

Aus der Klinik für Thorax- und Kardiovaskular- Chirurgie

der Heinrich – Heine – Universität Düsseldorf

Direktor : Univ. Prof. Dr. med E. Gams

**Echokardiographische, röntgenologische,  
perfusionsszintigraphische und respiratorische  
Befunde im Langzeitverlauf nach korrigierender  
Operation einer partiellen Lungenvenenfehlmündung  
( PAPVC )**

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

Der Medizinischen Fakultät der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Manuela Braetsch

2002

Als Inauguraldissertation gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der  
Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

Gez.: Univ.-Prof. Dr. med. Dieter Häussinger  
Dekan

Referent: Priv. Doz. Dr. med. Bernhard Korbmacher

Koreferent: Univ.-Prof. Dr. med. Klaus G. Schmidt

# Inhaltsverzeichnis

<b>1. EINLEITUNG .....</b>	<b>5</b>
<i>1.1. Definition, Nomenklatur .....</i>	<i>5</i>
<i>1.2. Historische Anmerkungen .....</i>	<i>6</i>
<i>1.3 Morphologie .....</i>	<i>7</i>
<b>2. ZIELSETZUNG .....</b>	<b>8</b>
<b>3. EMBRYOLOGIE.....</b>	<b>10</b>
<b>4. EINTEILUNG .....</b>	<b>12</b>
<b>5. HÄUFIGKEIT UND ÄTIOLOGIE.....</b>	<b>20</b>
<b>6. PATHOPHYSIOLOGIE .....</b>	<b>21</b>
<b>7. KLINIK UND DIAGNOSTIK.....</b>	<b>23</b>
<b>8. PROGNOSE .....</b>	<b>25</b>
<b>9. OPERATIONSMETHODEN DER PAPVC.....</b>	<b>26</b>
<b>10. PATIENTEN UND METHODEN .....</b>	<b>33</b>
<i>10.1. Patienten .....</i>	<i>33</i>
<i>10.2. Untersuchungsmethoden .....</i>	<i>34</i>
<b>11. ERGEBNISSE .....</b>	<b>36</b>
<i>11.1. Präoperative Befunde.....</i>	<i>36</i>
<i>11.2. Operationsmethoden.....</i>	<i>45</i>
<i>11.3. Frühe postoperative Phase (30 Tage postoperativ).....</i>	<i>49</i>
<i>11.4. Reoperation .....</i>	<i>53</i>
<i>11.5. Postoperative Letalität der PAPVC.....</i>	<i>54</i>
<i>11.6. Aktuelle klinische Untersuchung ( Langzeitverlauf der PAPVC ).....</i>	<i>57</i>
<i>11.7. Patienten mit PAPVC und pulmonaler Hypertonie.....</i>	<i>74</i>

11.8. Isolierte PAPVC.....	80
11.9. Patienten mit PAPVC und Trikuspidalinsuffizienz.....	85
11.10. Ereigniswahrscheinlichkeit für pulmonale Hypertonie und Trikuspidalinsuffizienz.....	90
<b>12. DISKUSSION .....</b>	<b>93</b>
12.1. Anatomische Varianten.....	93
12.2. Diagnostik.....	94
12.3. Operationsbedingungen und Operationsverfahren.....	108
12.4. Reoperation .....	109
12.5. Operationsindikation.....	109
<b>13. SCHLUßFOLGERUNGEN.....</b>	<b>111</b>
<b>14. ZUSAMMENFASSUNG .....</b>	<b>112</b>
<b>15. ABBILDUNGSVERZEICHNIS.....</b>	<b>112</b>
<b>16. LITERATURVERZEICHNIS .....</b>	<b>118</b>
<b>17. ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS.....</b>	<b>125</b>
<b>LEBENS LAUF .....</b>	<b>126</b>
<b>ABSTRACT .....</b>	<b>127</b>

# 1. Einleitung

## 1.1. Definition, Nomenklatur

Unter dem Begriff der „**Partiellen Lungenvenentransposition**“ (PLVT) oder der „**Partiellen Lungenvenenfehlöffnung**“ (PLVFM) versteht man eine kongenitale Anomalie im pulmo-kardiovaskulären System mit funktioneller Fehlleitung des arteria-lisierten Blutes über einzelne oder mehrere Pulmonalvenen zum rechten Vorhof und damit wieder in die Lunge. Beide Begriffe werden sowohl für die Beschreibung des anatomischen Zustandes als auch für das pathophysiologische Bild verwendet, wobei der Begriff der „**Partiellen Lungenvenenfehlöffnung**“ eigentlich unkorrekt ist, da es sich bei dieser Fehlbildung nicht um eine Seitenverkehrung handelt. In der englischen Sprache existieren hingegen zur Beschreibung des anatomischen Zustandes die Begriffe der „**Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection**“ (PAPVC) und der „**Partial Anomalous Pulmonary Venous Return**“ (PAPVR) und zur Beschreibung des pathophysiologischen Bildes der Begriff „**Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage**“ (PAPVD). In der vorliegenden Arbeit wird durchgehend der Ausdruck **PAPVC** verwendet [ 14 ].

## 1.2. Historische Anmerkungen

Die **PAPVC** wurde erstmalig 1739 von WINSLOW an Leichen beschrieben. 1858 beschrieb PEACOCK den klinisch frühesten bekannten Fall eines Sinus Venosus Defekts (**SVD**) bei einem 6 Jahre alten Jungen. 1867 wurde von WAGSTAFF der **SVD** als „oberer Randdefekt“ bezeichnet. 1957 bezeichnete BEDFORD et al. den Defekt als „oberen Hohlvenendefekt“, und von LEWIS stammt 1955 die Bezeichnung „hoher Sekundumdefekt“, welcher dann auch 1959 von DERRA [ 11 ] gewählt wurde. Zu dem Begriff „hinterer Vorhofseptumdefekt“ führten dann 1958 entwicklungsgeschichtliche Überlegungen von DOERR, GOERTTLER und BARTHEL , diese wurden 1959 von KREMER und ROTTHOFF [ 21 ] übernommen. Allerdings hielten 1960 GROSSE-BROCKHOFF [ 16 ] et al. diesen Begriff für falsch, da das Vorhofseptum intakt ist und der Defekt zwischen der Einmündung der V. cava cranialis und der Fossa ovalis lokalisiert ist. Die erste in vivo gestellte Diagnose der Partiellen Lungenvenenfehlöffnung datiert aus dem Jahre 1949 von DOTTER und Kollegen mit Hilfe der Angiokardiographie [ 11,16,17,21,42,48 ].

Die Entwicklung der operativen Korrektur einer **PAPVC** beginnt Ende der 40er Jahre mit Transplantationen von großen Körpervenien in Tierversuchen. In der weiteren Entwicklung von geeigneten Operationsmethoden wurden zunächst autoplastische, heteroplastische und später, 1959, alloplastische Venentransplantate ( Dacron ®, Ivalon ®, Teflon ® ) verwendet. In den Anfängen der operativen Korrekturen wurden die betroffenen Lungensegmente reseziert, im weiteren Verlauf wurden Methoden wie die direkte Naht, Inversionstechnik, End-zu-Seit-Anastomosen, bis hin zur derzeitigen Methode, der intraatrialen Tunnelung mittels Patch (Perikard oder alloplastische Materialien), entwickelt.

### 1.3 Morphologie

Bei der **PAPVC** handelt es sich um einen Herzfehler mit Links-Rechts-Shunt, ebenso wie der Vorhofseptumdefekt (ASD), der Ventrikelseptumdefekt (VSD), und der offene Ductus Botalli. Häufig kommt die **PAPVC** kombiniert mit einem Vorhofseptumdefekt vor, nach einer früheren Zusammenstellung von BENDER ( s. SCHMIDT, S. 71 ) ist in 45 % der Fälle eine **PAPVC** mit einem ASD kombiniert, sie kann aber auch isoliert auftreten. Da die Mündungsorte der anomalen Lungenvenen vielfältig sind, scheint es zweckmäßig, sie nach Einflußgebieten einzuteilen [ 38 ].

Folgende Zuflüsse werden unterschieden :

1. zum rechten Vorhof direkt
2. zum System der oberen Hohlvene
3. zum System der unteren Hohlvene
4. zu einer persistierenden linken oberen Hohlvene
5. zu einem oder mehreren dieser Systeme über verschiedene Pulmonalvenen

## 2. ZIELSETZUNG

Ziele der vorliegenden retrospektiven Studie und der aktuellen klinischen Nachuntersuchung, ist die Frage der Indikation einer korrigierenden Operation der **PAPVC** und der Langzeitverlauf nach erfolgter operativer Therapie. Hierbei sollen im einzelnen folgende Fragen beantwortet werden:

1. Welche pathologischen Veränderungen der Herzgröße, der Klappenfunktion und der Herzscheidewände zeigten sich echokardiographisch im Langzeitverlauf nach der operativen Korrektur der **PAPVC** ?

Vor allem soll hier die Frage beschäftigen :

Mit welcher Wahrscheinlichkeit trat im postoperativen Verlauf eine Trikuspidalinsuffizienz auf ?

2. In welcher Weise veränderten sich Lungendurchblutung und Herzgröße in Röntgenaufnahmen der Lunge nach der korrigierenden Operation einer **PAPVC** ?
3. Welche Veränderungen der Lungenfunktion fanden sich nach der korrigierenden Operation einer **PAPVC** ?
4. Welche pathologischen Auffälligkeiten der Lungendurchblutung zeigten sich in einer Lungenperfusionsszintigraphie nach der Korrekturoperation einer **PAPVC** ?



5. Mit welcher Wahrscheinlichkeit fand sich im postoperativen Verlauf einer **PAPVC** eine neuauftretene oder persistierende pulmonale Hypertonie ?
  
6. Zeigen sich vom Operationsalter abhängige Unterschiede ? Hierzu werden die Befunde der im Kindes- und Jugendalter (bis 14 Jahre) und der im Erwachsenenalter operierten Patienten getrennt aufgeführt.
  
7. Mit welcher Wahrscheinlichkeit tritt präoperativ bei Patienten mit **PAPVC** eine pulmonale Hypertonie oder eine Trikuspidalinsuffizienz auf?

Hierbei wurden die Langzeitergebnisse mit den prä- und frühpostoperativen Befunden verglichen, um anhand dieser Ergebnisse einen Diskussionsbeitrag bezüglich der Indikation zur operativen Korrektur zu leisten.

### 3. EMBRYOLOGIE

Die Entwicklungsgeschichte der Lungenvenen und ihrer Fehlentwicklungsmöglichkeiten wird erstmals zu Beginn dieses Jahrhunderts beschrieben. Damals wurde diskutiert, ob die V. pulmonalis communis sich aus dem linken Vorhof entwickelt, oder ob sie erst später, bei Entwicklung des Vorhofseptums, in den linken Vorhof aufgenommen wird.

Erstmals 1909 wurde von FEDOROW [ 15 ] eine endotheliale Ausstülpung beschrieben, von der er annahm, daß diese der Ursprung des gesamten pulmonalvenösen Plexus sei, von dem dann die V. pulmonalis communis ausgehe.

1940 wurde diese Annahme von AUËR [ 1 ] zum Teil widerlegt. AUËR beschrieb eine kraniale und kaudale Ausstülpung aus der dorsalen sinu-atrialen Wand, allerdings zu dem Zeitpunkt, zu dem der Sinus venosus und der Vorhof noch eine Kammer sind. Wobei AUËR der Meinung war, daß die V. pulmonalis communis aus der kranialen Ausstülpung entspringt und daß die persistierende kaudale Ausstülpung Ausgangspunkt für fehlmündende Lungenvenen sei. LOOGEN [ 26 ] postulierte 1958, daß die primären Lungenvenen aus dem Plexus intestinus primus hervorgehen und damit in direkter Verbindung mit den Vv. cardinales und den Vv. vitello-umbilicales stehen. Wenn sich dann später ein Endothelsproß aus der Sinuatrialregion der Herzanlage mit den oben erwähnten primären Lungenvenen zu einem Gefäßstamm vereinigt, der als V. pulmonalis communis bezeichnet wird, kommt es damit zu einer direkten Verbindung mit dem Herzen. Die V. pulmonalis teilt sich dann zu einem späteren Zeitpunkt in mehrere Äste auf, die dann normalerweise in den linken Vorhof einbezogen werden, wobei sich die Verbindungen mit den Vv. cardinales und den Vv. vitello-umbilicales zurückbilden. Allerdings bleiben die Verbindungen bestehen, wenn sich die V. pulmonalis communis

nicht mit dem Sinus venosus vereinigt, oder bei einer Atresie der V. pulmonalis communis. Der Blutabfluß erfolgt dann in die Vv. cardinales, in die V. anonyma, die V. cava, die V. portae oder den Ductus venosus Arantii. Bei der **PAPVC** ist die Verbindung zwischen dem Plexus intestinus primus und der Herzanlage nur partiell nicht angelegt, bzw. partiell obliteriert. Dabei nehmen ein Teil der Lungenvenen den normalen Weg zum linken Vorhof, während die anderen in die Vv. cardinales münden [ 26, 27].

