verwendung von Stents mit einem Durchmesser von >7 mm fiel die Restenose-Rate mit 30% geringer aus (72). In dieser Fallserie machte die Verwendung von „Drug-Eluting-Stents“ keinen Unterschied in Bezug auf die Entwicklung einer Restenose. In einer weiteren Studie wurde eine geringe Restenoserate mit „Drug-Eluting-Stents“ beschrieben. Zu bedenken ist die Größenlimitation der „Drug-Eluting-Stents“, deren größter nomineller Durchmesser in der Regel bei 5 mm liegt. Dementsprechend müsste im Verlauf eine gezielte Frakturierung der Stents erfolgen, um den Durchmesser dem somatischen Wachstum der Patienten anzupassen (73). Eine mögliche Alternative stellen resorbierbare Stents dar. Zu beachten ist hier der mit der Auflösung einhergehende Verlust an struktureller Integrität und die Entstehung von Restenosen (74).

Bei der interventionellen Behandlung der postoperativen PVO sind Restenosen häufig, so dass engmaschige Kontrollen erforderlich und Reinterventionen zu erwarten sind. Reinterventionen sind mit einem besseren Überleben assoziiert, so dass mit wiederholten Eingriffen bei einigen Patienten der Progress der Erkrankung eventuell aufgehalten werden kann (75, 76).

9.1.5. Flankierende medikamentöse Behandlung der PVO

Bei Patienten mit Pulmonalvenenstenosen, die nicht mit einer TAPVC assoziiert sind, wird davon ausgegangen, dass die Proliferation von Myofibroblasten für die Entstehung der Obstruktion verantwortlich ist (77-79). Die Proliferation von Myofibroblasten kann durch den mTOR-Inhibitor Sirolimus gehemmt werden. In einer Studie wurde der Effekt einer systemischen Behandlung mit Sirolimus auf die Entwicklung einer In-Stent-Restenose untersucht und hier konnte ein geringeres Ausmaß in der Behandlungsgruppe dokumentiert werden (80). In einer zweiten Studie wurde ein gemischtes Kollektiv mit primären und sekundären Lungenvenenstenosen betrachtet. Bei schwerer Lungenvenenstenose erfolgte parallel zur konventionellen Behandlung der Stenose durch katheterinterventionelle oder chirurgische Eingriffe eine Behandlung mit Sirolimus. Hier konnte in der Behandlungsgruppe ein besseres Überleben im Vergleich zur Routinebehandlung gezeigt werden (81).

Bei moderaten bis schweren Lungenvenenstenosen kann daher eine flankierende immunmodulatorische Behandlung in Erwägung gezogen werden.

9.2. Pulmonalarterielle Hypertonie

Die postoperative pulmonale Hypertonie geht meist mit einer persistierenden PVO einher. Bei Patienten, bei denen eine PVO als Ursache ausgeschlossen werden kann, wird vermutet, dass es bereits frühzeitig und eventuell schon intrauterin zu Veränderungen der pulmonalvaskulären Gefäßarchitektur kommt. Diese Patientengruppe profitiert möglicherweise von einer zielgerichteten PAH-Therapie. Zu den Grundsätzen der zielgerichteten PAH-Therapie wird auf die entsprechende Leitlinie der DGPK verwiesen (82).

Kernaussage 3:	Leitlinie Totale Lungenvenenfehlmündung	 DGPK
Verlauf und Prognose – Residualbefunde nach Korrektur OP		
• Residualbefunde nach Korrektur einer isolierten totalen Lungenvenenfehlmündung sind Obstruktionen des pulmonalvenösen Abstroms und eine persistierende pulmonalarterielle Hypertonie, die auch unabhängig von einer pulmonalvenösen Obstruktion vorhanden sein kann. • Die pulmonalvenösen Obstruktion tritt in der Regel in den ersten 6 bis 12 Monaten nach Korrekturoperation auf und kann einen rasch progredienten Verlauf einnehmen. • Für die Therapie der postoperativen pulmonalvenösen Obstruktion stehen chirurgische und interventionelle Behandlungsoptionen zur Verfügung, die ggf. durch medikamentöse Behandlungsansätze flankiert werden können. • Die postoperative pulmonalvenösen Obstruktion ist mit einer eingeschränkten Lebenserwartung assoziiert - das 3-Jahres-Überleben nach Behandlung liegt bei etwa 60%.		

