

Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS)

Vortrag von Margret Dirkes
anlässlich einer Mentorenfortbildung (3/1999)

Inhalt

- [1. Definition](#)
- [2. Häufigkeit](#)
- [3. Pathophysiologie](#)
- [4. Natürliche Verlauf](#)
- [5. Klinisches Bild](#)
- [6. Konservative Therapie](#)
- [7. Überwachung und Pflege](#)
- [8. Mögliche Operationen](#)
- [Literatur](#)

1. Definition

Beim HLHS handelt es sich um einen Mißbildungskomplex. Das hypoplastische Linksherz ist dadurch charakterisiert, daß postpartal eine vollständige Ductusabhängigkeit für den gesamten großen Kreislauf besteht. Ursache dafür sind:

- hochgradige Aortenklappenstenose bzw. Aortenklappenatresie
- und/oder Mitralklappenstenose bzw. Mitralklappenatresie
- mit hochgradiger Hypoplasie der Aorta ascendens (2-4 mm, normal 10-12 mm) bei Typ I
- und bei Typ II mit normalem Durchmesser der Aorta ascendens
- und sehr kleinem (hypoplastischem) oder fehlendem linken Ventrikel
- oft ebenfalls hypoplastischer linker Vorhof

Häufig besteht eine Endokardfibrose des linken Ventrikels und Vorhofes. In der Regel ist das Ventrikelseptum intakt, während ein offenes Foramen ovale oder ein echter Vorhofseptumdefekt den Abstrom des pulmonal-venösen Blutes aus dem linken Vorhof in den rechten Vorhof ermöglicht. In 15 - 20 % besteht eine präduktale Aortenisthmusstenose. Die Strukturen des

rechten Herzens sind meistens kompensatorisch vergrößert (Hypertrophie des rechten Vorhofes und Ventrikels)

2. Häufigkeit

- 1% aller angeborenen Herzfehler
- tritt etwa bei einem von 10000 neugeborenen Kindern auf
- Knaben sind etwa 1,5 mal so häufig betroffen wie Mädchen
- macht in der Todesstatistik der ersten Lebenswoche mit 25 % den größten Anteil aus

3. Pathophysiologie

- meist normale Entwicklung bis zur Geburt (normales Geburtsgewicht), da der größte Teil des Herzzeitvolumen intrauterin vom rechten Ventrikel gepumpt wird
- selten Begleitfehlbildungen (z. B. Turner-Syndrom)
- postpartal hängt das Überleben der Kinder vom Offenbleiben des Ductus arteriosus und der Vorhoflücke, sowie vom Lungengefäßwiderstand ab

Beim HLHS fließt das Blut aus den Lungenvenen über den linken Vorhof und die Vorhoflücke in den rechten Vorhof (Links-Rechts-Shunt). Das Blut mischt sich mit dem untersättigten Blut. Vom rechten Vorhof gelangt das Mischblut in den rechten Ventrikel. Vom rechten Ventrikel wird das Blut in die Pulmonalarterie und von dort über den Ductus Botalli in die Aorta descendens gepumpt (Rechts-Links-Shunt). Gleichzeitig fließt das Blut vom Ductus aus gegen die normale Strömungsrichtung in die (hypoplastische) Aorta ascendens zum Herzen hin und in die Coronararterien (retrograde Perfundierung).

4. Natürlicher Verlauf

Die Kinder sind anfangs nach der Geburt häufig unauffällig. Dann dramatischer Verfall

am 2.- 10. Lebenstag, wenn die Diagnose nicht schon pränatal bekannt ist. Durch zwei physiologische Entwicklungen werden Neugeborene mit dem HLHS auffällig:

- der PDA beginnt sich zu schließen
- der anfangs hohe pulmonale Gefäßwiderstand fällt

Bei zu kleinem offenes Foramen ovale entwickelt sich ein schwerer pulmonalvenöser Stau. Bei Verschluss des Ductus arteriosus Botalli tritt ein tödlicher kardiogener Schock ein. Auch wenn der PDA länger offen bleibt, sterben die Kinder, wenn der Lungengefäßwiderstand fällt und damit das Blut zu Ungunsten des Systemkreislaufes und der Coronarperfusion vermehrt in die Lunge fließt. Es kommt zur Volumenüberladung des re. Ventrikels durch das sich entwickelnde enorme Rezirkulationsvolumen und zum Lungenödem.