Eine weitere Möglichkeit der Entstehung einer **PAPVC** bildet eine Stellungsanomalie des Vorhofseptums. Normalerweise bildet sich im Vorhof, rechts von der V. pulmonalis communis, das Septum primum, so daß die V. pulmonalis communis, bzw. ihre Äste, in den linken Vorhof münden. Somit kann es durch eine Stellungsanomalie des Septum primum nach links ebenfalls zu einer Mündungsanomalie der Pulmonalvenen kommen.

1990 kam eine neue These von RAMMOS [ 34 ] hinzu; dieser untersuchte 57 Mäuse- und 52 menschliche Embryonen; dabei kam er auf zwei Ergebnisse:

1. Das Pulmonalvenensystem ist dualen Ursprunges; der Pulmonalvenenplexus, als peripherer Teil, leitet sich vom venösen Eingeweideplexus ab und leitet das Blut in die Vv. cardinales und die Vv. vitello-umbilicales ab, während die V. pulmonalis communis, als zentraler Anteil, dorsal des gemeinsamen Vorhofes entsteht.
2. Die Fehlmündung pulmonaler Lungenvenen beruht auf der Persistenz von früh-embryonalen Verbindungen zwischen systemischen Venen und dem Pulmonalvenenplexus kombiniert mit einer Fehlentwicklung der zentralen Lungenvene.

VAN PRAAGH [ 48 ] wies 1994 nach, daß der SVD aus einem teilweisen Fehlen der Wand resultiert, die normalerweise die rechten Pulmonalvenen von der SVC und dem

rechten Vorhof separiert. Dieser Wandfehler führt zu einer Einmündung vor allem der rechten Lungenvenen in die obere Hohlvene oder in den rechten Vorhof.

TERWOLBECK [ 43 ] beschrieb eine Entstehung der Lungenvenen aus mesenchymalem Gewebe zwischen Herz- und Lungenregion. Dabei wird die Entstehung der Pulmonalvenen bereits bei der Fusion des ursprünglich paarigen Herzschlauches und dem dabei entstehenden dorsalen Mesokard zeitlich und topographisch festgelegt. Die weitere Differenzierung zur zentralen Pulmonalvene erfolgt dann aus dem dorsalen Mesokard. Eine Störung dieser Differenzierungsprozesse kann, laut TERWOLBECK, dann zu einer Lungenvenenfehlmündung führen. Daraus ließe sich dann auch weiter ableiten, warum die **PAPVC** gehäuft mit Septumdefekten auftritt, da sich das Septum primum ebenfalls aus mesenchymalen Zellen entwickelt [ 34,43 ].

#### **4. Einteilung**

Aus den entwicklungsgeschichtlich bedingten Möglichkeiten ergibt sich eine enorme Variationsbreite der Erscheinungsbilder der **PAPVC**, die 1967 von SCHMIDT [ 38 ] topographisch klassifiziert wurden:

1. nach Ursprungsgebiet der fehlmündenden Lungenvenen
2. nach Mündungsort der fehlmündenden Lungenvenen

Zu 1 :

- Jeder Lungenlappen kann, wie die Auswertung der pathologisch-anatomischen Befunde gezeigt hat, Ursprungsgebiet fehlmündender Lungenvenen sein, wobei die rechte Lunge bevorzugt betroffen ist. Dabei kann die gesamte rechte Lunge über ein

gemeinsames Gefäß oder über mehrere Gefäße fehl drainiert werden. Es können aber auch einzelne Teile der rechten Lunge funktionell ausgeschaltet werden.

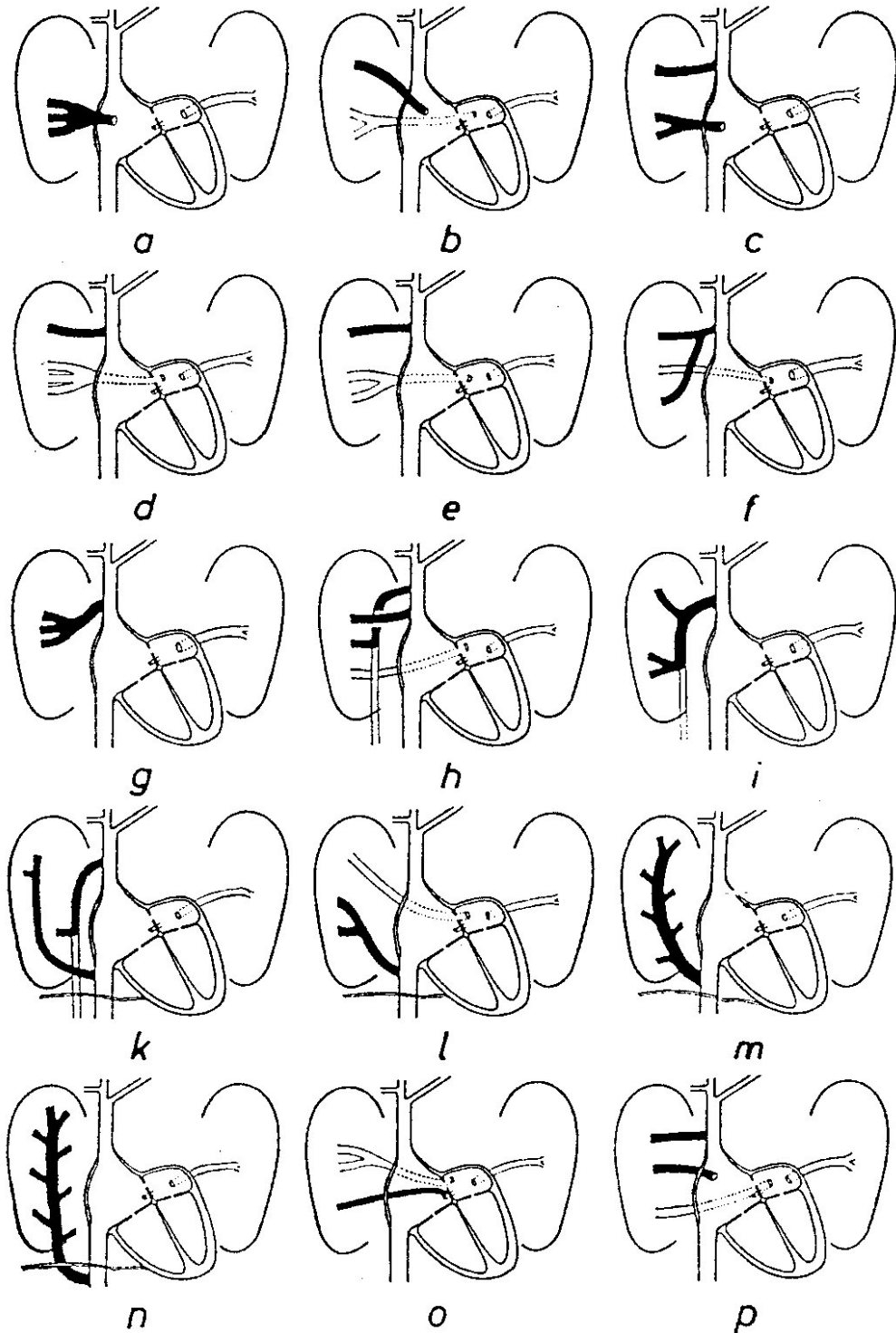
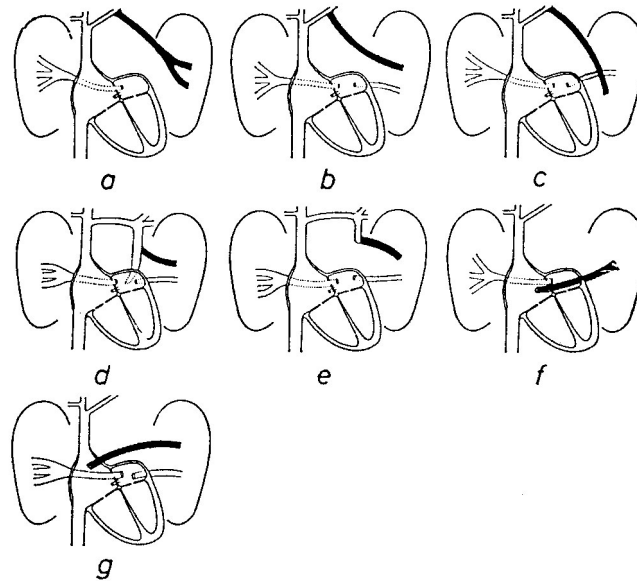


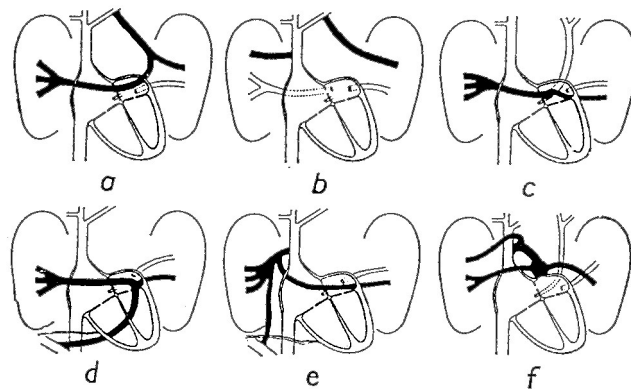
ABB.4.1. FEHLMÜNDUNGSMUSTER ANOMALER LUNGENVENEN DER RECHTEN LUNGE [ 38 ]

Die linke Lunge ist wesentlich seltener Ursprungsgebiet fehmündender Lungenvenen, aber auch hier wurden Ableitungen der gesamten linken Lunge, oder Segmente der linken Lunge über einzelne fehldrainierte GefäÙe beobachtet.



**ABB. 4.2. FEHLMÜNDUNGSMUSTER ANOMALER LUNGENVENEN DER LINKEN LUNGE [ 38 ]**

- Anomalien, bei denen sowohl die rechte als auch die linke Lunge als Ursprungsgebiete fehmündender Lungenvenen vorkommen, sind wesentlich seltener. Dabei kommen Ableitungen von Teilen der rechten und linken Lunge über ein gemeinsames Gefäß, und Ableitungen von Teilen der rechten und linken Lunge über mehrere GefäÙe vor.



**ABB. 4.3. FEHLMÜNDUNGSMUSTER ANOMALER LUNGENVENEN BEI BETEILIGUNG DER RECHTEN UND LINKEN LUNGE [ 38 ]**

Zu 2.(nach Lokalisierung des Mündungsortes) :

- A. zum rechten Vorhof direkt
- B. zum System der oberen Hohlvene
- C. zum System der unteren Hohlvene
- D. zu einer persistierenden linken oberen Hohlvene
- E. zu einem oder mehreren dieser Systeme über verschiedene Pulmonalvenen

Es folgt eine detaillierte Unterteilung der einzelnen Mündungsorte.

B. Bei Einmündung in das System der oberen Hohlvene kann der Anschluß erfolgen über :

- die V. cava superior

- die V. innominata
- die V. cardinalis superior sinistra persistens
- die V. verticalis sinistra
- die V. azygos
- den Lungenvenensack mit akzessorischer Verbindung zur V. cava superior

C. Bei Einmündung in das System der unteren Hohlvene kann der Anschluß erfolgen

über :

- die V. cava inferior supradiaphragmal
- die V. cava inferior infradiaphragmal
- die V. hepatica
- die V. portae

D. Bei Persistenz der gesamten linken oberen Kardinalvene entsteht eine linke obere Hohlvene, die dann venöses Blut aus der linken Halsseite und aus dem linken Arm führt und dieses über den Koronarvenensinus ableitet, welcher als Einmündungsort fehmündender Lungenvenen beobachtet wurde, ebenso wie weiter distal gelegene persistierende Teile der linken oberen Kardinalvene.