Empfehlung 3:	Leitlinie totale Lungenvenenfehlmündung	 DGPK
Verlauf und Prognose – Pulmonalvenöse Obstruktion		
Auf Grund des Risikos der postoperativen PVO sollen in den ersten Monaten nach der Korrekturoperation engmaschige klinische und echokardiographische Kontrollen erfolgen.		
Bei echokardiographischem Verdacht auf eine pulmonalvenöse Obstruktion soll eine weiterführende bildgebende und ggf. invasive Diagnostik erfolgen, um eine entsprechende Behandlung zu planen.		
Die pulmonalvenöse Obstruktion nach Korrekturoperation sollte primär chirurgisch behandelt werden.		
Wenn operationstechnisch zu realisieren, sollte bei der initialen Behandlung der postchirurgischen pulmonalvenösen Obstruktion die „sutureless“-Technik angewendet werden.		
Eine interventionelle Behandlung kann als Alternative zur chirurgischen Behandlung der postoperativen pulmonalvenösen Obstruktion oder bei Re-Stenosen nach vorausgehender Re-Operation erwogen werden.		
Bei moderaten bis schweren Lungenvenenstenosen kann eine flankierende		

10. Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH)

Erwachsene mit im Kindesalter korrigierter TAPVC sind in den meisten Fällen klinisch asymptomatisch. Es sollten dennoch planmäßige kardiologische Kontrollen in größeren Intervallen (vergleichbar zu Patienten nach ASD-Verschluss) erfolgen. Mögliche kontrollbedürftige Residualbefunde sind wie im Kindesalter Stenosen der Anastomose zwischen dem Lungenvenenkonfluenz und dem linken Vorhof oder der Lungenvenen. Die echokardiographische Beurteilbarkeit der Lungenvenen ist im Erwachsenenalter eingeschränkt, so dass die Schnittbildgebung mittels MRT oder CT einen größeren Stellenwert hat.

Das Risiko für brady- und tachykarde Vorhofrhythmusstörungen im Erwachsenenalter ist durch die stattgehabte Vorhofchirurgie möglicherweise erhöht, wobei größere Studien fehlen. Hinweise auf eine Sinusknotendysfunktion wurden in einer kleinen Studie, die Langzeit-EKGs und Belastungsuntersuchungen bei 29 Patienten nach TAPVC Korrektur auswertete, bereits im Kindes- und Jugendalter bei etwa 50% der Patienten nachgewiesen (83). In einer multizentrischen Studie mit 57 Patienten im Alter von 16 bis 67 Jahren traten bei 21% Patienten Rhythmusstörungen, überwiegend atriale Reentrytachykardien, auf (84). In einer populationsbasierten Studie aus Taiwan betrug die Freiheit von Tachyarrhythmien nach TAPVC Korrektur 99% im Alter von 20 bzw. 30 Jahren und 93% bzw. 74% im Alter von 40 und 50 Jahren (85).

10.1. Schwangerschaft

Spezifische Risiken für eine Schwangerschaft nach Korrektur einer isolierten TAPVC ohne bedeutsame Residualbefunde bestehen in der Regel nicht. Bei Patientinnen mit residueller PVO oder einer pulmonalarteriellen Hypertonie liegt in abhängig von deren Ausmaß ein erhöhtes Risiko für eine Schwangerschaft vor. Bei Patientinnen mit bedeutsamen Residualbefunden sollte daher eine ausführliche kardiologische Beratung über die Risiken einer Schwangerschaft vor Eintritt derselben erfolgen sowie ein interdisziplinärer Behandlungsplan für den Fall einer Schwangerschaft erstellt werden.

11. Durchführung der Diagnostik und Therapie

Koordination und Durchführung der Diagnostik durch einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinder- und Jugendkardiologie; bei Erwachsenen durch einen Arzt für Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) bzw. einen EMAH-zertifizierten Arzt.

Die pränatale Diagnostik und Beratung sollte durch einen DEGUM II/III qualifizierten Pränatalmediziner in Kooperation mit einem Kinderkardiologen durchgeführt werden.

Therapeutische Maßnahmen obliegen der Verantwortung eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinder- und Jugendkardiologie, eines Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“ bzw. bei Erwachsenen eines Arztes für Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) bzw. eines EMAH-zertifizierten Arztes.

12. Literaturverzeichnis

1. Douglas YL, Jongbloed MR, Deruiter MC, Gittenberger-de Groot AC. Normal and abnormal development of pulmonary veins: state of the art and correlation with clinical entities. *Int J Cardiol.* 2011;147:13-24
2. Craig JM, Darling RC, Rothney WB. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart; report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest* 1957;6:44–64
3. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, McCarthy KP, Jones S, Shaughnessy L, Sunnegardh J, Hanseus K, Berggren H, Johansson S, Rigby ML, Keeton BR, Daubeney PE; British Congenital Cardiac Association. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation.* 2010;122:2718-26
4. Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg.* 2005;79:596-606
5. Husain SA, Maldonado E, Rasch D, Michalek J, Taylor R, Curzon C, Neish S, Calhoun JH. Total anomalous pulmonary venous connection: factors associated with mortality and recurrent pulmonary venous obstruction. *Ann Thorac Surg.* 2012;94:825-31
6. Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, Coles JG, Williams WG, Caldarone CA, Van Arsdell GS, McCrindle BW. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation.* 2007;115:1591-8.
7. Hörer J, Neuray C, Vogt M, Cleuziou J, Kasnar-Samprec J, Lange R, Schreiber C. What to expect after repair of total anomalous pulmonary venous connection: data from 193 patients and 2902 patient years. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;44:800-7.
8. Kanter KR. Surgical Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2006;9:40-44
9. Bharati S, Lev M. Congenital anomalies of the pulmonary veins. *Cardiovasc Clin.* 1973;5:23-41.