5. Klinisches Bild

- klinisch häufig als Sepsis fehlinterpretiert
- Zeichen der globalen Herzinsuffizienz und der Lungenüberflutung, Tachykardie, Schwitzen, blaß-graues Hautkolorit, kühle Extremitäten, Azidose, Blutdruck fällt, die RR-Amplitude wird kleiner, akutes Nierenversagen (Diurese abnehmend, Serumkalium zunehmend, Ödeme), Tachypnoe, Dyspnoe, Trinkschwäche, Müdigkeit, Unruhe.

6. Konservative Therapie

Unbedingt frühzeitige Therapie, denn der "ideale physiologische hämodynamische Status", wie direkt nach der Geburt, kann kaum nach einer Entgleisung wieder erreicht werden und der präoperative Zustand (nicht nur des Herzens; Auswirkungen der länger andauernden Systemminderperfusion) ist entscheidend für den Ausgang der Operation bzw. der Transplantation.

a.) Bei Verdachtsdiagnose HLHS umfaßt die Therapie zunächst das Offenhalten bzw. die Wiedereröffnung des Ductus arteriosus Botalli mit Hilfe von Prostaglandin E1= Minprog®, bis zur Klärung der Diagnose mittels Herzecho und Herzkatheteruntersuchung und dem weiteren Vorgehen nach Absprache mit den Eltern und bis zu einer eventuellen Operation. Prostaglandin E1 läßt unter anderem die glatte Muskulatur erschlaffen und hält dadurch den Ductus arteriosus Botalli offen. Die Prostaglandin-Rezeptordichte ist im Gefäßgebiet des Ductus Botalli besonders hoch und hat somit dort die höchste Dosiswirkbeziehung.

b.) Eine weitere Maßnahme besteht darin, den Lungengefäßdruck auf hohem Druckniveau zu halten. Ein effektives System-Herzeitvolumen und damit auch die Koronardurchblutung erfolgt durch die entsprechenden Widerstände der Kreisläufe. Eine frühzeitige Beatmung ist in Erwägung zu ziehen. Besonders ausgeprägt vorhandene glatte Muskulatur der Lungenarteriolen sind außergewöhnlich empfindlich auf FiO₂ und ph. Daraus folgt:

- Begrenzung der Oxygenierung = möglichst 21 % O₂, wenn keine pulmonale Zusatzerkrankung für eine O₂-Therapie spricht. O₂ regt den Ductus dazu an, sich zu verschließen, senkt den pulmonalen Gefäßwiderstand und wirkt systemisch vasokonstriktiv.
- Hypoventilation mit großzügiger Sedierung und evtl. Relaxierung.
- Evtl. PEEP-Beatmung, um den Lungengefäßwiderstand zu steigern und bei Lungenödem
- Therapie einer ausgeprägten metabolischen Azidose mit NaHCO₂ oder Tris. Nicht überpuffern, da eine metabolische Azidose den pulmonalen Widerstand steigert.
- Minprogodosierung so niedrig wie möglich, um den pulmonalen Blutfluß nicht zu steigern, aber so hoch wie nötig, um eine größtmögliche Verbindung zur Aorta beizubehalten.
- Wenn Inotropika erforderlich werden, möglichst niedrige Dosis anstreben. In hoher Dosis werden zusätzlich die alpha-Rezeptoren stimuliert, die

- dann zur Vasokonstriktion führen (peripherer Widerstand erhöht - pulmonaler Blutfluß erhöht).
- Nachlastsenkung: Nitroglycerin bewirkt eine Umleitung des gesteigerten pulmonalen Blutflusses zu Gunsten des Systemherzeitvolumen
 - ein anderes Regime: Beatmung vermeiden, pCO₂ zuführen.