E. Bei einigen Patienten wurden auch mehrere Mündungsorte beschrieben:

- Mündungen in ein gemeinsames System
- Mündungen in benachbarte Systeme (z.B. System des rechten Vorhofes und der V. cava superior)
- Mündungen in nicht benachbarte Systeme ( z.B. Systeme der V. cava superior und der V. cava inferior)

Mündungsorte	Ursprungsgebiete				
	L -Flügel	L -Lappen			Gesamt
		oben	unten	Mitte	
1. V. cava sup.	Li	∅	2	-	2
	Re	10	4	3	17
	Σ	10	6	3	19
2. Re. Vorhof	Li	2	1	-	3
	Re	2	2	3	7
	Σ	4	3	3	10
3. V. innominata	Li	4	2	-	6
	Re	1	1	1	3
	Σ	5	3	1	9
4. V. portae	Li	∅	2	-	2
	Re	2	2	2	6
	Σ	2	4	2	8
5. V. C. I. supradiaphragm.	Li	∅	∅	-	∅
	Re	2	2	3	7
	Σ	2	2	3	7
6. V. azygos	Li	∅	∅	-	∅
	Re	1	2	2	5
	Σ	1	2	2	5
7. V. C.S. sin pers.	Li	∅	1	-	1
	Re	1	1	1	3
	Σ	1	2	1	4
8. V.C.I. infradiaphragm.	Li	∅	∅	-	∅
	Re	1	1	1	3
	Σ	1	1	1	3
9. V. cardin. sup. sin pers.	Li	1	∅	-	1
	Re	∅	∅	∅	∅
	Σ	1	∅	∅	1
10. V. vertikalıs	Li	1	∅	-	1
	Re	∅	∅	∅	∅
	Σ	1	∅	∅	1
11. Sin. coronarius	Li	∅	∅	-	∅
	Re	∅	1	∅	1
	Σ	∅	1	∅	1

**Tabelle 1: Beziehungen zwischen den verschiedenen Mündungsorten und Ursprungsgebieten der PAPVC [ 38 ]**

Die **Tabelle 1** zeigt 28 verschiedene Formen der **PAPVC**, davon 6 Formen mit Doppelmündungen. Es ergeben sich 11 Mündungsgebiete mit 34 verschiedenen Einmündungsorten. Dabei zeigt sich, daß die Lungenvenen am häufigsten in die V. cava sup. mit 10 Einmündungsorten fehl drainieren, der rechte Vorhof hat 6 Fehlmündungsorte, die V. innominata sin. 5. Daraus läßt sich schließen, daß die herznahen Körpervenen häufiger als Mündungsstellen fehmündender Lungenvenen vorkommen als herzferne. Bei den Ursprungsgebieten zeigen sich insgesamt 15 Variationen. Am häufigsten ist die rechte Lunge Ursprungsgebiet mit 7 verschiedenen Variationen, dabei ist am häufigsten der rechte Oberlappen betroffen. Es folgen als Ursprungsgebiete die Lappen der gesamten rechten Lunge kombiniert mit dem linken Unterlappen, und der linke Oberlappen als alleiniges Ursprungsgebiet. In der Regel wird nur zu einem Mündungsort abgeleitet, aber immerhin kommt die Ableitung zu zwei Mündungsorten sechsmal vor. Die rechte Lunge ist, bezogen auf die beobachteten Beteiligungen einzelner oder aller Lungenlappen, als Drainagegebiet für die **PAPVC** im Verhältnis 49:15, das heißt ca. dreimal häufiger als die linke Lunge, beteiligt. Bei Beteiligung nur eines Lungenlappens ist bevorzugt der Oberlappen betroffen, eine isolierte Venentransposition aus dem rechten Lungenmittellappen konnte nicht beobachtet werden. Die Ableitung aus der Lunge erfolgt häufiger über ein gemeinsames Gefäß zu einem Mündungsort als über mehrere Gefäße zu mehreren Mündungsorten.

Man kann aus den oben beschriebenen Häufigkeitsverteilungen der verschiedenen Ursprungsgebiete und Mündungsorte enge Beziehungen zwischen einigen Systemen erkennen. Zwischen der V. cava superior einerseits und rechtem Oberlappen bzw. gesamter rechter Lunge, zwischen dem rechten Vorhof und der gesamten rechten Lunge, zwischen der V. innominata sin. und dem linken Oberlappen bzw. der gesamten linken Lunge, zwischen der V. portae und der gesamten rechten Lunge, zwischen der V. cava

inf. supradiaphragmale und der gesamten rechten Lunge und zwischen der V. azygos und der gesamten rechten Lunge.

Unter Berücksichtigung dieser Häufigkeitskorrelationen und in Übereinstimmung mit den topographischen und entwicklungsgeschichtlichen Gegebenheiten, bezeichnet SCHMIDT et. al die Transposition eines Pulmonalvenenstammes als gemeinsames Drainagegefäß aller Lobi der rechten Lunge mit einer Einmündung in des System der V. cava sup. als Standardform einer PAPVC [ 38 ].

## 5. Häufigkeit und Ätiologie

In routinemäßig durchgeführten Autopsien liegt in ca. 0,4 bis 0,7% der untersuchten Fälle eine **PAPVC** vor. Bei vielen dieser Patienten ist diese Fehlbildung während ihres Lebens unentdeckt geblieben, weil die Patienten keinerlei oder nur minimale Symptome hatten. Am häufigsten fand man eine **PAPVC** kombiniert mit einem ASD, laut LOOGEN [ 27 ] nur ASD II und nie ASD I. 1989 wurde von WEBER [ 50 ] publiziert, daß ein ASD mit einer Häufigkeit von 10-15% bei allen angeborenen Herzfehlern vorkommt, von denen weniger als 15% der Fälle mit einer **PAPVC** kombiniert sind. LOOGEN und RIPPERT [ 27 ] gaben an, daß in 69% der untersuchten **PAPVC**-Fälle eine Kombination mit einem ASD vorlag. In 24 % der Fälle fanden sie eine **PAPVC** kombiniert mit anderen Mißbildungen (z.B. Fallot` Trilogie/Pentalogie, Ebstein-Syndrom, VSD, ASD plus VSD, isolierte Pulmonalstenose, etc.), und in 7 % eine isolierte **PAPVC**. Wie bei jeder angeborenen Fehlbildung besteht auch bei der **PAPVC** die Frage nach der auslösenden Ursache. Hinweise auf eine genetische Ursache der **PAPVC** ließen sich in der Literatur nicht finden. NEILL und Mitarbeiter [ 30 ] beo-

bachteten 1960 ein Scimitar-Syndrom (Lungenvenenfehlmündung in die V. cava inferior) bei Vater und Tochter. GWINN und BARNES beschrieben 1967 eine Aplasie des rechten Lungenlappens bei Mutter und Tochter. In der Anamnese der meisten Patienten mit **PAPVC** fehlen entsprechende Anhaltspunkte für eine genetische Ursache. Ein geschlechtsspezifisches Auftreten der **PAPVC** läßt sich ebenfalls nicht erkennen. Es ist anzunehmen, daß diese kongenitale Anomalie multifaktorielle Ursachen hat [ 26, 27 , 30 ].

Da der Zeitpunkt der Pulmonalvenenentstehung im frühen Embryonalstadium liegt, scheint es wahrscheinlich, daß pathologische Veränderungen gerade in diesem Zeitraum entstehen, weil der Embryo zu dieser Zeit besonders empfindlich gegenüber äußeren schädigenden Noxen ist.

## **6. PATHOPHYSIOLOGIE**

### **6.1. PAPVC kombiniert mit Vorhofseptumdefekt**

Die Pathophysiologie dieser Formen der Herzfehlbildungen entspricht weitgehend der eines isolierten Vorhofseptumdefektes. Der höhere Druck im linken Vorhof bewirkt einen Links-Rechts-Shunt, dieser wiederum eine Vergrößerung des Lungenkreislaufvolumens und eine erhöhte Volumenbelastung für das rechte Herz. Die Menge dieses Shunt-Volumens ist beim ASD abhängig von der Größe des Defektes und von der Relation des Füllungsdruckes im rechten und linken Ventrikel. Das Shunt-Volumen kann bis zu mehreren Litern in der Minute betragen. Durch die fehlmündenden Lungenvenen wird das Kurzschlußvolumen noch weiter erhöht. Die chronische Überfüllung des Lungenkreislaufes kann langfristig zu einer Mediahypertrophie und Intimaverdickung der Pulmonalarterien führen. Hinzu kommt dann auch noch das Nachlassen des normalen

Elastizitätsvermögens der Lungengefäße durch altersbedingte Umbauvorgänge, die sich aber im allgemeinen erst im dritten Lebensjahrzehnt manifestieren. Auch konstitutionelle Momente dürfen dabei nicht außer acht gelassen werden, sie erklären, warum die entsprechenden Gefäßveränderungen bereits schon im Kindesalter vorhanden sein können und bei manchen älteren Patienten gar nicht auftreten.

Die möglicherweise entstehende Einengung der pulmonalen Strombahn führt zu einer Druckerhöhung im kleinen Kreislauf und im rechten Herzen. Eine Abhängigkeit zwischen der Höhe des Strömungswiderstandes und den Gefäßveränderungen läßt sich bis zu einem gewissen Grad nachweisen und davon abhängig auch die Rechtsherzschädigung. Eine Erschöpfung der Kraftreserven des rechten Ventrikels führt zur Erhöhung des enddiastolischen Füllungsdruckes und damit zur Steigerung des rechten Vorhofdruckes. Übersteigt der rechte Vorhofdruck den des linken Vorhofes, kommt es zu einer Shunt-Umkehr in einen Rechts-Links-Shunt, der dann zum klinischen Bild der sogenannten „late cyanosis“ (H. TAUSSIG) führt. Aber auch ohne Rechts-Links-Shunt können die Lungengefäßumbauvorgänge alleine schon über entsprechende Diffusionsstörungen zur Verminderung der arteriellen Sauerstoffsättigung des Blutes führen und ohne bereits eingetretene Schädigung des rechten Herzens eine Zyanose bedingen [ 11, 21, 43 ].

## 6.2. Isolierte PAPVC

Bei der isolierten **PAPVC** kommt es ebenfalls zu einer erhöhten Volumenbelastung des rechten Vorhofes. Im weiteren Verlauf kommt es dann zu einer erhöhten Volumenbelastung des rechten Ventrikels und anschließend des Lungenkreislaufes mit den bei der **PAPVC** kombiniert mit ASD beschriebenen möglichen Umbauvorgängen der Lungengefäße, einschließlich der Manifestation einer Pulmonalen Hypertonie und der Druckerhöhung im rechten Herzen. Im Unterschied zur **PAPVC** mit ASD kann es bei der isolierten **PAPVC** nicht zu einer Shuntumkehr kommen, da das Vorhofseptum intakt ist. Aber auch bei der isolierten **PAPVC** kann es aufgrund von Diffusionsstörungen der Lunge zu einer „späten Zyanose“ kommen. Diese ist bedingt durch Umbauvorgänge der Gefäße im Lungenkreislauf, Anomalien des Bronchialbaumes und des arteriellen Lungengefäßsystems auf der betroffenen Seite und eine kleinere rechte Thoraxhälfte im Vergleich zu links [ 21,26 ].

## 7. Klinik und Diagnostik

Die klinischen Erscheinungsbilder sind sehr variabel. Die Patienten, bei denen eine **PAPVC** diagnostiziert wurde, klagten zum Teil über eine Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit. Zusätzlich gaben einige Patienten eine Ruhe- bis Belastungsdyspnoe an. Nicht selten werden von den Patienten auch Beklemmungsgefühle, Druckgefühl über dem Herzen, sowie subjektiv bemerktes Herzrasen angegeben.

Das körperliche Erscheinungsbild der Patienten ist laut DERRA [ 11 ] überwiegend grazil. Eine zyanotische Hautverfärbung findet sich selten, kann aber auch auftreten

und ist dann für die Prognose der Erkrankung als ungünstig zu bewerten. Eine Deformierung des Thorax in Form einer Voussure im Bereich der linken Brustseite sei häufig zu finden, aber nicht pathognomisch. Bei der Perkussion des Herzens findet sich gehäuft eine Verbreiterung der Herzdämpfung nach beiden Seiten, zum Teil bis in die linksseitige vordere Axillarlinie reichend. Der auskultatorische Befund ergibt gehäuft ein systolisches Geräusch mit Punctum maximum im Bereich des 2.-3. Interkostalraumes links parasternal, wobei nicht selten auch ein protodiastolisches Geräusch zu hören ist. Fast immer findet sich ein gedoppelter 2. Herzton. Bei stärkerer Erhöhung des Pulmonalarteriendruckes zeigt sich der 2. Pulmonalton stets akzentuiert.

Charakteristische Merkmale im EKG sind der inkomplette Rechtsschenkelblock. Entsprechend der vermehrten Belastung des rechten Herzens zeigt sich durchweg ein Steil- bis Rechtstyp ohne oder mit Schädigung der Arbeitsmuskulatur. Es kommen gehäuft Vorhof- oder Kammerüberleitungsstörungen vor.

In Röntgenaufnahmen des Thorax zeigt sich eine mehr oder weniger starke Vergrößerung des rechten Herzens. Desweiteren zeigt sich eine leichte oder stärkere Hypoplasie der linken Herzkammer und der Aorta bei einer Prominenz des Pulmonalisbogens und stark vermehrter Lungengefäßzeichnung mit Eigenpulsation der Lungenhili. Nur selten gelingt es bei Einmündungen von Lungenvenen in die untere Hohlvene oder in die V. azygos röntgenologisch auffällige Gefäßschatten darzustellen.