10. Chowdhury UK, Airan B, Malhotra A, et al. Mixed total anomalous pulmonary venous connection: anatomic variations, surgical approach, techniques, and results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;135:106-116
11. Stiver, C., Ball, M.K., Cua, C.L. (2023). Pulmonary Venous Anomalies. In: Abdulla, Ri., et al. *Pediatric Cardiology.* Springer, Cham.
12. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at live birth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985;121:31–36.
13. Lindinger, G. Schwedler, H-W. Hense: Prevalence of Congenital Heart Defects in Newborns in Germany: Results of the First Registration Year of the PAN Study. *Klin Padiatr* 2010;222:1-10.
14. Lahiri S, Wang Y, Caldarone CA, Morris SA. Trends in Infant Mortality After TAPVR Repair over 18 Years in Texas and Impact of Hospital Surgical Volume. *Pediatr Cardiol.* 2020;41:77-87.
15. Acevedo JM, Lee S, Gotteiner N, Lay AS, Patel A. Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC): A familial cluster of 3 siblings. *Echocardiography.* 2017;34:1531-1535.
16. Kuroda Y, Ohashi I, Naruto T, Ida K, Enomoto Y, Saito T, Nagai JI, Yanagi S, Ueda H, Kurosawa K. Familial total anomalous pulmonary venous return with 15q11.2 (BP1-BP2) microdeletion. *J Hum Genet.* 2018;63:1185-1188.
17. Bleyl S, Nelson L, Odelberg SJ, Ruttenberg HD, Otterud B, Leppert M, Ward K. A gene for familial total anomalous pulmonary venous return maps to chromosome 4p13-q12. *Am J Hum Genet.* 1995;56:408-15.
18. Bleyl SB, Botto LD, Carey JC, Young LT, Bamshad MJ, Leppert MF, Ward K. Analysis of a Scottish founder effect narrows the TAPVR-1 gene interval to chromosome 4q12. *Am J Med Genet A.* 2006;140:2368-73.
19. Haworth SG. Total anomalous pulmonary venous return. Prenatal damage to pulmonary vascular bed and extrapulmonary veins. *Br Heart J.* 1982;48:513-24.
20. Writing Group; Sachdeva R, Valente AM, Armstrong AK, Cook SC, Han BK, Lopez L, Lui GK, Pickard SS, Powell AJ; Rating Panel; Bhavé NM, Sachdeva R, Valente AM, Pickard SS, Baffa JM, Banka P, Cohen SB, Glickstein JS, Kanter JP, Kanter RJ, Kim YY, Kipps AK, Latson LA, Lin JP, Parra DA, Rodriguez FH 3rd, Saarel EV, Srivastava S, Stephenson EA, Stout KK, Zaidi AN; Solution Set Oversight Committee; Gluckman TJ, Aggarwal NR, Bhavé NM, Dehmer GJ,

- Gilbert ON, Kumbhani DJ, Price AL, Winchester DE, Gulati M; Appropriate Use Criteria Task Force; Dehmer GJ, Doherty JU, Bhavne NM, Daugherty SL, Dean LS, Desai MY, Gillam LD, Mehrotra P, Sachdeva R, Winchester DE. ACC/AHA/ASE/HRS/ISACHD/SCAI/SCCT/SCMR/SOPE 2020 Appropriate Use Criteria for Multimodality Imaging During the Follow-Up Care of Patients With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee and Appropriate Use Criteria Task Force, American Heart Association, American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Pediatric Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2020;33:e1-e48.
21. Fogel MA, Anwar S, Broberg C, Browne L, Chung T, Johnson T, Muthurangu V, Taylor M, Valsangiacomo-Buechel E, Wilhelm C. Society for Cardiovascular Magnetic Resonance/European Society of Cardiovascular Imaging/American Society of Echocardiography/Society for Pediatric Radiology/North American Society for Cardiovascular Imaging Guidelines for the use of cardiovascular magnetic resonance in pediatric congenital and acquired heart disease: Endorsed by The American Heart Association. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2022;24:37.
 22. Grosse-Wortmann L, Al-Otay A, Goo HW, Macgowan CK, Coles JG, Benson LN, Redington AN, Yoo SJ. Anatomical and functional evaluation of pulmonary veins in children by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49:993-1002.
 23. Shen Q, Pa M, Hu X, Wang J. Role of plain radiography and CT angiography in the evaluation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Radiol*. 2013;43:827-835.
 24. Kim TH, Kim YM, Suh CH, et al. Helical CT angiography and three-dimensional reconstruction of total anomalous pulmonary venous connections in neonates and infants. *AJR Am J Roentgenol*. 2000;175:1381-1386.
 25. Romberg EK, Stanescu AL, Bhutta ST, Otto RK, Ferguson MR. Computed tomography of pulmonary veins: review of congenital and acquired pathologies. *Pediatr Radiol*. 2022;52:2510-2528.

