

Übersicht über die verschiedenen Arten von Herzfehlern und deren Behandlung

Bitte klicken Sie für Detailinformationen auf die Seitenzahlen.

Kammerseptumdefekt (VSD/Ventrikelseptumdefekt)	2
Vorhofseptumdefekt (ASD)	2
Persistierender Ductus arteriosus (PDA)	3
Einengung der Aorta (/Coarktation der Aorta (Aortenisthmusstenose)	3
Fallot'sche Tetralogie	4
Transposition der grossen Arterien (TGA)/Transposition der Grossen Gefässe (Transposition of great arteries)	4
Truncus arteriosus communis	5
Einengung des linksventrikulären Ausflusstraktes (Left ventricular outflow tract obstruction)	5
Einengung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (right ventricular outflow tract obstruction)	6
Ein-Kammer-Anomalien (Single Ventricle Anomalies)	6
Hypoplastisches Linksherz-Syndrom	7
AV-Kanal/Atrio-ventrikulärer Septumdefekt	8
Unterbrochener Aortenbogen (Interrupted aortic arch)	8
Totale Lungenvenenfehlmündung	9

Kammerseptumdefekt (VSD/Ventrikelseptumdefekt)

- a. Der Herzfehler besteht in einem Defekt (Loch) zwischen der rechten und der linken Herzkammer.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: Ohne Intervention (Katheterverschluss oder Herzoperation) wird die rechte Herzkammer überlastet und es kommt zur Herzinsuffizienz. Es entsteht im Langzeitverlauf eine pulmonale Hypertension. Wenn kein Verschluss des Defektes durchgeführt wird, können Patienten das Erwachsenenalter erreichen. Sie werden allerdings symptomatisch und ihre Lebenserwartung wird reduziert sein.
- c. Eine Operation oder eine Katheterintervention wird elektiv empfohlen und sollte im Alter zwischen 4 und 6 Monaten durchgeführt werden. Bei Kindern mit einem Gewicht von mehr als 10 kg kann ein chirurgischer Verschluss durch eine rechtsseitige axilläre Inzision durchgeführt werden.
- d. Bei der Operation wird der Defekt durch eine direkte Naht oder häufiger unter Verwendung eines „Patches“ (Flicken) verschlossen. Weiterhin werden noch Drainageschläuche und temporäre Schrittmacherdrähte implantiert.
- e. Weltweites Datenbankrisiko:
operative Mortalität ca. 1-3 %
HLM: 1-2 %: Schlaganfall und neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz.
- f. Operationsspezifische Komplikationen: Herzrhythmusstörungen mit notwendiger postoperativer Schrittmacherimplantation (ca. 1-2 %).
- g. Allgemeine Komplikationen: zeitliche begrenzte Herzrhythmusstörungen, Infektion, Erguss mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung, verlängerte Beatmung.

Vorhofseptumdefekt (ASD)

- a. Der Herzfehler besteht in einem Defekt (Loch) zwischen dem rechten und linken Vorhof.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: Ohne Eingriff (Katheterverschluss oder Herzoperation) werden der rechte Vorhof und die rechte Herzkammer überlastet. Es entstehen Herzrhythmusstörungen, paradoxe systemische Embolisationen, und im Langzeitverlauf pulmonale Hypertension. Auch wenn kein Verschluss des Defektes durchgeführt wird, können die Patienten das Erwachsenenalter erreichen. Sie werden allerdings symptomatisch und ihre Lebenserwartung wird reduziert sein.
- c. Eine Operation oder eine Katheterintervention werden elektiv empfohlen vor Schuleintritt. Bei Kindern mit einem Gewicht von mehr wie 10 kg kann ein chirurgischer Verschluss durch eine rechtsseitige axilläre Inzision durchgeführt werden.
- d. Bei der Operation wird der Defekt durch eine direkte Naht oder unter Verwendung eines „Patches“ (Flicken) aus patienteneigenem Herzbeutelgewebe verschlossen. Weiterhin werden Drainageschläuche und temporäre Schrittmacherdrähte implantiert.
- e. Weltweites Datenbankrisiko:
operative Mortalität ca. 1%
HLM: 1-2%: Schlaganfall+ neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz
- f. Operationsspezifische Komplikationen: Herzrhythmusstörungen mit notwendiger postoperativer Schrittmacherimplantation.
- g. Allgemeine Komplikationen: ca. 10% (zeitliche begrenzte Herzrhythmusstörungen, Infektion, Erguss mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung, verlängerte Beatmung).