In der Blutgasanalyse können Zeichen einer Globalinsuffizienz mit einer Erniedrigung des Sauerstoffpartialdruckes oder einer Erhöhung des Kohlendioxidpartialdruckes bestehen.

Echokardiographisch läßt sich gehäuft ein vergrößerter rechter Vorhof und rechter Ventrikel nachweisen, bedingt durch die erhöhte Volumenbelastung. Seltener finden



sich Hinweise auf eine Trikuspidalinsuffizienz, wobei es sich dabei meist um eine relative, das heißt volumenbedingte, Insuffizienz handelt.

Eine Herzkatheteruntersuchung zeigt die **PAPVC** sowie gegebenenfalls vorliegende Vorhof- bzw. Ventrikelseptumdefekte mit Hilfe von Kontrastmittelinjektionen. Desweiteren lassen sich bei der Herzkatheteruntersuchung erhöhte Drücke im Bereich des rechten Vorhofes, des rechten Ventrikels und der A. pulmonalis ermitteln [ 11, 21, 42 ].

## **8. Prognose**

Die Prognose der **PAPVC** ist vor allem abhängig von der Größe des ASD und der Anzahl der fehlmündenden Lungenvenen und damit der Größe des Shuntvolumens. In älteren Publikationen wird eine bedeutend erniedrigte Lebenserwartung berichtet. Verschiedene Autoren ( ROESLER 1934, BURRETT und WHITE 1945, TAUSSIG 1960 ) geben bei der **PAPVC** ohne Operation eine mittlere Lebenserwartung um die 40 Jahre an. Bei größeren Defekten mit großen Shuntvolumina kann sich die Lebenserwartung erheblich verkürzen [ 11, 42 ].

Die am häufigsten beschriebenen Komplikationsmöglichkeiten bei der **PAPVC** kombiniert mit einem ASD sind das Auftreten von Rheumatischem Fieber, welches laut ROESLER (1934) und LUTEMBACH (1936) in 60-75% beim Vorliegen eines ASD auftritt, und dadurch bedingte Klappenfehler. Am häufigsten ist dabei die Mitralklappe betroffen ( in 50-60 % der untersuchten Fälle ) [ 42 ].

Die bakterielle Endokarditis ist eine eher seltene Komplikation ( 38 Fälle in einem Beobachtungszeitraum von 13 Jahren). Bei Säuglingen und älteren Kindern finden sich gehäuft Pneumonien, diese können bei größeren Defekten zur Dekompensation und damit zur Shunt-Umkehr mit Zyanose führen. Es wird auch eine erhöhte Neigung zu

katarrhalischen Infekten und Bronchitiden bis hin zu Bronchiektasien beschrieben [ 42 ].

Die größte Bedeutung für die Prognose der Erkrankung hat jedoch die Entwicklung einer Pulmonalen Hypertonie, sowie bei großen Shunt-Volumina die Dekompensation des Herzens. Gerade bei großen Defekten besteht darüberhinaus die Gefahr der Thrombenbildung im rechten Vorhof, rechten Ventrikel oder in den Pulmonalarterien, daher sind Lungenembolien auch im Kindesalter durchaus mögliche, aber seltene Komplikationen. Bei Vorliegen eines Rechts- Links- Shuntes sind durch Thromben aus dem rechten Herzen selten auch Hirnembolien möglich. Vereinzelt sind auch Recurrensparesen infolge einer Kompression des N. recurrens durch erweiterte Pulmonalgefäße beschrieben worden ( ROESLER 1934, ERLANGER und LEWINE 1943, TAUSSIG 1960 ) [ 42 ].

Die beste Prognose nach erfolgreicher Operation hat die **PAPVC** kombiniert mit Vorhofsekundumdefekt, vor allem wenn keine pulmonale Hypertension und andere Komplikationen hinzukommen [ 4,11,42 ].

## **9. Operationsmethoden der PAPVC**

Die Operationsindikation ist laut BIRCKS [ 6 ] dann gegeben, wenn ein großer Links-Rechts-Shunt, eine Pulmonale Hypertonie bei Links-Rechts-Shunt und / oder eine signifikante Herzvergrößerung vorliegen. Eine fragliche Indikation liegt bei einem balancierten, gemischten Links-Rechts- und Rechts-Links-Shunt vor. Als Kontraindikation für die korrigierende Operation der **PAPVC** gilt das Vorliegen eines überwiegenden Rechts-Links-Kurzschlusses nach Ausschluß einer Pulmonalstenose [ 6 ].

Das Prinzip der Operation einer **PAPVC** mit ASD wurde 1947 von BRANTIGAN, GERBODE, HALLGREEN und MULLER festgelegt [ 35 ] :

1. Rückführung der fehlmündenden Pulmonalvenen in den linken Vorhof,
2. Unterbrechung der Verbindung zwischen Pulmonalvene und großem Kreislauf,
3. Verschuß des Vorhofseptumdefektes,
4. evtl. Beseitigung der Inkompetenz der Atrioventrikularklappen.

Das optimale Alter für die Korrektur der **PAPVC** kombiniert mit einem ASD liegt laut BIRCKS [ 6 ] zwischen dem 5. und 15. Lebensjahr, andere Autoren sprechen von einem optimalen Operationsalter unter 5 Lebensjahren.

Es folgt nun ein Exkurs zur klinischen Entwicklung der operativen Korrektur eines **PAPVC**.

Die operativen Erfahrungen mit Transplantationen von großen Körpervenien gehen auf Tierversuche zurück, die Ende der 40er Jahre durchgeführt wurden ( DERRA [ 13 ] ). Anfangen mit autoplastischem Venenmaterial (V.femoralis oder V. jugularis), welches zu einem großen Gefäßrohr zusammengesetzt wurde, wurden Tuben aus autologer Vorhofwand oder Faszie, autologe Aortenanteile, homoioplastische Arterien, Aorten oder Dura mater und heteroplastischer Aorta, z.T. in Form von alkoholkonservierter Rinderaorta, versucht. Auch alloplastische Gefäßersatzstücke kamen zur Anwendung, u.a. Dacron, Ivalon, Orlon, Nylon, Teflon, teils mit Drahtnetz stabilisiert, teils in schwammiger Konsistenz.

**1947** versuchte BRANTIGAN erstmals die operative Korrektur der **PAPVC**, indem er das betroffene Lungensegment resezierte [ 4 ].

**1951** beschrieb MULLER zwei Fälle, bei denen er eine Seit-zu-Seit-Anastomose herstellte zwischen der fehlmündenden Lungenvene und dem linken Vorhof, der ASD wurde dabei offen belassen [ 11 ].

**1952** erzielte BAILEY nach systematischen Versuchen, die partielle Lungenvenenfehl-mündung kombiniert mit dem ASD zu korrigieren, erste Erfolge [ 11 ].

**1953** ermöglichte die Methode von LEWIS und TAUSSIG, in Hypothermie und bei aus dem Kreislauf ausgeschaltetem Herzen, die chirurgische Korrektur mittels direkter Naht unter Sichtkontrolle. Diese Methode entwickelte sich zur Standardmethode, die seitdem von BROCK, BROM, DERRA, SWAN und anderen weiterentwickelt wurde [ 11 ].

**1953** mobilisierte KIRKLIN [ 23 ] den fehlmündenden Lungenvenenast, trennte ihn unter Ligatur von dem Fehlmündungsort ab und implantierte ihn neu in den linken Vorhof.

Dieses war der erste beschriebene Fall einer kompletten Korrektur der **PAPVC**.

**1956** führte KIRKLIN [ 23 ] als erster eine operative Korrektur eines Scimitarsyndromes durch, er pflanzte dabei, unter Hypothermiebedingungen, nach kavanaher Ligatur, den Scimitarvenenstamm in den rechten Vorhof und leitete, mittels einer Atrioseptopexie, das Lungenvenenblut durch einen Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof.

**1958** führten RISCH und HAHN [ 36 ] die Abtrennung der fehlmündenden Lungenvene und Reimplantation in den linken Vorhof unter Hypothermiebedingungen durch, bei zusätzlichem Vorliegen eines ASD wurde dieser mit Hilfe der extrakorporalen Zirkulation verschlossen.

Laut DERRA [ 11 ] und Mitarbeitern können fehlmündende Lungenvenen, wenn sie nicht zu weit von dem Defekt entfernt einmünden, durch direkte Naht in den linken

Vorhof mit einbezogen werden. Eine zweite Möglichkeit besteht in der End-zu-Seit-Anastomose einer fehlmündenden mit einer normal mündenden Lungenvene. Als dritte Möglichkeit wurde die zugehörige Lungensegmentresektion der fehlmündenden Lungenvene durchgeführt.

**1959** berichteten KREMER und ROTTHOFF [ 21 ] bereits über mehrere Operationsmöglichkeiten, die bei den unterschiedlichen anatomischen Gegebenheiten unter Minimierung des Operationsrisikos angewendet werden. Eine Operationsmöglichkeit war die Implantation eines Perikardrohres, um damit die Ligatur und dann die Umleitung der rechten V. cava superior in den linken Vorhof vor Stenosierung zu schützen. Eine andere Operationsmöglichkeit war die direkte Naht (Verschluß des ASD und unter fortlaufender Naht Umleitung der fehlmündenden Lungenvenen in den linken Vorhof ). Weitere Möglichkeiten waren die Implantation einer Teflonprothese und die Ligatur des zu dem betroffenen Lungensegment gehörigen Astes der A. pulmonalis. Auch das Verfahren der Lungensegmentresektion sowie der direkten Lungenvenenumpflanzung und gegebenenfalls der direkte Verschluß des ASD wurden weiterhin angewandt. Bei transponierten Segmentvenen mit geringem Shunt-Volumen wurde zum Teil auch die partielle Fehlmündung belassen.

Unter den oben beschriebenen Operationsmöglichkeiten kam es zu einer Mortalität von 8,3%, welche unter der ständigen Modernisierung der Operationstechnik gegen Null ging.

**1962** beschrieben BJORK et al. die Möglichkeit, bei einem für eine Direktimplantation einer fehlmündenden Lungenvene zu kleinen linken Vorhof, den rechten Vorhof als Verlängerung des ASD zu inzidieren und dann eine Naht, oberhalb der Lungenvene, als Tunnel anzulegen [ 6 ].

**1964** wurde von SHUMACKER und JUDD [ 39 ] ein Verfahren geschildert, bei dem eine vor dem rechten Vorhof fehmündende Lungenvene in den rechten Vorhof implantiert wurde. Dann wurde ein ASD geschaffen und mittels eines Teflon-Patches mit Umleitung der fehmündenden Lungenvenen als Tunnel wieder verschlossen.

SHUMACKER und JUDD [ 39 ] beschäftigten sich ebenfalls mit der operativen Korrektur des Scimitarsyndromes. Dabei wurde ein intraatrialer Tunnel aus Dacron durch den rechten Vorhof angelegt, der möglichst spannungsfrei den Truncus mit dem künstlichen oder bestehenden Vorhofseptumdefekt verbindet.

**1965** berichteten IRMER et al. [ 20 ] über einen erfolgreich operierten Fall eines **SVD** mit Fehlmündung von linker Oberlappen- und Lingulavene bei isolierter Spiegelbild-dextrokardie und anomaler Einmündung der unteren in die obere Hohlvene. Dabei wurde der **SVD** mittels fortlaufender Naht operiert, wodurch die fehmündenden Lungenvenen in den linken Vorhof invertiert wurden. DERRA [ 12 ] gab weiterhin der Tunnelung mittels Perikard- oder Teflon-Patch den Vorzug oder, an Stelle fragwürdiger Korrekturversuche, der Inversion der fehmündenden Lungenvenen mit der Ligatur des zugehörigen Lungenarterienastes zur Minderung des Restshunts.

**1967** veröffentlichte DERRA [ 13 ] eine Arbeit, in der er über die plastische Umpflanzung der oberen Hohlvene mit Hilfe von Perikard und Teflon berichtete. Damit wurde der Septumdefekt zum einen und die in den linken Vorhof fehmündenden Lungenvenen zum anderen, bei weit kranial einlaufenden Lungenvenen, korrigiert. Dabei empfahl er letztendlich keine der beiden Methoden, sondern eher die Vermeidung von Kavatransplantaten. DERRA [ 13 ] gab dem autoplastischen Material den Vorzug, sofern es keine andere Korrekturmöglichkeit gab.

**1969** war beim Scimitarsyndrom das Vorgehen der Wahl die direkte Implantation des Venenstammes in den linken Vorhof. (RISCH und HAHN, KOCH und SILVA, Mc-

CORMICK und Mitarbeiter, MPALAS und COOLEY, KITTIE und CROCKETT, SANDER und Mitarbeiter, DEBAKEY, JOHANSSON und SILANDER, MATHEY und Mitarbeiter) [ 6 ].