26. Well L, Weinrich JM, Meyer M, Kehl T, Salamon J, Rüffer A, Adam G, Herrmann J, Groth M. Sensitivity of High-Pitch Dual-Source Computed Tomography for the Detection of Anomalous Pulmonary Venous Connection in Infants. *Rofo*. 2021;193:551-558.
27. Yap SH, Anania N, Alboliras ET, Lilien LD. Reversed differential cyanosis in the newborn: a clinical finding in the supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol*. 2009;30:359-62.
28. Seale AN, Carvalho JS, Gardiner HM, Mellander M, Roughton M, Simpson J, Tometzki A, Uzun O, Webber SA, Daubeney PE; British Congenital Cardiac Association. Total anomalous pulmonary venous connection: impact of prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2012;40:310-8.
29. Laux D, Fermont L, Bajolle F, Boudjemline Y, Stirnemann J, Bonnet D. Prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection: a series of 10 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;41:291-7.
30. Ganesan S, Brook MM, Silverman NH, Moon-Grady AJ. Prenatal findings in total anomalous pulmonary venous return: a diagnostic road map starts with obstetric screening views. *J Ultrasound Med*. 2014;33:1193-207.
31. Chih WL, Ko H, Chang TY. Prenatal Ultrasound Markers of Isolated Total Anomalous Pulmonary Venous Return and a Sequential Approach to Reach Diagnosis. *J Med Ultrasound*. 2024;32:104-109.
32. Heard J, Soni R, Nikel K, Day C, Pylypjuk C. Can Prenatal Diagnosis of Total Anomalous Pulmonary Venous Return (TAPVR) Using Routine Fetal Ultrasound be Improved? A Case-Control Study. *Radiol Res Pract*. 2022;2022:7141866.
33. Allan LD, Sharland GK. The echocardiographic diagnosis of totally anomalous pulmonary venous connection in the fetus. *Heart*. 2001;85:433-7
34. Heinisch PP, Kido T, Burri M, Kornyeva A, Mertin J, Vodiskar J, Strbad M, Cleuziou J, Hager A, Ewert P, Hörer J, Ono M. Impact of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Staged Single Ventricle Palliation. *Ann Thorac Surg*. 2023;115:1213-1221.
35. Hancock HS, Romano JC, Armstrong A, Yu S, Lowery R, Gelehrter S. Single Ventricle and Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Implications of Prenatal Diagnosis. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2018;9:434-439.

36. Kyser JP, Bengur AR, Siwik ES. Preoperative palliation of newborn obstructed total anomalous pulmonary venous connection by endovascular stent placement. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006;67:473–6.
37. Lim WK, Wong NL, Tan SK. Emergency stenting of vertical vein in a neonate with obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous drainage. *Med J Malaysia*. 2014;69:138-9.
38. George RS, Lozier JS, Bocks ML. Palliative stenting of the venous duct in a premature neonate with obstructed infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection. *Cardiol Young*. 2023;33:633-636.
39. Said SM, Braunlin EA, Berry J, Loomis A, Hiremath G. Successful rapid staged hybrid approach for obstructed total anomalous pulmonary venous connection. *J Card Surg*. 2022;37:5501-5504.
40. Burkhardt BE, Stiller B, Grohmann J. Stenting of the obstructed ductus venosus as emergency and bridging strategy in a very low birth weight infant with infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2014;84:820-3.
41. Caspi J, Pettitt TW, Fontenot EE, Stopa AR, Heck HA, Munfakh NA, Ferguson TB, Harrison LH. The beneficial hemodynamic effects of selective patent vertical vein following repair of obstructed total anomalous pulmonary venous drainage in infants. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001;20:830-4.
42. Cope JT, Banks D, McDaniel NL, Shockey KS, Nolan SP, Kron IL. Is vertical vein ligation necessary in repair of total anomalous pulmonary venous connection? *Ann Thorac Surg*. 1997;64:23-8
43. Lacour-Gayet F, Rey C, Planché C. Sténose des veines pulmonaires. Description d'une technique chirurgicale sans suture utilisant le péricarde in situ [Pulmonary vein stenosis. Description of a sutureless surgical procedure using the pericardium in situ]. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 1996;89:633-6.
44. Wu Y, Wu Z, Zheng J, Li Y, Zhou Y, Kuang H, Jin X, Wu C. Sutureless technique versus conventional surgery in the primary treatment of total anomalous pulmonary venous connection: a systematic review and meta-analysis. *J Cardiothorac Surg*. 2018;13:69.
45. Hu SY, Chou HW, Chen YS, Huang SC. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Surgical Outcomes and Risk Factors for Postoperative Pulmonary Vein Obstruction. *Acta Cardiol Sin*. 2023;39:254-265.

