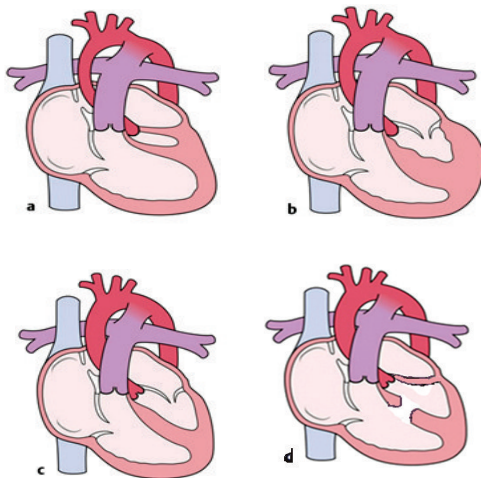


E Anhang: Fontan-Herz – was heißt das gleich nochmal?

Bei allen Herzen, die eine Fontan-Operation hinter sich haben, kann anstelle von zwei großen, voll funktionsfähigen Herzkammern (linker und rechter Ventrikel) nur eine Kammer als Hauptkammer arbeiten. Oft sind die andere Kammer, die anhängenden Herzklappen und die Gefäße zu klein, zu eng oder fehlen ganz. Beispiele für solche besonderen Herzen sind:

I. Die unterentwickelte linke Herzkammer

Wenn die linke Herzkammer nicht voll entwickelt, zu klein oder gar nicht ausgebildet ist, spricht man von einem hypoplastischen Linksherzsyndrom. Dabei versorgt normalerweise die linke Herzkammer den Körper mit sauerstoffreichem Blut. Die rechte Kammer, die sonst nur die Lunge versorgt, muss nun Körperdurchblutung und Lungendurchblutung alleine bewerkstelligen. Neben der linken Kammer sind oft auch weitere Anteile des linken Herzens, insbesondere die Vorhofklappe (Mitralklappe) und der Hauptschlagader (Aorta) zu eng oder nicht angelegt.



a) Verschluss der Vorhofklappe/Hauptschlagader
b) Verengung der Vorhofklappe mit Verschluss der Hauptschlagader

c) Verengung der Vorhofklappe und der Hauptschlagader
d) Verschluss der Vorhofklappe mit Verengung der Hauptschlagader und Kammercheidewand-Defekt

Abb. 1 Hypoplastisches Linksherzsyndrom

In Abbildung 1 siehst du die unterschiedlichen Formen des Hypoplastischen Linksherzsyndroms (HLHS). Die linke Herzkammer ist viel zu klein, die Hauptkammer des Körpers ist eine rechte Herzkammer, die Durchblutung erfolgt über die *Verbindung zwischen Hauptschlagader und Lungenarterie* (Ductus arteriosus).

II. Die unterentwickelte rechte Herzkammer

Wenn die rechte Herzkammer nicht vollständig angelegt ist, sprechen Mediziner von einem **Hypoplastischen Rechtsherzsyndrom (Trikuspidalatresie)**. Hier ist die rechte Herzkammer, die normalerweise die Lunge mit sauerstoffarmem Blut befüllt, zu klein oder gar nicht ausgebildet. Die linke Kammer, die sonst nur den Körper versorgt, muss nun Körperdurchblutung und Lungendurchblutung alleine bewerkstelligen. Neben der rechten Kammer sind nicht selten auch weitere Strukturen des rechten Herzens zu klein, zu eng oder gar nicht angelegt, und ein Kammercheidewand-Defekt (VSD) vorhanden.

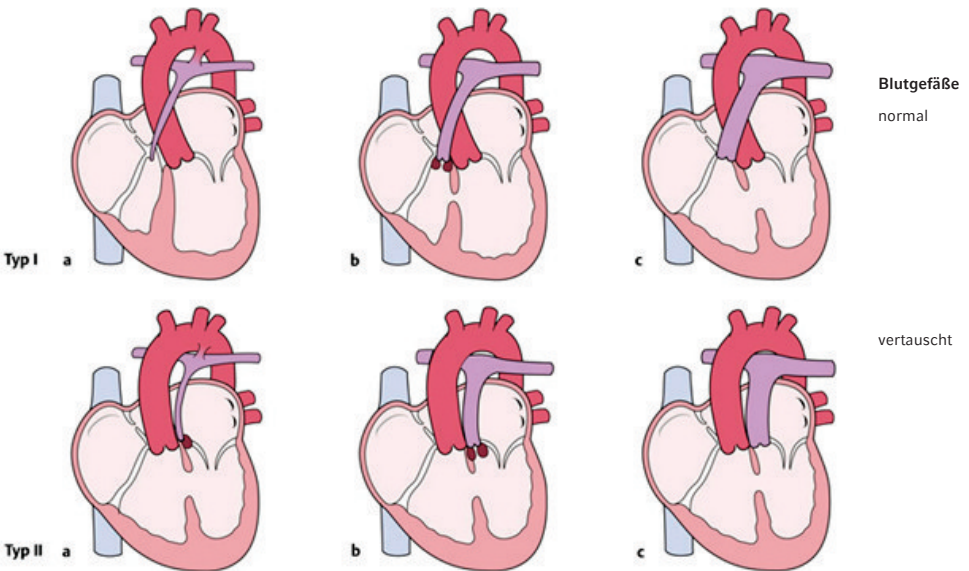


Abb. 2 Hypoplastisches Rechtsherzsyndrom (Trikuspidalatresie)

In Abbildung 2 siehst du die unterschiedlichen Formen des Hypoplastischen Rechtsherzsyndroms. Diese unterscheiden sich durch die Stellung der großen Blutgefäße zueinander (Typ I=normal, Typ II=vertauscht=Transpositionsstellung) sowie durch das Ausmaß der Lungendurchblutung. Bei dieser kann der Zufluss zur Lunge a) verschlossen sein (Pulmonalatresie), b) verengt sein (Pulmonalstenose) oder c) normal sein.