BIRCKS [ 6 ] hingegen korrigierte das Scimitarsyndrom, indem er eine Anastomose des fehmündenden Venenstammes mit dem rechten Vorhof herstellte, dann das Foramen ovale erweiterte und das Blut mittels eines Perikardlappchens in den linken Vorhof umleitete.

1976 gaben DERRA et al. [ 14 ] die Inversionstechnik als beste Möglichkeit an, einen **SVD** oder eine **PAPVC** bei vorderen Vorhofseptumdefekten zu korrigieren. Bei der hohen **PAPVC** wurde die V. cava superior, mit oder ohne Zwischenschaltung von Brückenstücken aus Teflon, Weavenit oder Perikard, in das rechte Herzohr verpflanzt. Der ASD wurde durch Annähen seines Randes an die vordere Zirkumferenz des Hohlvenenstumpfes beseitigt. Allerdings hielten sie dieses Verfahren für nicht vollkommen, da angiographische Nachuntersuchungen gehäuft Stenosen im Zirkumferenzbereich zeigten.

1976 publizierte CHATRAN et al. [ 7 ] eine Korrekturmöglichkeit der hohen **PAPVC**, indem er den ASD bis zur V. cava hin verlängerte und dann mittels Inversionstechnik wieder verschloß. Mit dieser Methode ließen sich gute Erfolge erzielen.

1978 operierten LEWIN und Mitarbeiter [ 25 ] einen **SVD** ohne Hilfe von Fremdmaterial und ohne Verlängerung des ASD, indem sie die Wand des rechten Vorhofes als aufliegenden Patch benutzten, wodurch das Blut aus der fehmündenden Lungenvene direkt in den linken Vorhof geleitet wurde.

1983 wurde von STARK [ 41 ] bei einem **SVD** die Nutzung eines Perikardpatches zur Tunnelung zwischen fehmündender Lungenvene und einem ASD bevorzugt, bei Fehlmündung der Lungenvene in die V. cava superior empfahl STARK das Umschlagen

eines Teiles der Wand des rechten Atriums. Bei der Korrektur des Scimitarsyndromes empfahl STARK die Verlängerung des ASD bis hin zur Einmündungsstelle der Lungenvene in die untere Hohlvene, und dann Tunnelung des Defektes mittels Perikardpatch. Sollte die Fehlmündung der Lungenvene zu tief unterhalb des Zwerchfelles liegen, empfiehlt STARK die Ligatur der Lungenvene und Implantation in den linken Vorhof. Mit diesen Operationsmethoden verzeichnete STARK die besten Erfolge hinsichtlich der postoperativen Mortalitätsrate und der Hämodynamik.

1989 veröffentlichten GUSTAFSON et al. [ 17 ] eine Vergleichsstudie dreier verschiedener Operationsmethoden :

- Korrektur einer **PAPVC** bei angeborenem ASD mittels Perikardpatch durch Umleitung des Blutflusses der fehlmündenden Lungenvenen in den linken Vorhof über den ASD
- Korrektur einer isolierten **PAPVC** mittels Perikardpatch, durch Umleitung des Blutflusses der fehlmündenden Lungenvenen in den linken Vorhof über einen operativ geschaffenen ASD
- Korrektur einer **PAPVC** bei angeborenem ASD durch Umleitung des Blutflusses der fehlmündenden Lungenvenen in den linken Vorhof mittels einer partiellen Verlegung des Septums

Dabei gab er der Methode ohne Patch eindeutig den Vorzug, vor allem aufgrund von seltener auftretenden Herzrhythmusstörungen.

1990 beschrieben VAN METER et al. [ 47 ] eine operative Korrekturmöglichkeit bei Fehlmündung einer Lungenvene, die aus der linken Lunge kommt, in eine persistierende linke obere Hohlvene, indem die Lungenvene ligiert und in den linken Vorhof implantiert wird.



OKABE et al. [ 31 ] beschrieben eine Rotations Advancement Methode mit der sie große Erfolge hatten.

1996 wurden von COWEN et al. [ 9 ] die Methode der Implantation eines Patches durch eine spezielle Nahttechnik modifiziert, indem der zu implantierende Patch außerhalb des Herzens aufgefädelt, und dann nur noch vorgeschoben und festgeknotet wurde. Als Standardmethode gilt derzeit die Diversion des fehlmündenden Pulmonalvenenflusses mittels Perikardpatch durch den ASD in den linken Vorhof nach der Beschreibung von KIRKLIN [ 23 ].

## 10. Patienten und Methoden

### 10.1. Patienten

Zwischen dem 31.01.1957 und dem 12.02.1993 sind 262 Patienten mit **PAPVC** einer korrigierenden Operation an der Klinik für Thorax- und kardiovaskuläre Chirurgie der Universität Düsseldorf zugeführt worden.

Von diesen 262 Patienten waren 123 männlichen Geschlechts (47 %) und 139 weiblichen Geschlechts (53 %).

Um die Ergebnisse besser miteinander vergleichen zu können, ist es sinnvoll, das Patientengut unabhängig von der Art der **PAPVC** nach den verschiedenen Altersgruppen zum Operationszeitpunkt zu unterteilen.

Folgende Unterteilung erfolgte:

- Gruppe 1 : Neugeborene bis zum 30. Lebensjahr                      n = 0 Patienten
- Gruppe 2 : Säuglinge bis zum vollendeten 1. Lebensjahr              n = 1 Patient

- Gruppe 3 : Kinder bis zum 10. Lebensjahr n = 65 Patienten
- Gruppe 4 : Jugendliche bis zum 20. Lebensjahr n = 73 Patienten
- Gruppe 5 : Erwachsene bis zum 30. Lebensjahr n = 44 Patienten
- Gruppe 6 : Erwachsene bis zum 40. Lebensjahr n = 30 Patienten
- Gruppe 7 : Erwachsene bis zum 50. Lebensjahr n = 32 Patienten
- Gruppe 8 : Erwachsene über dem 50. Lebensjahr n = 17 Patienten

In nachstehender Abbildung ist die Verteilung des OP-Alters zur besseren Übersicht graphisch dargestellt. Es zeigt sich, daß vor allem im Alter zwischen 10 und 20 eine Korrektur-Operation vorgenommen wurde.

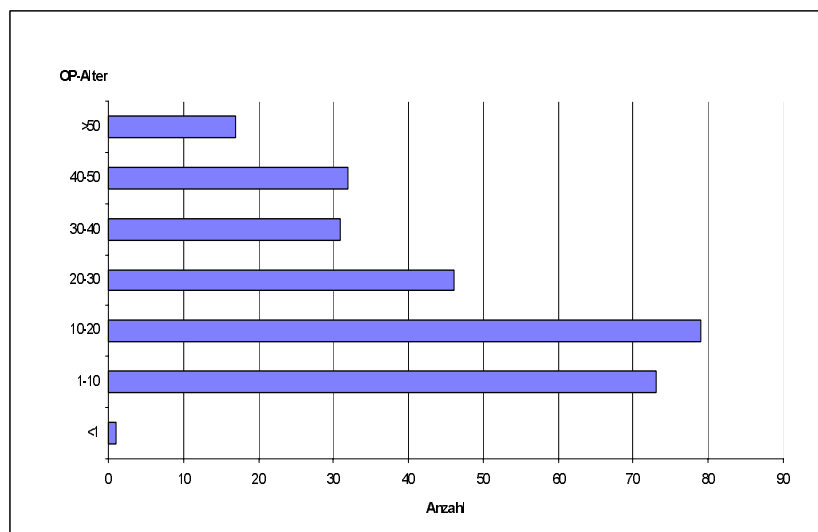


ABB. 10.1. VERTEILUNG DES ALTERS ZUM OPERATIONSZEITPUNKT

## 10.2. Untersuchungsmethoden

Die für die Studie zu vergleichenden prä-, peri- und frühpostoperativen Daten des oben beschriebenen Patientengutes wurden aus den Operationsbüchern und Archivakten erhoben.

Um eine Dokumentation des Langzeitverlaufes nach korrigierender Operation einer **PAPVC** erheben zu können, wurden alle 262 Patienten mit der Frage angeschrieben, ob sie zu einer Nachuntersuchung bereit seien. Insgesamt wurden 74 Patienten in einer Zeitspanne nach der Operation von 2 Monaten bis 34 Jahren nachuntersucht.

Für die vorliegende Studie wurden folgende Nachuntersuchungen ausgewertet:

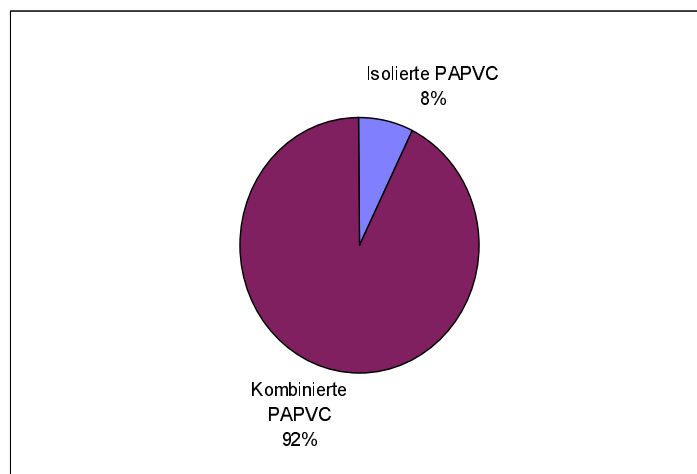
- 1. Körperliche Untersuchung**
- 2. Röntgenaufnahme des Thoraxes**
- 3. Lungenfunktionsprüfung**
- 4. Perfusionsszintigraphie der Lunge**
- 5. Echokardiographie**
- 6. Blutgasanalyse**

## 11. Ergebnisse

### 11.1. Präoperative Befunde

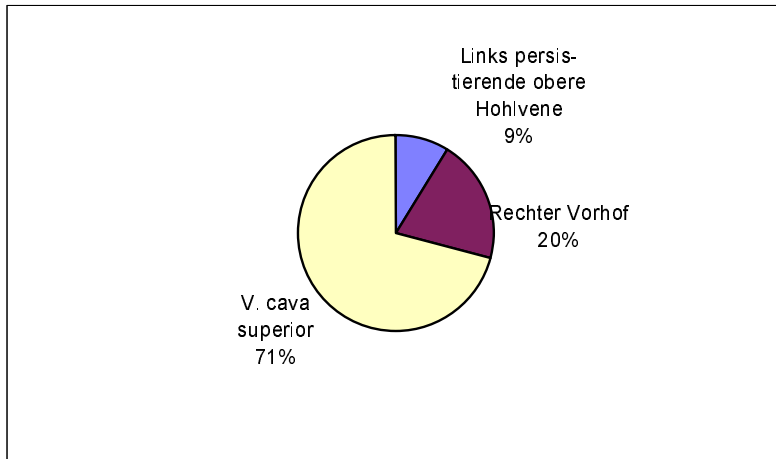
#### 11.1.1. Anatomische Varianten der PAPVC des Patientenkollektives

Bei dem Patientengut von 262 Patienten wurde bei 21 Patienten eine isolierte partielle Lungenvenenfehlmündung und bei 241 Patienten eine partielle Lungenfehlmündung kombiniert mit einem ASD gefunden.



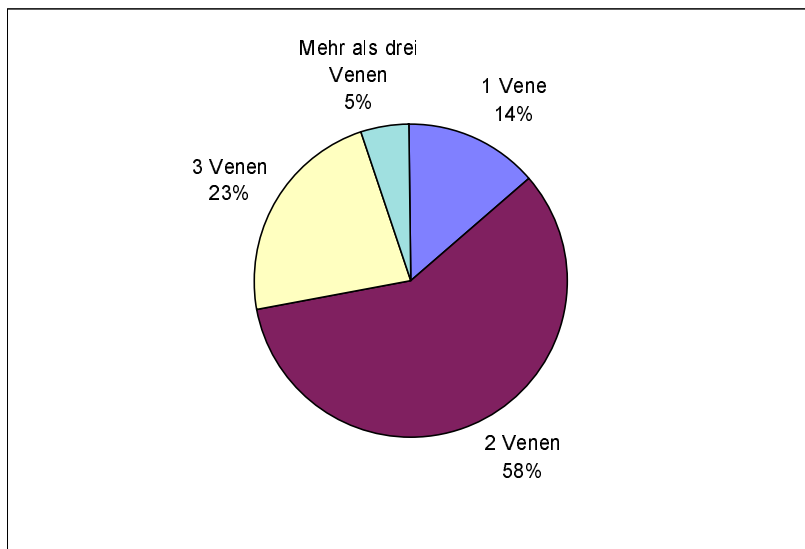
**ABB. 11.1.1.1. HÄUFIGKEITSVERTEILUNG VON ISOLIERTER UND KOMBINIERTER PAPVC**

Eine weitere Unterteilung erfolgt nach dem Mündungsort der fehlmündenden Lungenvenen. Dabei war bei 186 Patienten der Fehlmündungsort die obere Hohlvene, bei 23 Patienten eine links persistierende obere Hohlvene und bei 53 Patienten der rechte Vorhof. In der nachfolgenden Abbildung ist die Verteilung der einzelnen Mündungsorte dargestellt.