46. Yanagawa B, Alghamdi AA, Dragulescu A, Viola N, Al-Radi OO, Mertens LL, Coles JG, Caldarone CA, Van Arsdell GS. Primary sutureless repair for "simple" total anomalous pulmonary venous connection: midterm results in a single institution. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141:1346-54.
47. Zhao L, Pan Z, Wu C, Shen L, Wu Y. Sutureless Technique for Primary Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Repair: An Updated Meta-Analysis. *Front Cardiovasc Med.* 2022;9:890575.
48. Singh VK, Ramaswamy A, Varma A, Sharma R. Perioperative Management of Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage. *Journal of Pediatric Critical Care.* 2014;1:151-160
49. Agakidou E, Chatziioannidis I, Kontou A, Stathopoulou T, Chotas W, Sarafidis K. An Update on Pharmacologic Management of Neonatal Hypotension: When, Why, and Which Medication. *Children (Basel).* 2024;11:490.
50. Schulz A, Wu DM, Ishigami S, Buratto E, MacGregor D, Yong MS, Ivanov Y, Chiletti R, Brizard CP, Konstantinov IE. Outcomes of total anomalous pulmonary venous drainage repair in neonates and the impact of pulmonary hypertension on survival. *JTCVS Open.* 2022;12:335-343.
51. Palaparthi S, Jagannath BR, Shastri R, Jayanthi K, Rao NK, Vyas S, Inguava S, Shekhada N, Siva Sai Kiran KVS, Mannam G. Predictors of mortality and morbidity in total anomalous pulmonary venous connection with biventricular physiology: A 10-year Indian single centre experience of 492 patients. *Ann Pediatr Cardiol.* 2022;15:229-237.
52. St Louis JD, Harvey BA, Menk JS, Raghuveer G, O'Brien JE Jr, Bryant R 3rd, Kochilas L. Repair of "simple" total anomalous pulmonary venous connection: a review from the Pediatric Cardiac Care Consortium. *Ann Thorac Surg.* 2012;94:133-7
53. Harada T, Nakano T, Oda S, Kado H. Surgical results of total anomalous pulmonary venous connection repair in 256 patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2019;28:421-426.
54. Shi G, Zhu Z, Chen J, Ou Y, Hong H, Nie Z, Zhang H, Liu X, Zheng J, Sun Q, Liu J, Chen H, Zhuang J. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: The Current Management Strategies in a Pediatric Cohort of 768 Patients. *Circulation.* 2017;135:48-58.

55. Kelle AM, Backer CL, Gossett JG, Kaushal S, Mavroudis C. Total anomalous pulmonary venous connection: results of surgical repair of 100 patients at a single institution. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;139:1387-1394
56. St Louis JD, McCracken CE, Turk EM, Hancock HS, Menk JS, Harvey BA, Vinocur JM, Oster ME, Moller JH, Spector LG, Kochilas LK. Long-Term Transplant-Free Survival After Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Ann Thorac Surg.* 2018;105:186-192
57. Sugano M, Murata M, Ide Y, Ito H, Kanno K, Imai K, Ishidou M, Fukuba R, Sakamoto K. Midterm results and risk factors of functional single ventricles with extracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;67:941-948.
58. Hoashi T, Kagisaki K, Oda T, Kitano M, Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Long-term results of treatments for functional single ventricle associated with extracardiac type total anomalous pulmonary venous connection. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;43:965-70.
59. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, McCarthy KP, Jones S, Shaughnessy L, Sunnegardh J, Hanseus K, Berggren H, Johansson S, Rigby ML, Keeton BR, Daubeney PE; British Congenital Cardiac Association. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of postoperative pulmonary venous obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145:1255-62.
60. White BR, Ho DY, Faerber JA, Katcoff H, Glatz AC, Mascio CE, Stephens P Jr, Cohen MS. Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Risk Factors for Postoperative Obstruction. *Ann Thorac Surg.* 2019;108:122-129.
61. Zhang H, Shi G, Chen H. Risk factors for postoperative pulmonary venous obstruction after surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection: a systemic review and meta-analysis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2022;35:ivac162.
62. Lo Rito M, Gazzaz T, Wilder T, Saedi A, Chetan D, Van Arsdell GS, Caldarone CA, Yoo SJ, Honjo O. Repair Type Influences Mode of Pulmonary Vein Stenosis in Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage. *Ann Thorac Surg.* 2015;100:654-62.
63. Kalfa D, Belli E, Bacha E, Lambert V, di Carlo D, Kostolny M, Salminen J, Nosal M, Poncelet A, Horer J, Berggren H, Yemets I, Hazekamp M, Maruszewski B,

