

Angeborene Pulmonalklappenerkrankungen

– M. Emmel, N. Sreeram, M. Khalil, K. Brockmeier
 Klinik und Poliklinik für Kinderkardiologie,
 Herzzentrum der Universität zu Köln

Pulmonalklappenstenosen zeigen eine Inzidenz von bis zu 15% bei Neugeborenen mit angeborenen Herzfehlern in isolierter Form oder in Kombination mit weiteren Problemen bei komplexen Vitien z. B. der Fallot'schen Tetralogie. Trotz der sehr guten Ergebnisse der herzkathetergestützten interventionellen Behandlung sind bei schweren Klappendysplasien herzchirurgische Maßnahmen unumgänglich. Patienten mit Fallot'sche Tetralogie werden obligat operiert.

Eines der hämodynamisch bedeutensten Residualprobleme nach herzchirurgischer Behandlung von Patienten mit Fallot'scher Tetralogie oder auch isolierter Pulmonalstenose ist die Pulmonalklappeninsuffizienz, die in variabler Ausprägung bei notwendiger Erweiterung des Klappenrings gesehen wird.

Symptomatische, aber auch asymptomatische Patienten mit einer signifikanten rechtsventrikulären Dilatation aufgrund von Pulmonalklappeninsuffizienz profitieren von einem Pulmonalklappenersatz zur Vermeidung der irreversiblen Rechtsherzinsuffizienz. Dieser Pulmonalklappenersatz wird fast ausnahmslos unter Zuhilfenahme von Allografts vorgenommen (zur Vermeidung der Antikoagulantienbehandlung). Die Indikation zur Operation ist gegeben bevor der rechte Ventrikel irreversibel durch die anhaltende Volumenbelastung geschädigt wird. Allerdings muss der Vorteil des Klappenersatzes gegenüber dem über die Zeit unvermeidlich eintretenden Funktionsverlust der Allograftklappe abgewogen werden. Diese Allograftveränderungen bedingen repetitive Reoperationen bei Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen unter Einsatz der Herz-Lungenmaschine. Die Verläufe bis zur Reoperation nach Allograftimplantation sind variabel und werden für das Erwachsenenalter üblicherweise mit 10-20 Jahren angegeben. Die Patienten erwartet somit eine Serie von Reoperationen mit Herz-Lungen-Maschine alle 10-20 Jahre – in Einzelfällen auch öfter (durchschnittlich alle fünf Jahre in der Arbeit von Twedell et al. Circulation 2000). Im Kindesalter kommt zur unvermeidbaren Allograftdegeneration das Auswachsen infolge des Körperwachstums.

Das repetitive chirurgische Vorgehen und noch nicht gelöste Probleme der langfristig befriedigenden Klappenfunktion haben die minimal invasive Pulmonalklappenimplantation über die Femoralvene zu einer attraktiven Alternative gemacht.

Auch günstigste Operationsvoraussetzungen bei der Primäroperation erfordern einen Kompromiss aus Vermeidung eines inakzeptablen

Restgradienten über Klappe und rechtsventrikulären Ausflusstrakt einerseits und zu ausgeprägter Klappeninsuffizienz mit konsekutiver Volumenbelastung für den rechten Ventrikel und langfristig drohendem Rechtsherzversagen andererseits.

Die Volumenbelastung des rechten Ventrikels geht über Jahre mit nur geringer subjektiver Beeinträchtigung einher, bedingt jedoch langfristig eine erhebliche Morbidität mit zunehmender Einschränkung der Leistungsfähigkeit, ventrikulären Herzrhythmusstörungen und Gefahr eines plötzlichen Herztodes für diese Patientengruppe.

Strategie der letzten Dekade war daher in der Kinderherzchirurgie und Herzchirurgie für angeborene Herzfehler eine möglichst geringe Pulmonalklappenregurgitation zu akzeptieren – anders als in den 1990-er Jahren, als eher Reststenosen gefürchtet waren, die kurzfristig im unmittelbar postoperativen Verlauf weniger gut toleriert wurden. Die progressive rechtsventrikuläre Dilatation führt langfristig zu Rechtsherzversagen.