Persistierender Ductus arteriosus (PDA)

- a. Die Fehlbildung besteht in einer Verbindung zwischen der Aorta und der Pulmonalarterie.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: es kommt zur Ueberflutung der Lungen, wiederholten Lungenentzündungen und einem erhöhten Endokarditisrisiko. Ausserdem kann es zur Entwicklung einer Herzinsuffizienz kommen.
- c. Initial wird mit einer medikamentösen Therapie versucht den offenen Ductus zu schliessen. Bei Nichtgelingen wird eine Operation durchgeführt. Bei älteren Kindern kann der Verschluss eventuell mittels einer Katherterintervention erreicht werden.
- d. Bei der Operation wird der offene Ductus mit einem Clip oder einer Ligatur verschlossen.
- e. Weltweites Datenbankrisiko: operative Mortalität ca. 1%, bei frühgeborenen Kindern bis 10%.
- f. Operationsspezifische Komplikationen: Blutung, Stimmbandlähmung durch eine Verletzung des Nervus laryngeus recurrens, Chylothorax.
- g. Allgemeine Komplikationen: ca. 20% (Pleuraergüsse mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung, Infektion).

Einengung der Aorta (/Coarktation der Aorta (Aortenisthmusstenose)

- a. Die Fehlbildung besteht in einer Einengung der Aorta. Eventuell besteht ausserdem ein offener Ductus arteriosus.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: Entwicklung einer Herzinsuffizienz. Nach 6 – 8 Monaten irreversible pulmonale Hypertension, wobei dies vom Ausmass der Einengung abhängt. Bluthochdruck entwickelt sich mit zunehmendem Alter und die Lebenserwartung ist erniedrigt. Die aneurysmatische Erweiterung von zerebralen Arterien mit der Gefahr der Ruptur dieser Gefässe ist als längerfristige Gefahr bekannt.
- c. Initial ist eine medikamentöse Therapie möglich und hilft den Bluthochdruck zu kontrollieren. Eine Operation ist allerdings notwendig und wird nach Diagnosestellung empfohlen. Einige Formen der Aortenisthmusstenose können eventuell auch mittels Ballondilatation oder Platzierung eines Stentes korrigiert werden.
- d. Bei der Operation wird die Stenose entfernt und eine Direktnaht zwischen den beiden freien Enden der Aorta durchgeführt. Bei längerstreckigen Einengungen muss unter Umständen ein „Patch“ (Flicken) für die Gefässerweiterung verwendet werden. Falls der Ductus arteriosus noch offen ist, wird dieser verschlossen. Drainageschläuche werden routinemässig implantiert.
- e. Weltweites Datenbankrisiko:
operative Mortalität ca. 2 - 10% (in Abhängigkeit von anderen Herzdefekten)
- f. Operationsspezifische Komplikationen: Blutung, sogenannte „paradoxe Hypertension“ (4 – 25% abhängig von Alter bei Operation), Lähmungen (0,5%), Restenosen, welche eine Reoperation oder eine Ballondilatation notwendig machen (10 – 15%), Heiserkeit durch Verletzung des Nervus laryngeus recurrens, Chylothorax.
- g. Allgemeine Komplikationen: ca. 10 - 20% (Pleuraergüsse mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung, Infektion).