c.) Die Therapie der Herzinsuffizienz umfaßt die Verbesserung/Unterstützung der cardialen Leistung und die Verminderung der Leistungsanforderung an das Herz

- Diuretika zur Vermeidung von zusätzlicher Volumenbelastung des rechten Ventrikel
- Inotropika (Dopamin®) zur Unterstützung des rechten Ventrikels (wegen Volumen-Druckbelastung, Ischämie) Beim Einsatz von Dobutrex® Herzfrequenz beachten, bei HFAnstieg Füllungszeit des Myocards vermindert, mit der Folge abnehmender Coronarperfusion.
- normaler pH, Elektrolyte (Kalium/Calcium/Magnesium) und Blutzucker sind Voraussetzungen für eine gute kardiale Funktion
- bei Bedarf Sedativa/Analgesie: beachte Infarktschmerzen

7. Überwachung und Pflege

Sorgfältiges Monitoring: Die Alarmgrenzen sind eng einzustellen und bei Schicht- bzw. Patientenübergabe zu kontrollieren. Hierzu gehören:

- transcutane Sauerstoffsättigung (Grenzen in Absprache mit den Kardiologen einstellen, Mischungscyanose)
- Blutdruckkontrollen, meist intermittierend durchgeführt und nur bei schweren Kreislaufstörungen invasiv über einen arteriellen Zugang gemessen.
Beachte RR-Amplitude und Ort der Messung
- Herzfrequenz
- Beobachtung der Atmung, Hyperventilation vermeiden, transcutaner pCO₂
- Laborkontrollen: Blutgase, Elektrolyte, ZVS, Blutzucker

- Bilanzierung; täglich wiegen, wenn der Zustand des Patienten es erlaubt
- Temperaturkontrollen
- Zustand der peripheren Zirkulation

Wir überwachen/beurteilen den Zustand der peripheren Durchblutung als indirektes Kriterium zur Beurteilung des Herzzeitvolumens anhand von:

- Pulsqualität
- Hautkolorit
- Kapillardurchblutung ,kapilläre Refüllung
- Hautbeschaffenheit (schwitzig/kalt-schweißig)
- Hauttemperatur; Ziel: warme Peripherie, dadurch geringerer peripherer Widerstand, Systemdurchblutung besser, pulmonaler Blutfluß geringer
- Diurese-Ödeme
- Pflegerisch wichtig ist eine gute Situationseinschätzung mit individueller Pflege und guter Beobachtung z. B. wie reagiert der Patient auf Belastung.
Vermeide Kreislaufbelastungen wie z. B.:
Streß durch unnötige Pflegemaßnahmen, Unruhe, Schmerzen des Patienten, Fieber, erhöhte Atemarbeit, beachte Handling/Überwachung unter Katecholamin-Therapie

Unter Minprog®- Therapie ist folgendes zu beachten:

a.) kontinuierliche Zufuhr gewährleisten:

- Infusion nie unterbrechen, weil selbst kleine Unterbrechungen zu einer Verschlechterung führen können, der PDA kann innerhalb von 2 Minuten zu sein
- Applikation erfolgt möglichst zentral, bei peripherer Applikation sind 2 Zugänge von Vorteil (schnelles Umhängen möglich)
- die Infusion läuft alleine über einen separaten Zugang, kein Zuspritzen
- Häufige Kontrollen des i.v.-Zuganges
- Kontrolle der Laufgeschwindigkeit

Bei Ductusverschluß zunächst:

- SaO₂ zunehmend (vermehrte Lungendurchblutung)
- RR abnehmend (Systemdurchblutung abnehmend)
- RR-Amplitude wird kleiner

b.) Blutdruck-Kontrollen

Prostaglandin bewirkt eine periphere Vasodilatation und führt somit zu niedrigen Blutdrücken. Deshalb sind zu Therapiebeginn und bei hohen Dosierungen sehr engmaschige Kontrollen notwendig. Erhöhte Blutdruck-Amplituden weisen u.a. auf einen offenen Ductus hin.