**ABB. 11.1.1.2 HÄUFIGKEITSVERTEILUNG DER MÜNDUNGSORTE**

Wie aus der Abbildung ersichtlich war die obere Hohlvene am häufigsten der Einmündungsort für fehlmündende Lungenvenen. Es fanden sich bei 35 Patienten nur eine fehlmündende Lungenvene, bei 151 Patienten zwei fehlmündende Lungenvenen, bei 62 Patienten drei fehlmündende Lungenvenen, und bei 14 Patienten fanden sich mehr als drei fehlmündende Lungenvenen. Das Ursprungsgebiet der fehlmündenden Lungenvenen war überwiegend die rechte Lunge.



**ABB. 11.1.1.3. HÄUFIGKEITSVERTEILUNG DER ANZAHL FEHLMÜNDENDER VENEN**

In der obigen Abbildung zeigt sich, daß am häufigsten zwei fehlmündende Lungenvenen vorlagen.

## **11.1.2. Präoperative Diagnostik**

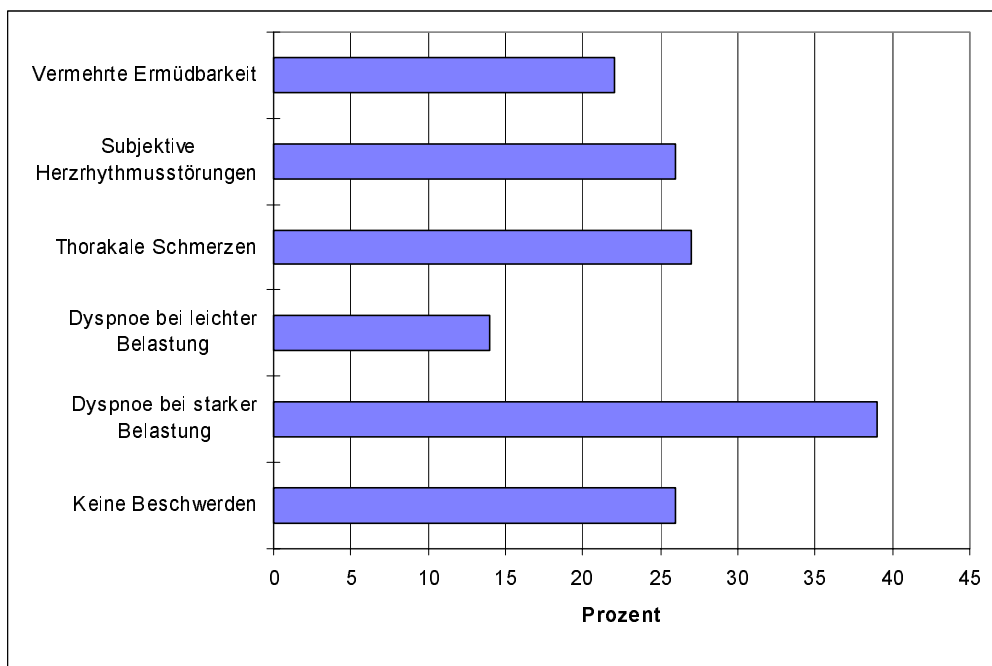
### **11.1.2.1. Beschwerdesymptomatik**

Das präoperative Beschwerdebild der Patienten mit **PAPVC** geht von vollkommener Beschwerdefreiheit bis hin zu Dyspnoe bei leichter Belastung und subjektiv bemerkten Herzrhythmusstörungen.

72 Patienten (26 %) hatten keine Beschwerden, 108 Patienten (39 %) klagten über Dyspnoe bei starker körperlicher Belastung und 39 Patienten (14 %) klagten bereits über Dyspnoe bei leichter Belastung. Desweiteren gaben 74 Patienten (27 %) thorakale Schmerzen, zum Teil im Sinne von Angina Pectoris Anfällen, an. Wiederum klagten 73 Patienten (26 %) über subjektiv bemerkte Herzrhythmusstörungen in Form von Herz-

stolpern oder Herzrasen. Schließlich gaben 61 Patienten (22 %) eine vermehrte Ermüdbarkeit an.

**Abbildung 11.1.2.1.** gibt einen Überblick über die präoperative Beschwerdesymptomatik, hier zeigt sich, daß eine Dyspnoe bei stärkerer Belastung das am häufigsten vorgekommene Symptom war.



**ABB. 11.1.2.1. VERTEILUNG DER PRÄOPERATIVEN BESCHWERDESYMPTOMATIK**

Zur besseren Vergleichbarkeit der verschiedenen Beschwerden erfolgt die weitere Unterteilung der Schweregrade der Herzinsuffizienz nach der New York Heart Association (NYHA). Nach der NYHA gibt es vier unterschiedliche Schweregrade.

NYHA I : Beschwerdefreiheit, normale körperliche Belastbarkeit

NYHA II : Beschwerden bei stärkerer körperlicher Belastung

NYHA III : Beschwerden bei leichter körperlicher Belastung

NYHA IV : Beschwerden in Ruhe

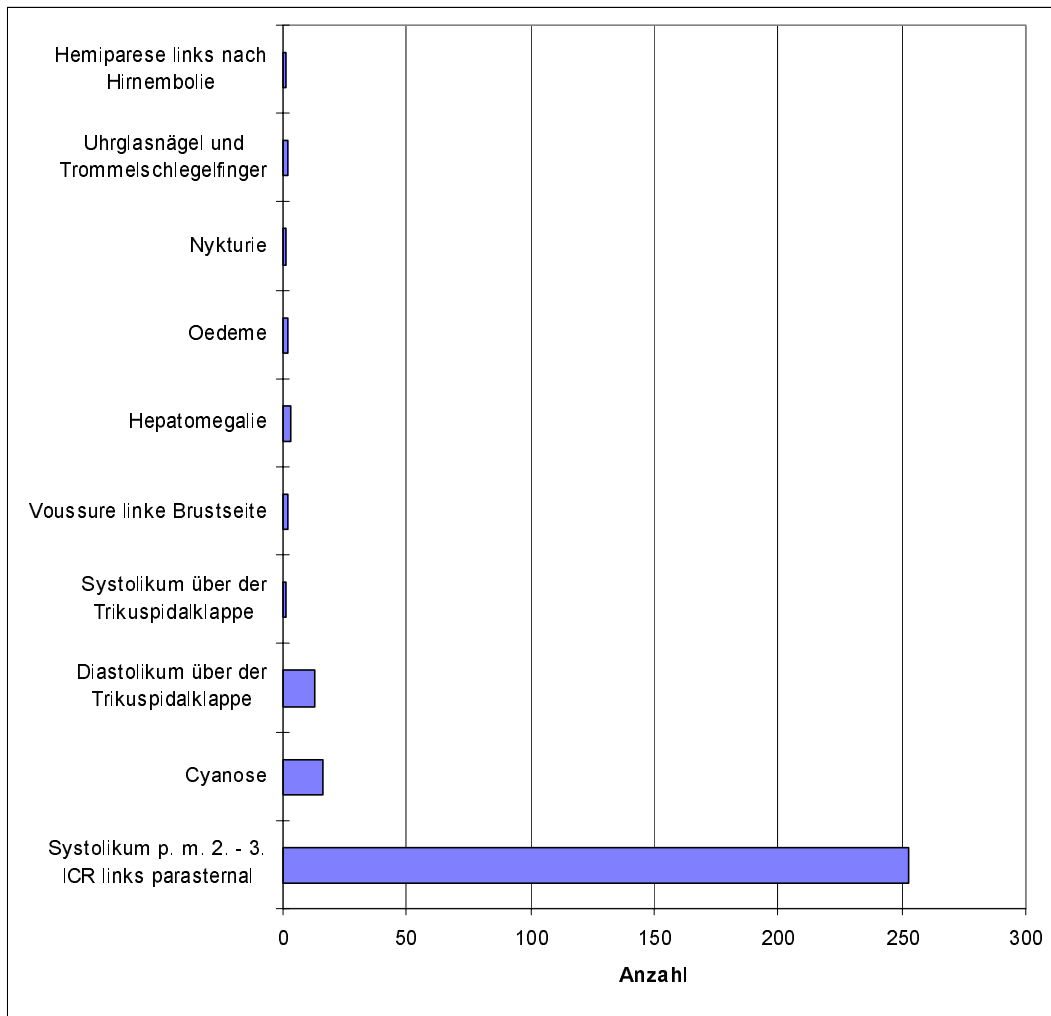
Die überwiegende Zahl der Patienten (132 = 47 %) sind nach der NYHA-Klassifikation dem Schweregrad I zuzuordnen, 108 Patienten (39 %) dem Schweregrad II und 39 Patienten (14 %) dem Schweregrad III. NYHA IV war bei keinem Patienten zu finden.

#### **11.1.2.2. Klinisches Untersuchungsbild**

Bei fast allen Patienten, nämlich 253 (91 %), war ein systolisches Herzgeräusch mit Punctum maximum im 2.-3. ICR links parasternal als Hinweis für eine Volumenbelastung der Pulmonalklappe zu hören. Bei 13 Patienten (5 %) war ein Diastolikum über der Trikuspidalklappe zu hören, ein Patient wies ein Systolikum über der Trikuspidalklappe auf. 16 Patienten (6 %) zeigten eine Lippencyanose sowie cyanotische Akren, bei 2 Patienten (1 %) fanden sich periphere Oedeme und bei einem Patienten bestand eine Nykturie. Bei 2 Patienten (1 %) fand man eine Voussure im Bereich der linken Brustseite, bei 2 Patienten (1 %) fand man Uhrglasnägel und Trommelschlegelfinger und ein Patient wies eine linksseitige Hemiparese auf, bei Zustand nach einer Hirnembolie.



Die nachfolgende Abbildung zeigt die Häufigkeit des Auftretens der einzelnen klinischen Befunde im Vergleich zu den anderen.



**ABB. 11.1.2.2. VERTEILUNG PRÄOPERATIVER KLINISCHER UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE**

Hier zeigt sich das Systolikum mit p.m. im 2.-3. ICR als Kardinalsymptom, die übrigen Symptome sind eher als Einzelfälle zu werten.

### 11.1.2.3. Röntgen-Thorax

Zeichen einer pulmonalen Hyperperfusion im Sinne einer Erweiterung der Zentralgefäße fanden sich bei 253 Patienten (91 %).

Eine vermehrte Lungengefäßzeichnung der kleinen Gefäße als Hinweis einer erhöhten Volumenbelastung der Lunge kam bei 255 Patienten (91 %) vor. Eine Vergrößerung des rechten oder linken Herzens war bei 243 Patienten (87 %) zu finden.

Das Auftreten der einzelnen pathologischen Röntgen-Thorax-Befunde ist in der folgenden Abbildung dargestellt. Hier zeigt sich, daß kein präoperativer Röntgenbefund unauffällig war.