III. Das reine Ein-Kammer-Herz

Zu den reinen Ein-Kammer-Hezen (singulärer Ventrikel) zählen eine ganze Reihe besonderer Herzen, die alle nur eine Kammer besitzen und nicht zu den bereits genannten Gruppen gezählt werden können. Die häufigste Form des „singulären Ventrikels“ (80 %) ist der linke Doppeleinstromventrikel (Double inlet left ventricle, DiLV). Also ein Herz mit einer normal großen linken Kammer, in die sauerstoffarmes und sauerstoffreiches Blut gemeinsam aus den Vorhöfen zugeführt wird. Die linke Kammer pumpt das Blut dann in den Lungen- und Körperkreislauf. Dabei muss das Blut oft über einen Defekt in der Herzscheidewand auf die zu kleine Seite des Herzens und von da in Lungen- oder Hauptschlagader geleitet werden.

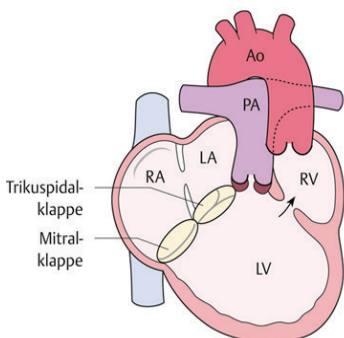


Abb. 3 Linker Doppeleinstromventrikel

In Abbildung 3 siehst du die häufigste Form eines reinen Ein-Kammer-Hezens, mit sogenannten linken Doppeleinstromventrikel (DiLV). Über zwei normal große Vorhofklappen (Trikuspidal- und Mitralklappe) fließt das Blut in die normal große linke Kammer (Linker Ventrikel=LV). Diese pumpt das Blut weiter in die Lungenarterie (Pulmonalarterie=PA) und über ein Loch in der Herzscheidewand auch in die Hauptschlagader (Aorta=Ao). Die weiteren Abkürzungen sind: RA=rechter Atrium/Vorhof, LA=linker Atrium/Vorhof.

Wie daraus ein „Fontan-Herz“ wird

Auf die Dauer wird es für das Ein-Kammer-Herz ganz schön schwierig, Körper und Lunge zusammen zu versorgen. Daher haben Francis Fontan und seine Kollegen in Frankreich etwa 1977 eine Operation entwickelt, die in mehreren Schritten Körper- und Lungenkreislauf voneinander trennt. Der Lungenkreislauf funktioniert dann auch ohne Kammer. Wichtig ist dabei, dass nur die letzte komplettierende Operation als Fontan-OP bezeichnet wird.

1. Zuerst erfolgt im Neugeborenenalter eine meistens größere Operation, um einen freien Zufluss zum Herzen und einen freien Abfluss aus dem Herzen in den Körper zu schaffen. Zudem wird eine genau dosierte Lungendurchblutung eingerichtet. Bei diesen Operationen handelt es sich um die Damus-Kaye-Stansel (DKS)-Anastomose und Shunt oder Norwood-OP.
2. Der zweite Schritt erfolgt im frühen Säuglingsalter mit Anschluss der oberen Hohlvene an die Lunge (Glenn-Anastomose; auch Hemifontan-OP genannt).
3. Der dritte und letzte Schritt besteht im Kleinkindesalter darin, nun auch den Blutstrom der unteren Körperhälfte an die Lungenarterie anzuschließen (Fontankomplettierung, Fontan-OP).

Zwischen den einzelnen Schritten sind je nach der vorliegenden Anatomie immer wieder diagnostische Herzkatheteruntersuchungen sinnvoll, um die Blutdruckwerte in der Lunge nachzumessen und dadurch eine weitere exakte Planung zu ermöglichen.

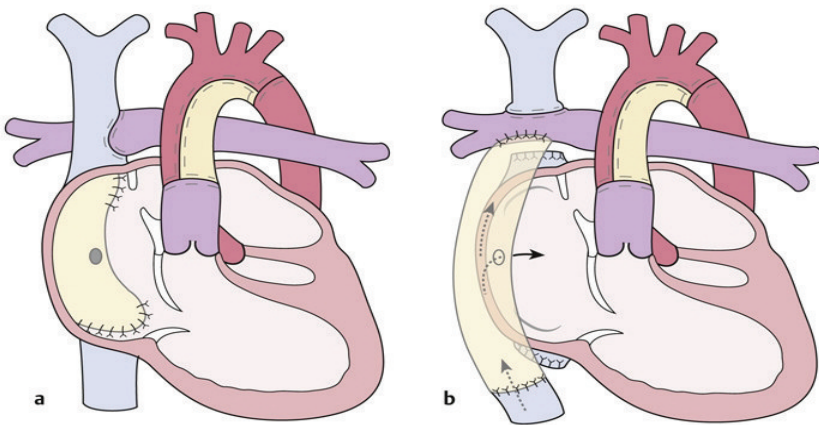


Abb. 4 Fontan-Operationen: Lateraler und Extrakardialer Tunnel

In Abbildung 4 siehst du a) eine laterale Fontan-Operation, bei der seitlich *durch das Herz* ein Tunnel gelegt wird, und b) eine extrakardiale Fontan-Operation. Dabei wird *außerhalb des Herzens* ein Schlauch platziert.

Weitere Infos zu diesem Thema findest du in unserem „Fontan-Info-Heft“.