Fallot'sche Tetralogie

- a. Der Herzfehler besteht in einer Einengung der Pulmonalarterie, einem Ventrikelseptumdefekt, der Verschiebung der Aorta zur Seite der rechten Herzkammer sowie einer Hypertrophie der rechten Herzkammer.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: Zunahme der Hypertrophie der rechten Herzkammer, Zyanose und Herzinsuffizienz mit späterer Dekompensation (abhängig vom Schweregrad der Einengung der Pulmonalarterie).
- c. Die Behandlung erfolgt zunächst mittels Medikamenten. Eine Operation wird im Alter von ca. 2 – 6 Monaten und einem Körpergewicht von > 4 kg durchgeführt.
- d. Bei der Operation werden der Ventrikelseptumdefekt verschlossen, einengende Muskelbänder aus der rechten Herzkammer reseziert, die Einengung der Pulmonalarterie, eventuell durch Erweiterung mittels Patch, behoben. In manchen Fällen ist die zusätzliche Erweiterung der Pulmonalarterienseitenäste notwendig.
- e. Weltweites Datenbankrisiko: operative Mortalität ca. 3-5 %, HLM: 1-2 %: Schlaganfall und neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz.
- f. Operationsspezifische Komplikationen: bestehende Einengungen der Pulmonalarterie mit Notwendigkeit einer Herzkatheter-Balldilatation (ca. 10 – 15 %), Pulmonalklappeninsuffizienz und Rechtsherzinsuffizienz, welche einen späteren Pulmonalklappenersatz notwendig machen, Herzrhythmusstörungen mit notwendiger Schrittmacherimplantation (ca. 5%).
- g. Allgemeine Komplikationen: ca. 20% (Infektion, Erguss mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung, verlängerte Beatmung, nachträglicher operativer Verschluss des Brustkorbes).

Transposition der grossen Arterien (TGA)/Transposition der Grossen Gefässe (Transposition of great arteries)

- a. Der Herzfehler besteht in einem vertauschten Abgang der grossen Gefässe (Aorta und Pulmonalarterie) aus den Herzkammern. Das Überleben des Patienten ist von einer Durchmischung des venösen und arteriellen Blutes auf drei Ebenen (offener Ductus arteriosus, Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt) abhängig.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: ohne Operation versterben 55% der betroffenen Kinder im 1. Lebensmonat, 90% innerhalb des 1. Lebensjahres.
- c. Die Behandlung besteht initial im Offenhalten des Ductus arteriosus mit dem Medikament Prostaglandin und in der Durchführung eines sogenannten „Rashkind-Manövers“ (Herzkatheterintervention zur Vergrösserung des Vorhofseptumdefektes). Nach Stabilisierung des Kindes wird eine Operation in den ersten Lebenstagen bis -wochen angestrebt.
- d. Bei der Operation werden die grossen Gefässe an die entsprechenden Herzkammern angenäht, die Koronararterien in die Aorta implantiert sowie der Ductus arteriosus, der Vorhofseptumdefekt und der Ventrikelseptumdefekt verschlossen. Selten wird ein sogenannte Senning-Operation, ein systemisch-pulmonaler Shunt mit einem Banding der Pulmonalarterie, durchgeführt.
- e. Weltweites Datenbankrisiko: operative Mortalität ca. 5 % (bis zu 15 %), HLM: 1-2 %: Schlaganfall und neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz.
- f. Operationsspezifische Komplikationen: Herzmuskelschämie durch Mangel durchblutung der an der Aorta wieder implantierten Herzkranzgefässe, Herzinfarkt, Pulmonalarterienstenose oder -erweiterung, Herzrhythmusstörungen mit notwendiger Schrittmacherimplantation (ca. 5%) sowie Aortenklappeninsuffizienz.
- g. Allgemeine Komplikationen: ca. 20% (Infektion, Erguss mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung, verlängerte Beatmung, nachträglicher operativer Verschluss des Brustkorbes).