- Sarris G, Pozzi M, Ebels T, Lacour-Gayet F; European Congenital Heart Surgeons Association. Primary Pulmonary Vein Stenosis: Outcomes, Risk Factors, and Severity Score in a Multicentric Study. *Ann Thorac Surg.* 2017;104:182-189.
64. Kalfa D, Belli E, Bacha E, Lambert V, di Carlo D, Kostolny M, Nosal M, Horer J, Salminen J, Rubay J, Yemets I, Hazekamp M, Maruszewski B, Sarris G, Berggren H, Ebels T, Baser O, Lacour-Gayet F; European Congenital Heart Surgeons Association. Outcomes and prognostic factors for postsurgical pulmonary vein stenosis in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;156:278-286.
65. Ricci M, Elliott M, Cohen GA, Catalan G, Stark J, de Leval MR, Tsang VT. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factors for adverse outcome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003;24:28-36
66. Yun TJ, Coles JG, Konstantinov IE, Al-Radi OO, Wald RM, Guerra V, de Oliveira NC, Van Arsdell GS, Williams WG, Smallhorn J, Caldarone CA. Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: Evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129:167-74.
67. Seale AN, Daubeney PE, Magee AG, Rigby ML. Pulmonary vein stenosis: initial experience with cutting balloon angioplasty. *Heart.* 2006;92:815-820.
68. Peng LF, Lock JE, Nugent AW, Jenkins KJ, McElhinney DB. Comparison of conventional and cutting balloon angioplasty for congenital and postoperative pulmonary vein stenosis in infants and young children. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010;75:1084-1090.
69. Ono H, Mafune R, Hayashi T, Misaki Y, Kaneko Y, Saito J, Nagai M, Kato H. Paclitaxel-coated drug-eluting balloon for pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous return with asplenia. *J Cardiol Cases.* 2020;22:107-109.
70. Mueller GC, Dodge-Khatami A, Weil J. First experience with a new drug-eluting balloon for the treatment of congenital pulmonary vein stenosis in a neonate. *Cardiol Young.* 2010;20:455-8.
71. Müller MJ, Krause U, Paul T, Schneider HE. Serum levels after everolimus-stent implantation and paclitaxel-balloon angioplasty in an infant with recurrent

- pulmonary vein obstruction after repaired total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol*. 2011;32:1036-9.
72. Balasubramanian S, Marshall AC, Gauvreau K, et al. Outcomes after stent implantation for the treatment of congenital and postoperative pulmonary vein stenosis in children. *Circ Cardiovasc Interv*. 2012;5:109-117.
 73. Khan A, Qureshi AM, Justino H. Comparison of drug eluting versus bare metal stents for pulmonary vein stenosis in childhood. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2019;94:233-242.
 74. Zartner PA, Schranz D, Mini N, Schneider MB, Schneider K. Acute treatment of critical vascular stenoses with a bioabsorbable magnesium scaffold in infants with CHDs. *Cardiol Young*. 2020;30:493-499.
 75. Cory MJ, Ooi YK, Kelleman MS, Vincent RN, Kim DW, Petit CJ. Reintervention Is Associated With Improved Survival in Pediatric Patients With Pulmonary Vein Stenosis. *JACC Cardiovasc Interv*. 2017;10:1788-1798.
 76. Fujita KT, DiLorenzo MP, Krishnan US, Turner ME, Barry OM, Torres AJ, Bacha EA, Kalfa D, Crystal MA. Outcomes and Risk Factors of Interventions for Pediatric Post-operative Pulmonary Vein Stenosis. *Pediatr Cardiol*. 2023;44:1778-1787.
 77. Sadr IM, Tan PE, Kieran MW, Jenkins KJ. Mechanism of pulmonary vein stenosis in infants with normally connected veins. *Am J Cardiol*. 2000;86:577-579
 78. Riedlinger WF, Juraszek AL, Jenkins KJ, et al. Pulmonary vein stenosis: expression of receptor tyrosine kinases by lesional cells. *Cardiovasc Pathol*. 2006;15:91-99.
 79. Masaki N, Adachi O, Katahira S, Saiki Y, Horii A, Kawamoto S, Saiki Y. Progression of vascular remodeling in pulmonary vein obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2020;160:777-790
 80. Callahan R, Esch JJ, Wang G, Ireland CM, Gauvreau K, Jenkins KJ. Systemic Sirolimus to Prevent In-Stent Stenosis in Pediatric Pulmonary Vein Stenosis. *Pediatr Cardiol*. 2020;41:282-289
 81. Patel JD, Briones M, Mandhani M, Jones S, Suthar D, Gray R, Pettus J, McCracken C, Thomas A, Petit CJ. Systemic Sirolimus Therapy for Infants and Children With Pulmonary Vein Stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 2021;77:2807-2818.
 82. Leitlinie PAH DGPK
 83. Tanel RE, Kirshbom PM, Paridon SM, Hartman DM, Burnham NB, McBride MG, Ittenbach RF, Spray TL, Gaynor JW. Long-term noninvasive arrhythmia