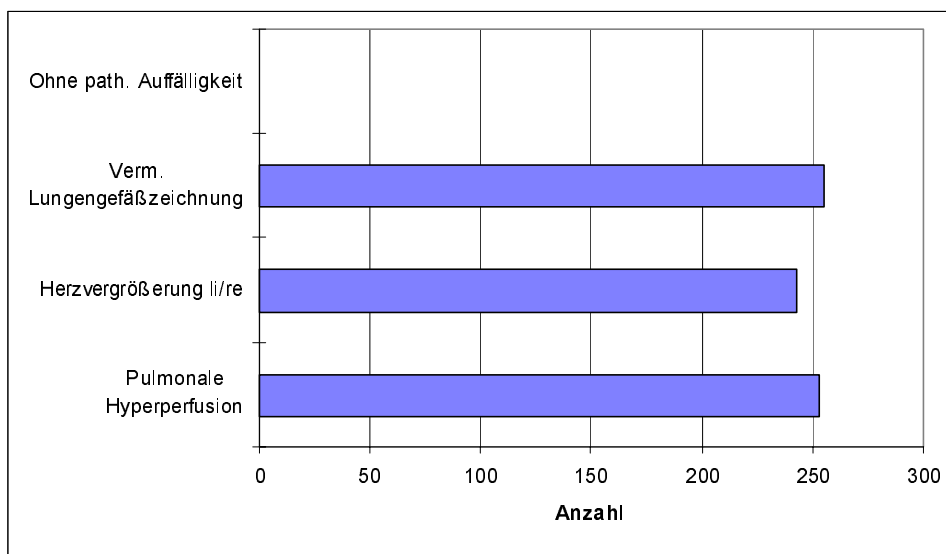


ABB. 11.1.2.3. PATHOLOGISCHE RÖNTGEN-THORAX-BEFUNDE

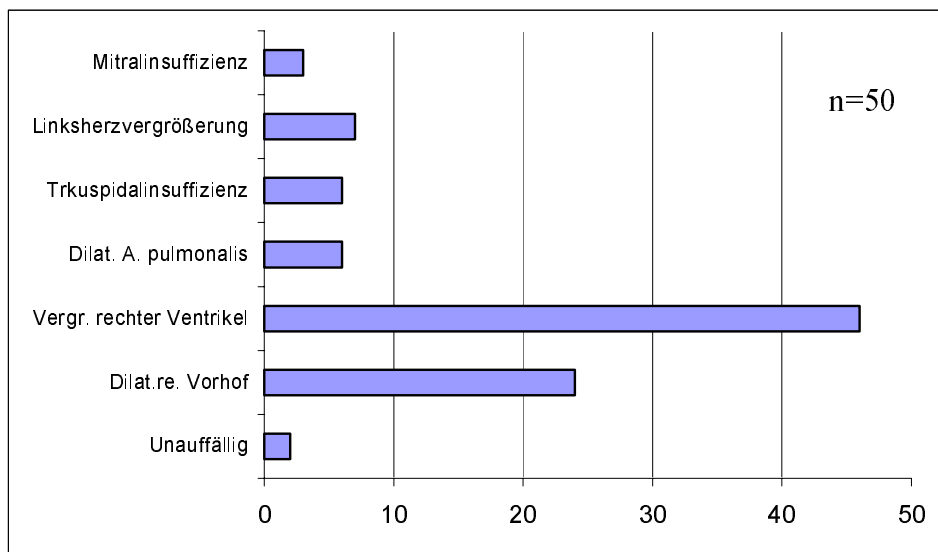
### 11.1.2.4. Echokardiographie

Seit dem Jahre 1981 stand der Kinderklinik der Universität Düsseldorf ein Gerät zur Durchführung einer Echokardiographie zur Verfügung.

Daher existieren nur von 50 Patienten präoperative echokardiographische Befunde. Nur bei 2 Patienten (4 %) zeigten sich keine pathologischen Auffälligkeiten. 24 Patienten (48 %) zeigten eine Dilatation des rechten Vorhofes, 46 Patienten (92 %) zeigten eine Vergrößerung des rechten Ventrikels und 6 Patienten (12 %) zeigten eine Dilatation der A. pulmonalis, was als Hinweis auf eine erhöhte Volumenbelastung zu werten ist. Bei 9 Patienten (18 %) fand sich eine Trikuspidalinsuffizienz.

Bei 7 Patienten (14 %) war auch eine Vergrößerung des linken Herzens und bei 3 Patienten (6 %) eine Mitralinsuffizienz zu sehen.

Aus der nachfolgenden Abbildung geht das Auftreten der pathologischen Echokardiographie-Befunde hervor.

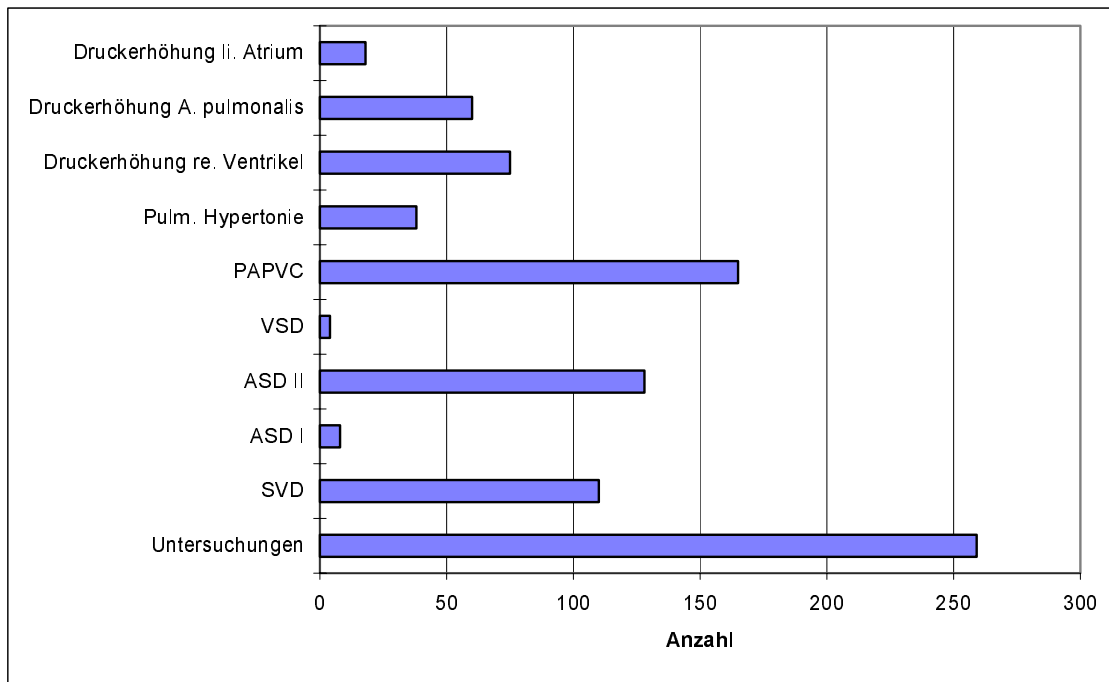


**ABB. 11.1.2.4. PRÄOPERATIVE ECHOKARDIOGRAPHISCHE BEFUNDE**

#### **11.1.2.5. Herzkatheter-Untersuchung**

Bei 259 präoperativ durchgeführten Herzkatheter-Untersuchungen wurde nur bei 165 Patienten (64 %) eine **PAPVC** festgestellt. Bei den übrigen 97 Patienten (36%) wurde lediglich ein ASD präoperativ festgestellt. Bei 4 Patienten (2 %) fand man zusätzlich einen VSD. Weitere pathologische Befunde, wie zum Beispiel eine Pulmonale Hypertonie, fand man bei 38 Patienten (15 %), einen erhöhten Druck im rechten Ventrikel fand man bei 75 Patienten (29 %), ein erhöhter Druck in der A. pulmonalis war bei 60 Patienten (23 %) zu finden, und einen erhöhten Druck im linken Atrium fand man bei 18 Patienten (7 %).

Die folgende Abbildung stellt die Anzahl der pathologischen Herzkatheter-Befunde bei der **PAPVC** dar. Daraus ergibt sich zum einen die Anzahl der bei der Herzkatheter-Untersuchung übersehenen Lungenvenenfehlmündungen, und zum anderen das Vorhandensein pathologischer Druckveränderungen im rechten und linken Herzen sowie im Lungenkreislauf im Verhältnis zueinander.



**ABB. 11.1.2.5. PRÄOPERATIVE HERZKATHETER-UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE**

**Abbildung 11.1.2.5.** verdeutlicht die Problematik der **PAPVC**-Diagnose. So wurde präoperativ nur bei 165 Patienten eine **PAPVC** diagnostiziert. Bei den übrigen 97 Patienten wurde eine **PAPVC** erst intraoperativ diagnostiziert.

## 11.2. Operationsmethoden

### 11.2.1. Operationsalter

Wie bereits aus der oben beschriebenen Altersverteilung zum Operationszeitpunkt ersichtlich, wurden die meisten korrigierenden Operationen der **PAPVC** im Alter zwischen 10 und 20 Jahren durchgeführt.

### 11.2.2. Operative Zugänge

Die Zugangsmöglichkeiten zum Herz bestehen in der medialen Sternotomie, das am häufigsten durchgeführte Zugangsverfahren, welches bei 167 Patienten gewählt wurde, der rechtsseitigen Thorakotomie, welche bei 20 Patienten durchgeführt wurde, und der bilateralen transsternalen Thorakotomie, die bei 75 Patienten angewandt wurde.

### 11.2.3. Operations-Bedingungen

Die korrigierende Operation einer **PAPVC** wurde bei 61 Patienten in Hypothermie und bei 201 Patienten mit Hilfe der extrakorporalen Zirkulation durchgeführt. Bei 23 Patienten wurde der operative Eingriff in Hypothermie begonnen. Nachdem sich aber herausstellte, daß es sich zusätzlich um eine Lungenvenenfehlmündung handelte, wurde der weitere Eingriff mit Hilfe der HLM durchgeführt.

Die Verteilung der Anwendung der HLM und der Hypothermie im Verhältnis seit 1960 geht aus der folgenden Abbildung hervor.

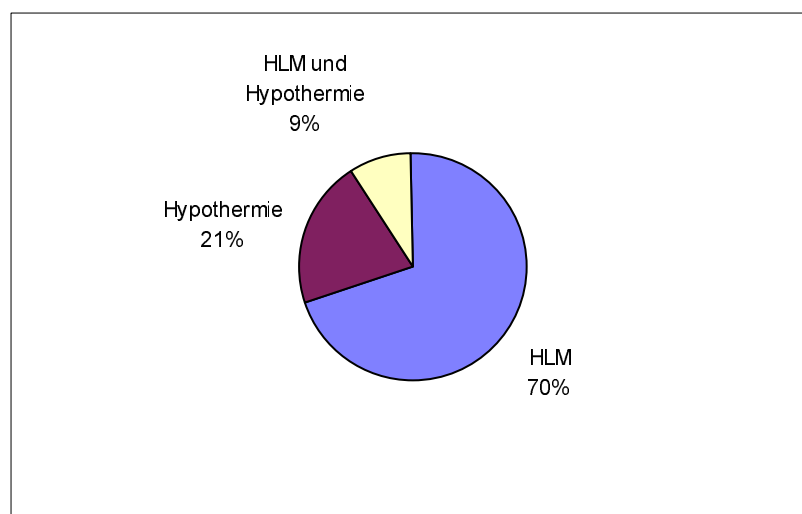


ABB. 11.2.3.1. VERHÄLTNIS DER OPERATIONEN MIT HLM ZU HYPOTHERMIE SEIT 1960

Eine Bretschneider-Kardioplegie wurde bei 168 Patienten (60 %) angewandt.

Bei 231 Patienten (83 %) wurde die Aorta abgeklemmt. Die Blutstromkühlung mittels

HLM wurde in 183 Fällen (66 %) angewandt.

#### 11.2.4. Operationsverfahren

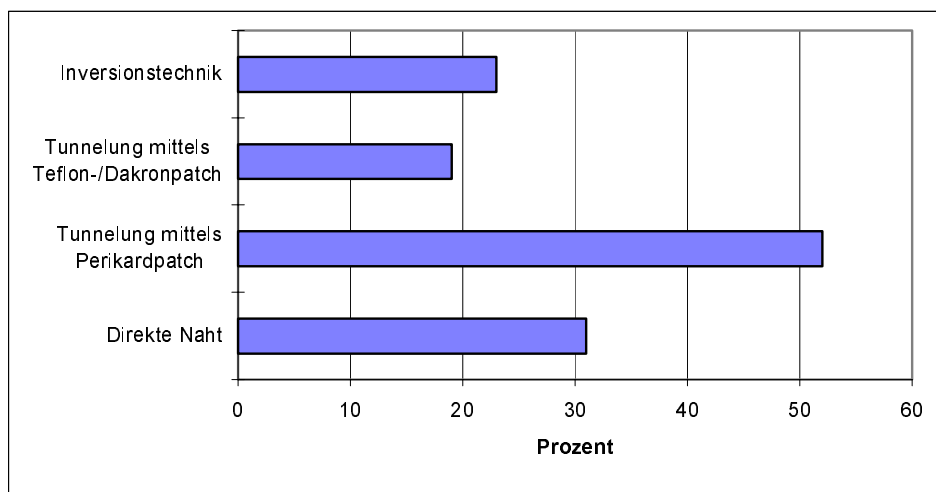
Bei 80 Patienten (31 %) wurde die Korrektur durch eine direkte Naht durchgeführt, bei

136 Patienten (52 %) wurde eine Tunnelung mittels Perikardpatch und bei 46 Patienten

(18 %) mittels Dacron- oder Teflonpatch durchgeführt. Bei 63 Patienten (23 %) wurde

die Inversionstechnik der fehlmündenden Lungenvenen angewandt.