Truncus arteriosus communis

- a. Der Herzfehler besteht in einer gemeinsamen Arterie mit einer gemeinsamen Herzklappe, welche aus der linken Herzkammer entspringt und den Körper- und Lungenkreislauf versorgt. Ausserdem besteht ein Defekt (Loch) zwischen der rechten und linken Herzkammer. Eine Fehlbildung der Herzkranzgefässe liegt ebenfalls häufig vor.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: rasche Entwicklung einer pulmonalen Hypertension (innerhalb von Monaten), Zunahme der Herzinsuffizienz. Nach 6 - 8 Monaten irreversible pulmonale Hypertension. Eine chirurgische Korrektur ist zu diesem Zeitpunkt nicht mehr oder nur mit einem sehr hohen Risiko möglich.
- c. Initial ist eine medikamentöse Therapie möglich. Diese hilft die Symptome der Herzinsuffizienz zu mildern, eine Operation ist allerdings notwendig und wird in den ersten Lebenswochen empfohlen.
- d. Bei der Operation werden die Lungenarterien von der Aorta getrennt und mit der rechten Herzkammer verbunden (häufig unter Verwendung einer klappentragenden Gefässprothese). Der Defekt zwischen den Herzkammern wird mit einem „Patch“ (Flicken) verschlossen. Drainageschläuche, temporäre Schrittmacherdrähte und eventuell ein Peritonealdialysekatheter werden routinemässig implantiert.
- e. Weltweites Datenbankrisiko:
operative Mortalität ca. 5-10 %
HLM: 1-2%: Schlaganfall und neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz.
- f. Operationsspezifische Komplikationen: das Bestehen einer postoperativen pulmonalen Hypertension verlangt häufig eine verlängerte Beatmungszeit, unter Umständen mit Stickstoff, bei Verwendung einer klappentragenden Gefässprothese muss diese nach einigen Jahren ausgetauscht werden (Reoperation), Herzrhythmusstörungen mit notwendiger post-operativer Schrittmacherimplantation (2-4 %).
- g. Allgemeine Komplikationen: ca. 20% (zeitliche begrenzte Herzrhythmusstörungen, Infektion, Erguss mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung, verlängerte Beatmung, eventuell Notwendigkeit für einen verzögerten Verschluss des Brustkorbes).

Einengung des linksventrikulären Ausflusstraktes (Left ventricular outflow tract obstruction)

- a. Der Herzfehler besteht in einer Verengung im Bereich der Aortenklappe (oberhalb, unterhalb oder auf Höhe der Klappenebene). In manchen Fällen kommen Anomalien der Herzkranzgefässe vor.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: Der Verlauf ist stark individuell und hängt vom Schweregrad und der Art der Einengung ab.
- c. Die Indikation zu einer Operation muss individuell gestellt werden. Medikamente können anfangs helfen, Bluthochdruck und Herzbelastung zu kontrollieren.
- d. Bei der Operation wird die Einengung des linken Ausflusstraktes beseitigt durch eine Erweiterung, unter Umständen mit einem Flicken (Patch). Weiterhin werden Drainageschläuche und temporäre Schrittmacherdrähte implantiert.
- e. Weltweites Datenbankrisiko:
operative Mortalität ca. 2 - 5%
HLM: 1-2%: Schlaganfall und neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz.
- f. Operationsspezifische Komplikationen: Restenose / -verengung des Ausflusstraktes (ca. 10 – 15%), postoperative Herzrhythmusstörung mit notwendiger Schrittmacherimplantation (2 – 4 %).
- g. Allgemeine Komplikationen: ca. 20% (postoperative Herzrhythmusstörungen, Infektion, Erguss mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung).

Einengung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (right ventricular outflow tract obstruction)

- a. Der Herzfehler besteht in einer Verengung im Bereich der Pulmonalklappe (oberhalb, unterhalb oder auf Höhe der Klappenebene).
- b. Verlauf ohne Chirurgie: Der Verlauf ist stark individuell und hängt vom Schweregrad und der Art der Obstruktion ab.
- c. Die Indikation zu einer Operation muss individuell gestellt werden.
- d. Bei der Operation wird die Einengung des Ausflusstraktes beseitigt durch eine Erweiterung, unter Umständen mit einem Flicker (Patch). Weiterhin werden Drainageschläuche und temporäre Schrittmacherdrähte eingelegt.
- e. Weltweites Datenbankrisiko: operative Mortalität ca. 2-5 %
- f. HLM: 1-2 %: Schlaganfall und neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz
- g. Operationsspezifische Komplikationen: Restenose / -verengung des Ausflusstraktes, Pulmonalklappeninsuffizienz mit Rechtsherzinsuffizienz.
- h. Allgemeine Komplikationen: ca. 20 % (postoperative Herzrhythmusstörungen, Infektion, Erguss mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung).