c.) Unter dem Einfluß von Prostaglandin können Atemstörungen von leichter Hypopnoe bis zu massiven Apnoen auftreten, die nicht selten zur Intubation und Beatmung zwingen. Eine genaue Beobachtung der Atemtiefe, Atemfrequenz und des Rhythmus ist obligat.

d.) Die mukoiden Sekretveränderungen führen zur Ansammlung von zähem Sekret und die verstärkte Sekretolyse erfordert ein häufiges Absaugen.

e.) Eine weitere Nebenwirkung stellt die Temperaturerhöhung dar, die bei fast allen Kindern auftritt. Prostaglandin führt zu einer Sollwertverstellung im Hypothalamus. Wir messen zunächst kontinuierlich die Temperatur mittels einer rectalen Temperatursonde. Paracetamol und ASS sind Prostaglandinantagonisten und sollten deshalb nicht eingesetzt werden. Bei Fieber Novalgin® KI.

f.) Gute Beobachtung des Abdomens
Prostaglandin fördert die Darmperistaltik und stimuliert die Sekretion von Chlorid, infolgedessen auch von Natrium und Wasser in dem Darm. Dadurch kommt es zu Bauchschmerzen und zu Durchfällen. Diese führen zu einer starken Reizung der Haut im Genitalbereich und zu Unbehagen, häufiges Wickeln ist erforderlich. Es besteht die erhöhte Gefahr einer nekrotisierenden Enterokolitis, auf geblähtes, glänzendes

Abdomen und Venenzeichnung achten,
genaue Beobachtung der Nahrungstoleranz.

g.) Optimal Handling

Die Berührungs- und

Geräuschempfindlichkeit, die bei längerer

Anwendung auftretenden

Knochenschmerzen, die besonders in

Wachphasen auftretende Unruhe und

Zittrigkeit, die Übelkeit, die vermehrte

Darmperistaltik und die erhöhte

Körpertemperatur führen zu Unwohlsein und

erfordern ein optimales Handling:

- Schlaf nur in dringenden Fällen

unterbrechen

- sanfter Körperkontakt

- Patienten keine Hosen/Strampelhosen

anziehen

- für eine ruhige Atmosphäre sorgen

- Weichlagerung

8. Mögliche Operationen

Sobald die Diagnose des HLHS gesichert
und die Situation mit den Eltern besprochen
ist, gibt es verschiedene

Vorgehensmöglichkeiten:

1.) Natürlicher Verlauf - fast 100 %

Sterblichkeit in den ersten Wochen

2.) Operationen:

- Norwood I: Aufweitung der Aorta mit einem Patch, Anschluß des rechten Ventrikels an die Aorta sowie Lungendurchblutung über einen Shunt.
- Norwood II: "Hemi"-Fontan-OP; Anastomose der oberen Hohlvene mit der Pulmonalarterie im Alter von 6-12 Monaten.
- Norwood III: Kompletter Fontan; Anastomose auch der unteren Hohlvene mit der Pulmonalarterie im Alter von 2-4 Jahren.

Begleitend vor und nach den Operationen

werden Herzkatheteruntersuchungen zur

Diagnose und Therapie durchgeführt.

Routinemäßig 3-4 Mal.

3.) Herztransplantation: Der Organspender

darf nur bis zu 4x so schwer sein, wie der

Empfänger. Wegen Organmangels sterben

viele Kinder vor der Transplantation. Die Transplantation sollte reserviert sein für Herzen, die nicht operiert werden können (z. B. Cardiomyopathien). Insgesamt hat die operative Behandlungsform für das HLHS noch keine allgemeine Akzeptanz gefunden.

Margret Dirkes
Fachkinderkrankenschwester, Mentorin

Literatur:

Kinderkrankenschwester 2/1997 und
12/1997

Schmaltz, A. A./Singer, H.: Herzoperierte
Kinder und Jugendliche
Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft mbH,
Stuttgart 1994