Je größer die rechtsventrikuläre Dilatation desto bedeutsamer ist die QRS-Verbreiterung im Ruhe-EKG. Eine QRS-Dauer von 180 ms und mehr wird als ein bedeutender Risikofaktor für ventrikuläre Tachykardien und plötzlichem Herztod nach Fallot-Korrekturoperation angesehen. Um eine rechtsventrikuläre Dilatation und Funktionsstörung zu vermeiden, gilt es rechtzeitig einen Pulmonalklappenersatz zu erwägen. Überwiegende Einstellung seitens der behandelnden Kardiologen ist, das Allograft bis zur fast vollständigen Dysfunktion unoperiert zu belassen.

Indikationen für den Pulmonalklappenersatz:

- klinisch symptomatische Patienten mit lange nachgewiesener Pulmonalinsuffizienz und rechtsventrikulärer Dilatation
- Asymptomatische Patienten mit schwerer Pulmonalinsuffizienz und zunehmender rechtsventrikulärer Dilatation und Dysfunktion
- Asymptomatische oder symptomatische Patienten mit mäßiger bis schwerer Pulmonalinsuffizienz und hämodynamisch bedeutsamen assoziierten Problemen, welche chirurgisch zu behandeln sind
- Patienten mit schweren ventrikulären Herzrhythmusstörungen bei bedeutsamer Pulmonalinsuffizienz und rechtsventrikulärer Dilatation.

Bezüglich des Zeitpunktes des Klappenersatzes gibt es eine Reihe von z. T. kontroverser Stellungnahmen. Die inzwischen überwiegend akzeptierte Arbeit kommt von einer Amsterdamer Gruppe in den Niederlanden. In der Arbeit von Oosterhof und Mitarbeitern (Circulation 2007) konnte gezeigt werden, dass bis zu einem im MRT quantifizierten enddiastolischen

rechtsventrikulären Volumen von 160 ml/m² mit einer Normalisierung der Ventrikelgröße nach Klappenersatz zu rechnen ist.

Bonhoeffer und Mitarbeiter berichteten als erste über Erfahrungen mit von der Leiste aus perkutan implantierbaren, auf Stents montierten Klappen (Lancet 2000). Diese Pulmonalklappe besteht aus einer bovinen Jugularvenenklappe, welche in einen Platin-Iridium Stent eingearbeitet ist, heute vertrieben als Melody-Valve[®] (Fa. Medtronic). Seit dem erfolgreichen Einsatz dieser Klappe weltweit an über 500 Patienten nimmt die Bereitschaft zu, weniger lange die Allograftdegeneration zu tolerieren und frühzeitiger zu behandeln, wenn die rechtsseitige Ventrikelbelastung zunimmt.

Bei der Implantation in Zentren mit entsprechender Spezialisierung, wie im Herzzentrum der Kölner Universität, wird in Allgemeinanästhesie nach venösem Zugang in der Leiste mit einer 22 Fr. Schleuse die Pulmonalarterie mittels Endlochkatheter sondiert und mittels Kontrastmittel visualisiert. Über einen extra-streifen Führungsdraht kann dann die auf einem Spezialballon liegende Melody-Klappe in die gewünschte Position vorgeschoben werden und durch Balloninflation fixiert werden (Abb. 1).

Der Implantation geht obligat eine Magnetresonanztomographie voraus (bei MRT Kontraindikation eine CT-Angiographie), um den rechtsventrikulären Ausflusstrakt einschließlich Klappe und proximaler Pulmonalarterie mit Länge, engstem und weitestem Durchmesser exakt vermessen zu können. Aneurysmen des rechtsventrikulären Ausflusstraktes und/oder Erweiterungen im beschriebenen Bereich um den Klappenring von über 20 - 21 mm Durchmesser sind nicht für diesen interventionellen Ansatz geeignet, weil die maximale Melody-Klappen-größe 22 mm beträgt und anderenfalls keine stabile Lage garantiert werden kann. Des Weiteren wird zur Stabilisierung und zum Verhindern von Stentfrakturen die Region mittels eines Wallstents vorbehandelt: letztlich