Ein-Kammer-Anomalien (Single Ventricle Anomalies)

- a. Bei Bestehen eines Ein-Kammer-Herzfehlers ist es notwendig durch schrittweise Korrektur (2-3 Operationen) den linksseitigen vom rechtsseitigen Kreislauf zu trennen, um so die besser entwickelte Herzkammer für die Aufrechterhaltung des Körperkreislaufes vorzubereiten und das vom Körperkreislauf zurückfließende venöse Blut den Lungen zuzuführen. Diese schrittweisen Operationen sind im Alter zwischen 2 und 4 Jahren abgeschlossen.
- b. 1. Operation: Schaffung eines Blutzufusses zu den Lungen mittels eines Kurzschlusses („shunt“) zwischen dem Körperkreislauf und dem Lungenkreislauf im Alter von wenigen Tagen bis Wochen nach der Geburt. Nach dieser Operation liegen die Sauerstoffsättigungen im Blut bei ca. 70 – 80%. Die Durchlässigkeit des Shuntes ist sehr wichtig und die Gefahr eines Verschlusses wird durch die Gabe von Aspirin als Blutverdünnungsmittel reduziert. Weiterhin soll eine Dehydratation („Austrocknen“) verhindert werden, da dies sich ebenfalls günstig auf einen Verschluss des Shuntes auswirken kann (Flüssigkeitszufuhr bei Fieber, Diarrhoe, Hitze). Das Operationsrisiko liegt bei ca. 2 – 15 % (abhängig von vorliegenden weiteren Missbildungen). Nach der Operation können die Einlage von Thoraxdrainagen oder eine verlängerte Beatmung notwendig sein, eventuell wird der Brustkorb offen gelassen und erst einige Tage nach dem Eingriff verschlossen.
- c. 2. Operation: „Cavo-pulmonale Anastomose“ (sog. „Glenn Shunt“). Diese Operation wird im Alter von ca. 6 Monaten bis zu 2 Jahren durchgeführt. Der „Shunt“ der 1. Operation wird entfernt und eine Verbindung zwischen der oberen Hohlvene und der Pulmonalarterie hergestellt. Um eine verbesserte Durchmischung von sauerstoffreichem und sauerstoffarmem Blut zu erlauben, wird das Vorhofseptum eventuell noch erweitert. Die Sauerstoffsättigung ist nach diesem Eingriff häufig tiefer und liegt idealerweise zwischen 75 – 85%. Der erhöhte venöse Blutdruck führt zu einem Anschwellen von Armen und Gesicht des Patienten. Ein verlängerter Sekretfluss aus den Brustkorbdrainagen ist ebenfalls häufig festzustellen. Eine Gerinnungsprophylaxe mit Aspirin ist nach dieser Operation notwendig. Das operative Risiko liegt bei ca. 2 – 5%.
- d. 3. Operation: „Totale cavo-pulmonale Anastomose“ (sog. „Fontan-operation“).
- e. Eine Operation oder eine Katheterintervention wird elektiv empfohlen und sollte im Alter zwischen 4 und 6 Monaten durchgeführt werden. Bei Kindern mit einem Gewicht von mehr als 10 kg kann ein chirurgischer Verschluss durch eine rechtsseitige axilläre Inzision durchgeführt werden.

- f. Bei der Operation wird der Defekt durch eine direkte Naht oder häufiger unter Verwendung eines „Patches“ (Flicken) verschlossen. Weiterhin werden Drainageschläuche und temporäre Schrittmacherdrähte eingelegt.
- g. Weltweites Datenbankrisiko:
operative Mortalität ca. 1-3 %
HLM: 1-2 %: Schlaganfall und neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz.
- h. Operationsspezifische Komplikationen: Herzrhythmusstörungen mit notwendiger post-operativer Schrittmacherimplantation.
- i. Allgemeine Komplikationen: zeitliche begrenzte Herzrhythmusstörungen, Infektion, Erguss mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung, verlängerte Beatmung.

