

Leben mit Hypoplastischem Linksherzsyndrom

(von OA Dr. Roland Gitter – 11.11.2005)

Gegenwart und Zukunft



www.kinderherzzentrum.at

10 JAHRE KINDERHERZZENTRUM LINZ

22. und 23. April 2005

Wissenschaftliches Symposium mit Experten aus
USA und Europa

Kinderkardiologen,
Kinderherzchirurgen,
Intensivmediziner

10 JAHRE KINDERHERZZENTRUM LINZ

22. und 23. April 2005

- Pränatale Diagnostik
 - Mehr als 2/3 aller HLHS sind pränatal entdeckt
 - Diese kommen „gesünder“ zur Operation
 - Bisher 2 intrauterine Aortenklappensprengungen zur Vermeidung eines HLHS

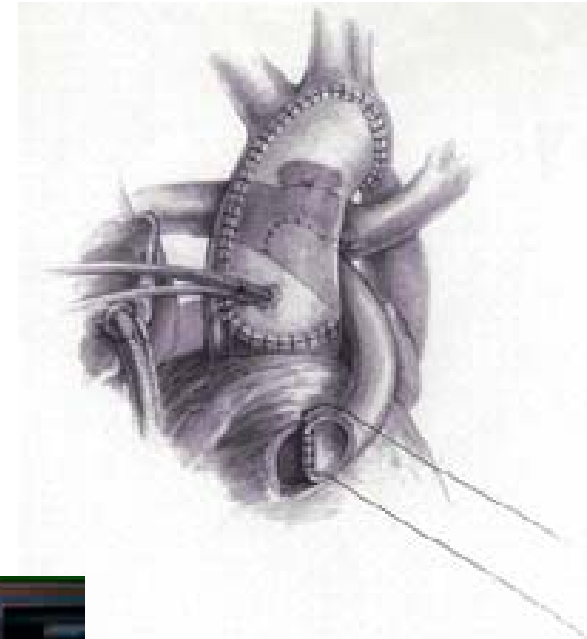


Neuigkeiten bei Norwood-Operation

- Ganzkörperperfusion während der Operation
 - Abkühlung auf 25° C
 - Durchblutung des ganzen Körpers während der ganzen Prozedur
 - Bisher 40 Kinder
 - Keine Komplikationen
 - Vorteil: bessere Durchblutung aller Gewebe

Neuigkeiten bei der Norwood-Op.

- Verbindung (Konduit) zwischen Herzkammer und Lungenschlagader
- „Sano-Shunt“
- Goretex 5mm

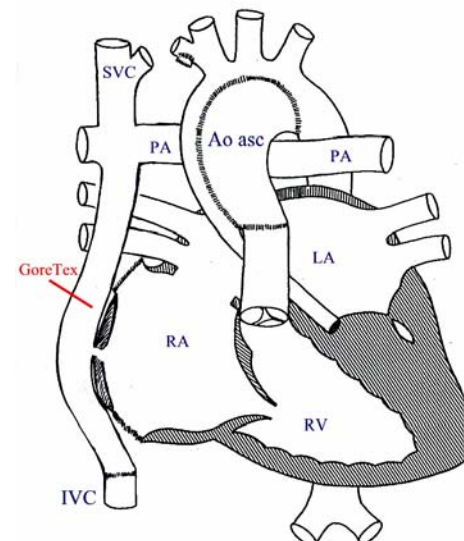
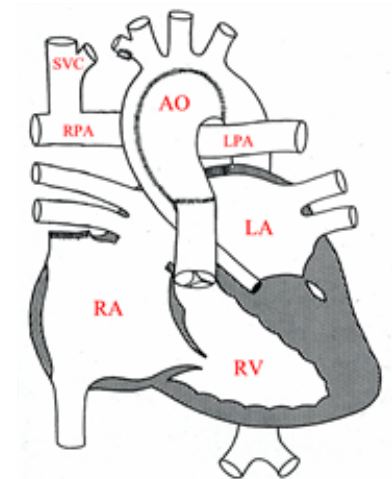
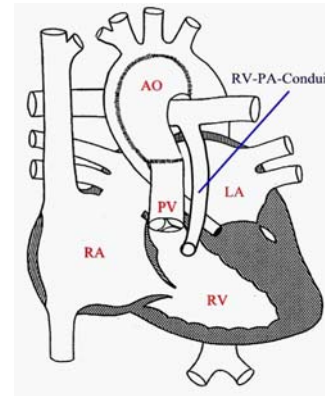


Derzeitige Situation

- 85 Patienten mit HLHS operiert nach Norwood
- Überlebensrate der Norwood-Operation 81 %
- Glenn – Operation 48 (3/45)
- 3 Todesfälle zwischen Glenn u. Fontan
- 20 Kinder zwischen Glenn u. Fontan
- 44 Kinder nach Fontan-Operation
- davon 38 nach Fenestrationsverschluss

Aktuelle Strategie

- Norwood-Operation in der ersten Lebenswoche
 - mit RV-PA-Konduit (Sano)
- Glenn-Operation mit 3-4 Monaten
- Fontan-Operation mit 3-4 Jahren (15kg, 100cm)
- Fenestrationsverschluss 1 Jahr nach Fontan
- Blutverdünnung mit Aspirin oder Marcoumar