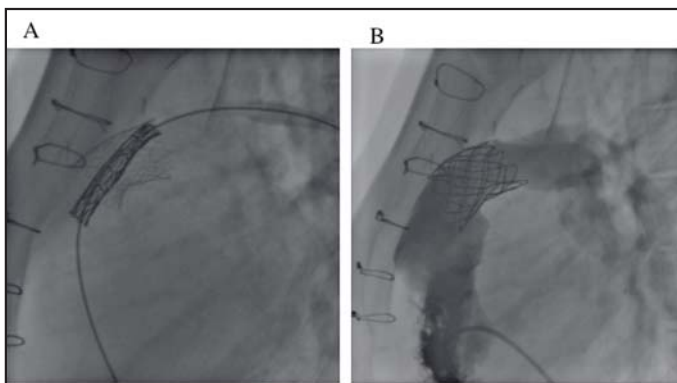


Abbildung 1: Röntgenologische Darstellung mit lateraler Projektion eines Patienten mit Homograft-Klappenstenose und -insuffizienz. Im linken Bild (A) ist bereits ein Palmaz-Stent[®] über die defekte Klappe in typischer Position montiert. Im Lumen des Stents kommt die noch nicht geöffnete Melody-Klappe[®], auf einem extra starken Führungsdraht geschient, zur Darstellung. Im rechten Bild (B) wird angiographisch der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt mit der Melody-Klappe[®] in idealer Position visualisiert: der Durchmesser auf Klappenebene beträgt 22 mm.

resultiert daraus ein Bett für eine stabile Klappenposition und -funktion.

Weitere minimal-invasiv implantierbare Systeme für den Pulmonalklappenersatz sind auf dem Vormarsch (Schreiber et al. Eur. J. Cardiothor. Surg. 2002; Marianeschi et al. Ann. Thorac. Surg. 2008); Huber et al. J. Thoracic. Cardiovasc. Surg. 2009)

Die Ergebnisse der ersten Follow-up Studie an 59 Patienten zeigte einen signifikanten Rückgang des Pulmonalklappenregurgitationsvolumens von initial im Mittel 21 % auf später 3 % bei ebenfalls signifikantem Rückgang der rechtsventrikulären enddiastolischen Volumina.

Die bisherigen Ergebnisse sind in der Mehrzahl in einem etwa fünfjährigen Follow-up mit nur relativ geringen Komplikationsraten bedeutender Art, unter anderem: Instabilität (4%), Homograftruptur (<1%), Kompression einer Koronararterie (<1%), RPA Obstruktion (<1%) und LPA Ruptur (<1%). Weltweit wurden insgesamt sieben prozedurbedingte Todesfälle beschrieben. Hauptprobleme stellen nach Überwinden der learning-curve der sog. Hammock Effekt – Stentstenose durch Eindringen von Blut zwischen den klappentragenden Stent und dem originären Ausflusstrakt – und Stentfrakturen dar.

Limitationen für den perkutanen Pulmonalklappenersatz:

- Weiter aneurysmatischer rechtsventrikulärer Ausflusstrakt
- (kalzifizierte) Allograftprothese – keine nativ korrigierten Patienten
- derzeit nicht unerhebliche Kosten

Diese vielversprechende minimal-invasive Technik könnte langfristig Vorteile für Patienten mit rechtsventrikulären Problemen nach Allograftimplantation haben, weil die Reoperationsraten reduziert werden könnten und damit die Lebensqualität verbessert wird.

Bei großen rechtsventrikulären Aneurysmen und stark dilatiertem Klappenring ist weiterhin der herzchirurgische Ansatz konkurrenzlos, ebenso wie bei relevanten assoziierten operati-
onsbedürftigen Problemen wie residuelle Ventrikelseptumdefekte und/oder schwere Tricuspidalklappeninsuffizienzen.

Literatur:

- Murphy JG et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. N. Engl. J. Med. 1993
- Gatzoulis MA et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet 2000
- Khabadkone S et al. Percutaneous pulmonary valve implantation in humans: results in 59 consecutive patients. Circulation 2005
- Oosterhof T et al. Long-term follow-up of homograft function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. Eur. Heart J. 2006
- Frigiola A et al. Percutaneous pulmonary valve replacement. Coron. Artery Dis. 2009