Hypoplastisches Linksherz-Syndrom

- a. Die Fehlbildung besteht in einer unterentwickelten linken Herzkammer mit ebenso unterentwickelten Herzklappen sowie einem kleinen Aortenbogen. Der Blutkreislauf ist abhängig von der rechten Herzkammer sowie von einem offenem Ductus arteriosus.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: Ohne Operation versterben die Kinder innerhalb kürzester Zeit.
- c. Initial wird mittels einer medikamentösen Therapie der Ductus arteriosus offen gehalten sowie der Blutkreislauf und die Herzfunktion unterstützt. Eine Operation ist allerdings unumgänglich und wird in den ersten Lebenswochen durchgeführt.
- d. Bei der Operation wird versucht einen stabilen Körper- und Lungenkreislauf zu etablieren, wobei die Pulmonalarterie an die Aortenwurzel angeschlossen wird sowie eine Erweiterung des Aortenbogens durchgeführt werden muss. Eine Verbindung (Öffnung) zwischen dem linken und rechten Vorhof wird hergestellt, sowie eine Verbindung zwischen einer Seitenarterie des Aortenbogens und der rechten Herzkammer oder der Pulmonalarterie. Nach der Operation wird der Brustkorb meistens offen gelassen, Drainageschläuche und temporäre Schrittmacherkabel werden routinemässig implantiert. Die Einlage eines Peritonealdialysekatheters ist unter Umständen notwendig. Nach Reifung der Lungen wird längerfristig eine sogenannte „Fontan-Zirkulation“ geschaffen.
- e. Weltweites Datenbankrisiko:
operative Mortalität ca. 15 - 35%,
HLM: 1-5 %: Schlaganfall und neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz.
- f. Operationsspezifische Komplikationen: plötzlicher Herztod (15%), Herzinfarkt, residuelle Einengungen am Aortenbogen.
- g. Allgemeine Komplikationen: ca. 20% (Herzrhythmusstörungen, verzögerter Brustkorbverschluss, Pleuraergüsse mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung, Infektion).

AV-Kanal/Atrio-ventrikulärer Septumdefekt

- a. Der Herzfehler besteht in einem Defekt (Loch) zwischen dem rechten und linken Vorhof sowie zwischen der linken und rechten Herzkammer, und einer Insuffizienz der linken und eventuell auch der rechten Atrioventrikulären Herzklappe.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: rasche Entwicklung einer pulmonalen Hypertension (innerhalb von Monaten), Zunahme der Herzinsuffizienz. Nach 6 – 8 Monaten irreversible pulmonale Hypertension und eine chirurgische Korrektur ist nicht mehr möglich oder nur mit einem sehr hohen Risiko.
- c. Initial ist eine medikamentöse Therapie möglich und hilft die Symptome der Herzinsuffizienz zu mildern, eine Operation ist allerdings notwendig und wird im Alter zwischen 2 – 6 Monaten empfohlen.
- d. Bei der Operation wird der Defekt zwischen den Herzkammer mit einem „Patch“ (Flicken) verschlossen. Der Defekt zwischen den Vorhöfen wird durch eine direkte Naht oder unter Verwendung eines „Patches“ (Flicken) aus patienteneigenem Herzbeutelgewebe verschlossen. Weiterhin wird die Mitralklappe und eventuell auch die Trikuspidalklappe repariert. Drainageschläuche, temporäre Schrittmacherdrähte werden routinemässig implantiert.
- e. Weltweites Datenbankrisiko:
operative Mortalität ca. 3 - 10%
HLM: 1-2%: Schlaganfall+ neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz
- f. Operationsspezifische Komplikationen: Herzklappeninsuffizienz mit notwendiger Re-operation (Risiko: 10 – 15%, innerhalb von ca. 5 Jahren), Herzrhythmusstörungen mit notwendiger post-operativer Schrittmacherimplantation (2 – 4 %), LVOT (Linksventrikuläre Ausflusstrakt-Obstruktion) (3%)
- g. Allgemeine Komplikationen: zeitliche begrenzte Herzrhythmusstörungen, Infektion, Erguss mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung, verlängerte Beatmung, andauernder pulmonaler Bluthochdruck