Potentielle Probleme im Langzeitverlauf

- Verlust des Sinusrhythmus mit Schrittmacherpflichtigkeit n=0
- Eiweißverlustkrankheit über den Darm – (protein-losing-enteropathy) n=0
- Thrombosen im Fontantunnel mit Lungenembolien n=0
- Aortenisthmusstenosen n=5
- Herzversagen – Herztransplantation n=0

Studie zur Lebensqualität mit HLHS (Mats Melander – Göteborg/Schweden)

- 26 Kinder in Schweden (3 m – 11 Jahre)
- Körperliche Leistungsfähigkeit
 - Keine Einschränkungen 5
 - Leichte Einschränkungen 11
 - Starke Einschränkungen 2

Studie zur Lebensqualität mit HLHS (Mats Melander – Göteborg/Schweden)

- Neurologische Entwicklung
 - Schwere Defizite 4
 - Sauerstoffmangel nach Reanimation nach Norwood-Op 1
 - Reanimation vor Norwood-Op. 2
 - Frühgeburtlichkeit, Krampfanfälle 1
 - Leichte Defizite 6
 - Entwicklungsverzögerung (Sprache, Motorik, Aufmerksamkeit)

Studie zur Lebensqualität mit HLHS (Mats Melander – Göteborg/Schweden)

- Schulbesuch
 - Schulkinder 12
 - Davon sonderpädagogische Unterstützung 8

Studie zur Lebensqualität mit HLHS (Mats Melander – Göteborg/Schweden)

- Wachstum
- Bei Geburt normal groß und schwer
- Später fast alle zwischen 3. und 50. Perzentile, einige auch darunter

Studie zur Lebensqualität mit HLHS (Mats Melander – Göteborg/Schweden)

- Lebensqualität
 - Wie misst man sie und soll man sie messen ???

Fragebogen an die Eltern von HLHS-Kindern
(n=18) und Eltern von gesunden Kindern
(n=1104) als Vergleichsgruppe

Studie zur Lebensqualität mit HLHS (Mats Melander – Göteborg/Schweden)

- HLHS-Gruppe
 - Keine Unterschiede in den Familien bezüglich Arbeit, Einkommen, Haushaltsgröße etc.
 - Keine Unterschiede in der Zufriedenheit der Eltern mit der Unterstützung von Familie, Verwandten und der Gesellschaft
 - Keine Unterschiede in der Beziehung zum Kind
 - Mehr Zeit für das Kind verfügbar

Studie zur Lebensqualität mit HLHS (Mats Melander – Göteborg/Schweden)

- HLHS-Gruppe
 - Mehr Trennungen bzw. Scheidungen der Eltern (6/18)
 - Schlechtere Selbsteinschätzung (eher Buben)
 - Häufiger psychosomatische Symptome

Neuigkeiten in der Diagnostik

- **Pro-BNP**
 - Ein Hormon das in den Herzmuskelzellen gebildet wird
 - Bei Belastung des Herzens wird BNP vermehrt in das Blut ausgeschüttet
- Normalwerte bis 70 pg/ml

Neuigkeiten in der Diagnostik

- BNP-Werte postoperativ
 - Nach Glenn
 - Unkomplizierter Verlauf etwa 100 bis 500pg/ml
 - Komplizierter Verlauf 1000 bis 40000pg/ml
 - Nach Fontan
 - Unkompliziert 100 bis 300 pg/ml
 - Kompliziert > 1000 pg/ml

Etwa 6 Wochen nach Op. Sind die BNP-Werte im Normbereich

Neue Angiographieanlage in der Kinderklinik



- Hochmoderne biplane Anlage mit digitalen Flachbilddetektoren für bessere Bildqualität und geringere Strahlenbelastung
- Kinderklinik-eigenes Team mit 24-Stunden-Bereitschaft

Unsere Ziele

- Weiterhin bestmögliche Versorgung auf höchstem Niveau
- Aufklärung und Information der Eltern (und Patienten)
- Aufbau einer Versorgung für Jugendliche und Erwachsene mit HLHS
- Forcieren der intrauterinen Behandlung

Weiterhin gerne und mit vollem Einsatz mit und für unsere Kinder arbeiten !!!



Einige Informationen noch im Anhang:

- * die ersten Fontanpatienten mit HRHS sind mittlerweile bereits 30 Jahre alt
- * noch keine Erfahrung bezüglich Schwangerschaft von Frauen mit HLHS
- * HLHS ist zu 99% genetisch nicht vererbbar
- * zusätzlich empfohlene Impfungen bei HLHS:
 - Synagis für Kinder bis 2 Jahre (beginnend im November über 5 Monate weg) – Kosten übernimmt GKK
- * bei Windpocken Aspirin absetzen (blutige Entzündungen der Pusteln möglich)
- * nach der Glenn-OP ist bei Unfällen ein erhöhte Emboliegefahr
- * Urlaub mit dem Flugzeug:
 - ab Fontan kein Problem, wichtig jedoch hohe Flüssigkeitszufuhr
 - zwischen Glenn und Fonton nicht optimal, aber nach Rücksprache mit dem behandelnden Arzt möglich