- assessment after total anomalous pulmonary venous connection repair. *Am Heart J*. 2007;153:267-74
84. Touray M, Ladouceur M, Bouchardy J, Schwerzmann M, Greutmann M, Tobler D, Engel R, Gabriel H, Pruvot E, Blanche C, Sekarski N, Rutz T. Arrhythmic Burden of Adult Survivors With Repaired Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *CJC Pediatr Congenit Heart Dis*. 2022;1:263-269.
 85. Wu MH, Lu CW, Chen HC, Kao FY, Huang SK. Adult Congenital Heart Disease in a Nationwide Population 2000-2014: Epidemiological Trends, Arrhythmia, and Standardized Mortality Ratio. *J Am Heart Assoc*. 2018;7:e007907.
 86. Fraser CD. "Lateral" Approach to Surgical Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Return. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2006; 11:275-285.
 87. Jonas, RA. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2006;11: 286 – 294.
 88. Tucker BL, Lindesmith GG, Stiles QR, Meyer BW. The superior approach for correction of the supracardiac type of total anomalous pulmonary venous return. *Ann Thorac Surg*. 1976;22:374-7.

Anhang

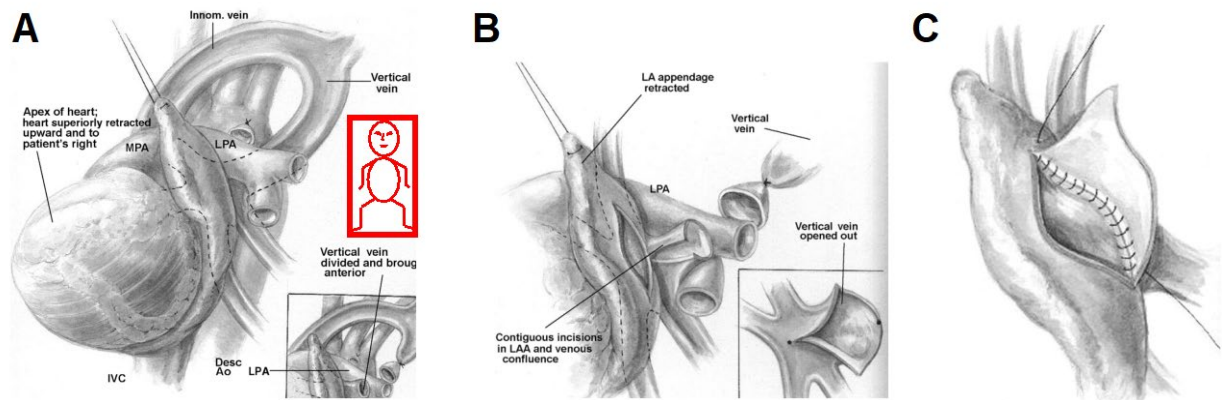


Abbildung 1. Der links-laterale (teilweise auch posterior genannter) Zugang. Hierfür wird das Herz luxiert und die Anastomose von der linken Seite des luxierten Herzens aus angelegt. A: Hier ist ein Verlauf der Vertikalvene dorsal der linken Pulmonalarterie dargestellt. B: Die Vertikalvene wird durchtrennt und längs eröffnet. Das linke Vorhofohr wird ebenfalls eröffnet. C: Das linke Vorhofohr und die Vertikalvene werden anastomosiert. Die Anastomose kann bei Bedarf mit einem Patch augmentiert werden. Bei dieser Technik kann die geometrische Orientierung der Anastomose herausfordernd sein, da sie am luxierten Herzen angelegt wird aber für die in situ-Lage des Herzens passend sein muss (Abbildung aus 86).