Unterbrochener Aortenbogen (Interrupted aortic arch)

- a. Die Fehlbildung besteht in einem nicht-kontinuierlichem Aortenbogen. Der Blutkreislauf ist abhängig von einem offenem Ductus arteriosus oder von einem Defekt (Loch) in der Herzscheidewand (ca. 70%). Erschwerend kommt häufig eine Missbildung der Aortenklappe hinzu; die Klappe ist oft nur zweisegelig statt drei-segelig angelegt.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: Ohne Operation versterben die Kinder innerhalb kürzester Zeit.
- c. Initial werden mittels einer medikamentösen Therapie der Ductus arteriosus offen gehalten sowie der Blutkreislauf und die Herzfunktion unterstützt. Eine Operation ist allerdings unumgänglich und wird in den ersten Lebenswochen durchgeführt.
- d. Bei der Operation wird die Kontinuität des Aortenbogens wieder hergestellt sowie der Defekt in der Herzscheidewand mit einem „Patch“ (Flicken) verschlossen. Nach der Operation wird der Brustkorb unter Umständen offen gelassen, Drainageschläuche und temporäre Schrittmacherkabel werden routinemässig eingelegt. Die Einlage eines Peritonealdialysekatheters ist unter Umständen notwendig.
- e. Weltweites Datenbankrisiko:
operative Mortalität ca. 10%,
HLM: 1-2 %: Schlaganfall und neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz.
- f. Operationsspezifische Komplikationen: residuelle Aortenbogenstenosen, Herzrhythmusstörungen mit notwendiger Schrittmacherimplantation (2-4%), Einengung der Ausflussbahn der linken Herzkammer mit notwendiger Reoperation (15 – 20%), Heiserkeit durch Nervenverletzung, Lungenbronchuseinengung.
- g. Allgemeine Komplikationen: ca. 20% (Herzrhythmusstörungen, verzögerter Brustkorbverschluss, Pleuraergüsse mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung, Infektion).

Totale Lungenvenenfehlmündung

- a. Der Herzfehler besteht in einer fehlerhaften Verbindung der Lungenvenen an den rechten Vorhof. Normalerweise münden die Lungenvenen in den linken Vorhof. Ausserdem besteht ein Defekt (Loch) zwischen dem rechten und dem linken Vorhof.
- b. Verlauf ohne Chirurgie: Ohne Operation entsteht eine pulmonale Hypertension und es kommt zur Herzinsuffizienz. Eine Notoperation kann notwendig sein, wenn die Verbindung zwischen den Pulmonalvenen und dem rechten Vorhof sich schliesst.
- c. Eine Operation wird nach Diagnosestellung durchgeführt.
- d. Bei der Operation werden die Lungenvenen in den linken Vorhof umgeleitet und der Vorhofdefekt wird durch eine direkte Naht verschlossen. Weiterhin werden Drainageschläuche und temporäre Schrittmacherdrähte implantiert.
- e. Weltweites Datenbankrisiko: operative Mortalität ca. 5-15 %
HLM: 1-2 %: Schlaganfall und neurologische Schäden, Herzinfarkt, Niereninsuffizienz.
- f. Operationsspezifische Komplikationen: Herzrhythmusstörungen mit notwendiger post-operativer Schrittmacherimplantation.
- g. Allgemeine Komplikationen: pulmonale hypertensive Krisen, welche eine verlängerte Beatmung verlangen, postoperativer verzögerter Thoraxverschluss, Herzrhythmusstörungen mit eventueller postoperativer Einlage eines Schrittmachers, Infektion, Erguss mit notwendiger Einlage von Thoraxdrainagen, Lungenentzündung.