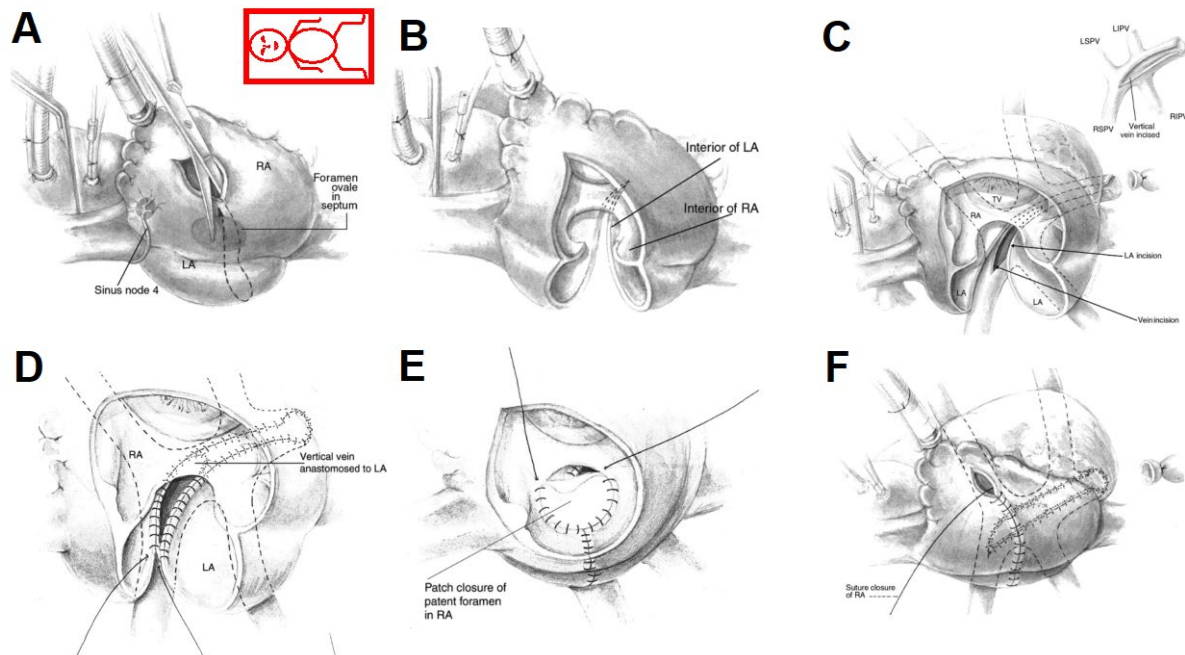


Abbildung 2. Die in-situ-Technik (auch rechtsseitiger Zugang genannt). Bei dieser Technik wird das Herz nicht luxiert. Sie eignet sich für suprakardiale und infrakardiale TAPVC. A, B: Die Wand des rechten Vorhofs, das Vorhofseptum und die Hinterwand des linken Vorhofs werden von der rechten Seite aus eingeschnitten. C: Der Lungenvenenkonfluenz wird korrespondierend längs eröffnet. D: Der Lungenvenenkonfluenz wird mit der Inzision der linken Vorhofhinterwand anastomosiert. E: Das Vorhofseptum wird mittels Patch rekonstruiert. F: Der rechte Vorhof wird wieder verschlossen (Abbildung aus 87).

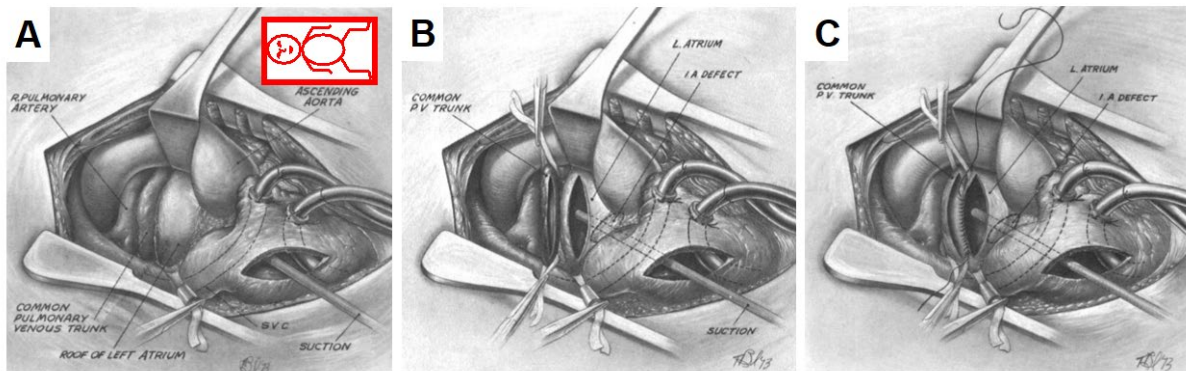


Abbildung 3. Der superiore Zugang (Tucker's repair) für suprakardiale TAPVC. A: Das Dach des linken Vorhofs und der Lungenvenenkonfluenz werden im Sinus transversus exponiert, indem die Aorta nach links und die V. cava superior nach rechts gezogen werden. B: Vorhofdach und Lungenvenenkonfluenz werden mit parallelen Schnitten längs eröffnet. C: Der Lungenvenenkonfluenz wird mit dem Vorhofdach anastomosiert (Abbildung aus 88).

Tabelle 1: Graduierung pulmonalvenöse Obstruktion

	mittlerer Gradient	Punkte
keine Stenose	< 2 mmHg	0
leichte Stenose	2-4 mmHg	1
moderate Stenose	5-7 mmHg	2
schwere Stenose	> 7 mmHg	3
Atresie / Verschluss		4
diffuse Stenose ¹		+ 0,5
<i>Beurteilung jeder Lungenvene (max. 4 Punkte) und Addition der Punkte (max. 16 Punkte)</i>		
Bilaterale Stenosen		+ 2

¹ diffuse Stenose = langstreckige Enge mit fehlender prästenotischer Dilatation