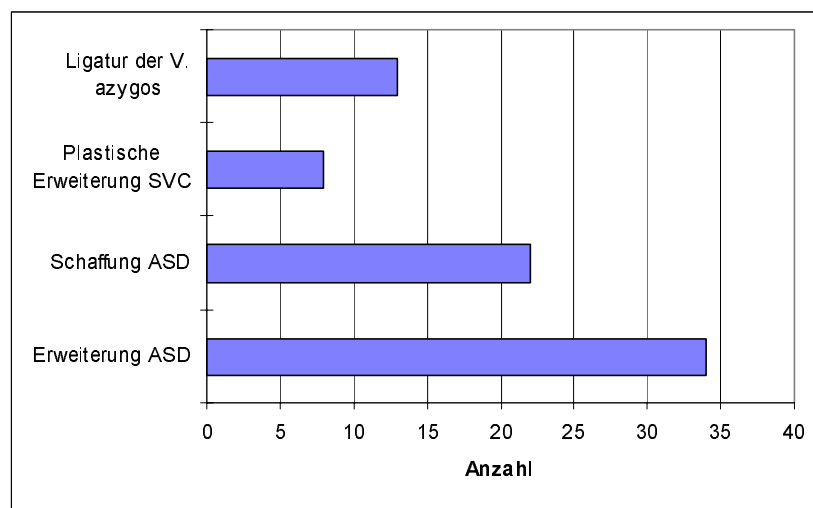
In **Abbildung 11.2.4.1.** ist die Häufigkeit der verschiedenen Operationsmethoden von 1957 bis 1993 vergleichend dargestellt. In diesem Zeitraum überwog die Tunnelung mittels Perikardpatch.



**ABB. 11.2.4.1. VERTEILUNG DER OPERATIONSMETHODEN ZWISCHEN 1957 UND 1993**

Entsprechend der verschiedenen anatomischen Erscheinungsbilder mußten bei einigen Patienten noch zusätzliche operative Maßnahmen erfolgen. So wurde bei 34 (12 %) der Patienten der vorhandene ASD erweitert, bei 22 Patienten (8 %) wurde zunächst ein ASD geschaffen. Desweiteren mußte bei 8 Patienten (3 %) eine plastische Erweiterung der oberen Hohlvene erfolgen, damit es nicht zu einer postoperativen Stenosierung der Abflußbahn der fehmündenden Lungenvenen in den linken Vorhof kommen konnte. Bei 13 Patienten (5 %) wurde zusätzlich die V. azygos ligiert.

In **Abbildung 11.2.4.5.** wird die Häufigkeit der verschiedenen Verfahren in ihrer Anwendung aufgezeigt.



**ABB. 11.2.4.5. VERTEILUNG DER ZUSÄTZLICHEN OPERATIONSVERFAHREN**

### **11.2.5. Intraoperative Komplikationen**

Bei 5 Patienten (2 %) traten Luftembolien auf, und bei 10 Patienten (4 %) kam es zu einem längeren Kammerflimmern, das sich erst durch mehrfaches Defibrillieren aufheben ließ. 1 Patient hatte einen längeren Kreislaufstillstand, der sich durch Verabreichung von peripher wirksamen Kreislaufmitteln beheben ließ.

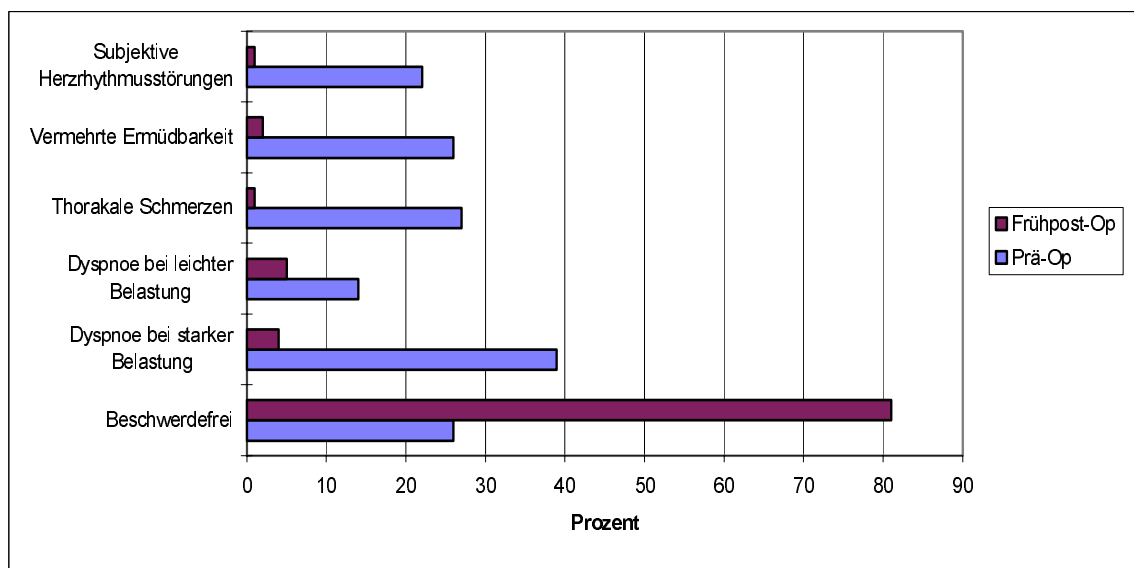


### 11.3. Frühe postoperative Phase (30 Tage postoperativ)

#### 11.3.1. Beschwerdesymptomatik

Bereits in der frühen postoperativen Phase kam es, laut der Angaben in den Archivakten, zu einem deutlichen Rückgang der Beschwerden. Während in der präoperativen Phase 108 Patienten (39 %) Dyspnoe bei stärkerer Belastung zeigten, war dies frühpostoperativ nur noch bei 11 Patienten (4 %) der Fall. 39 Patienten zeigten präoperativ eine Dyspnoe bei leichter Belastung, frühpostoperativ nur noch 14 (5 %), 74 Patienten klagten präoperativ über thorakale Schmerzen, frühpostoperativ 2 (1 %), 61 Patienten litten präoperativ unter vermehrter Ermüdbarkeit, frühpostoperativ 2 (1 %), und 73 Patienten klagten präoperativ über subjektiv bemerkte Herzrhythmusstörungen, frühpostoperativ nur noch 5 (2 %). 226 Patienten (81 %) zeigten sich frühpostoperativ sogar vollkommen beschwerdefrei (NYHA-Klasse I), gegenüber 72 Patienten präoperativ.

**Abbildung 11.3.1.** zeigt die prä- und frühpostoperative Beschwerdesymptomatik im direkten Vergleich. Es zeigt sich deutlich eine größere Beschwerdefreiheit frühpostoperativ.



**ABB. 11.3.1. VERHÄLTNIS PRÄOPERATIVER ZU FRÜHPSTOPERATIVEN BESCHWERDEN**

Von den 51 Patienten, die nach dem 40. Lebensjahr operiert wurden, verbesserten sich frühpostoperativ 32 Patienten (63 %) um eine NYHA-Klasse, 11 Patienten (22 %) um 2 NYHA-Klassen, 6 Patienten (12 %) verblieben in der gleichen NYHA-Klasse wie präoperativ und 2 Patienten (4 %) verschlechterten sich um eine NYHA-Klasse.

### 11.3.2. Röntgen-Thorax

Die Röntgenaufnahmen des Thorax zeigten bei 44 Patienten (16 %) frühpostoperativ keine pathologischen Auffälligkeiten mehr.

Bei 23 Patienten (8 %) war frühpostoperativ ein Zwerchfellhochstand rechts zu finden, und bei 8 Patienten (3 %) eine rechtsseitige Oberlappenstauung.

In **Abbildung 11.3.2.** sind die präoperativen und die frühpostoperativen Röntgenbefunde vergleichend dargestellt. Es zeigt sich frühpostoperativ ein deutlicher Rückgang der pathologischen Befunde.

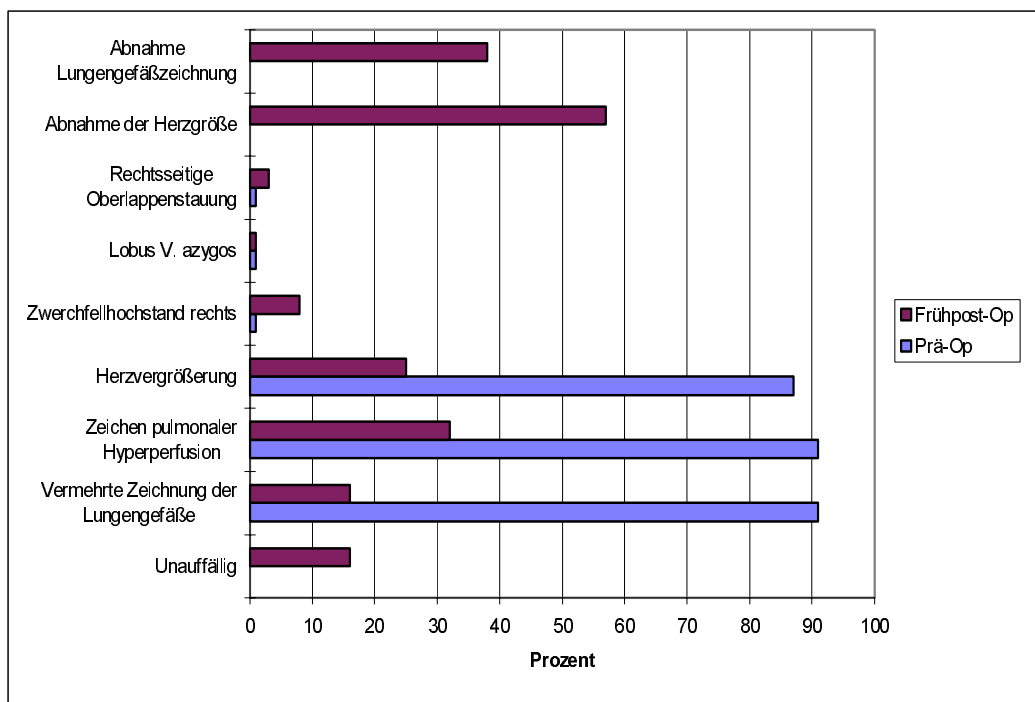


ABB. 11.3.2. VERGLEICH VON PRÄ- UND FRÜHPPOSTOPERATIVEN RÖNTGENBEFUNDEN

### **11.3.3. Frühpostoperative echokardiographische Ergebnisse**

In der Echokardiographie zeigten sich bei 14 Patienten (35 %) unauffällige Befunde, bei 22 Patienten (55 %) war weiterhin der rechte Ventrikel vergrößert, bei 11 Patienten (28 %) zeigte sich eine Dilatation des rechten Atriums, und bei keinem Patienten bestand weiterhin eine Dilatation der A. pulmonalis.

Zusätzlich fand sich bei 2 Patienten (5 %) eine linksseitige Herzvergrößerung.

2 Patienten (5 %) wiesen eine neu aufgetretene Mitralinsuffizienz auf, während bei 3 Patienten (8 %) eine präoperativ vorhandene Mitralinsuffizienz nicht mehr nachweisbar war.

Eine weiterhin bestehende Trikuspidalinsuffizienz war bei 1 Patienten (3 %) zu finden, bei 3 Patienten (8 %) war sie neu hinzugekommen, und bei 5 Patienten (13 %) war frühpostoperativ keine mehr nachweisbar.

### **11.3.4. Frühpostoperative Herzkatheter-Ergebnisse**

Bei 47 Patienten wurde frühpostoperativ eine Herzkatheter-Untersuchung durchgeführt. Bei 37 Patienten (79 %) zeigte diese keine pathologischen Auffälligkeiten. Bei 3 Patienten (6 %) bestand weiterhin eine Pulmonale Hypertonie, bei 6 Patienten (13 %) bestand ein deutlich erhöhter Druck im Bereich des rechten Ventrikels, und bei 3 Patienten (6 %) bestand ein erhöhter Druck im Bereich der A. pulmonalis.

### **11.3.5. Frühpostoperative körperliche Untersuchungsergebnisse und Komplikationen**

Auch frühpostoperativ war bei 60 Patienten (22 %) ein Systolikum mit p.m. im Bereich des 2.-3. ICR links parasternal zu hören. 151 Patienten (54 %) waren bei der frühpostoperativen körperlichen Untersuchung unauffällig. 94 Patienten (36 %) hatten postoperative Komplikationen. 14 Patienten (5 %) hatten einen Pneumothorax, 9 Patienten (3 %) hatten einen Pleuraerguß, 8 Patienten (3 %) hatten eine Nachblutung, 8 Patienten (3 %) hatten eine Pneumonie, davon 2 Patienten (0,8 %) im rechten Oberlappen, 7 Patienten (3 %) hatten Zeichen einer Perikarditis, 6 Patienten (2 %) hatten eine Oberlappenstauung rechts. 2 Patienten (1 %) hatten eine Thrombophlebitis, 6 Patienten (2 %) wiesen neurologische Ausfälle auf, 1 Patient (0,5 %) hatte eine Thrombose mit nachfolgender Hirnembolie und Hemiparese, 3 Patienten (1 %) hatten eine Phrenikusparese rechts. 12 Patienten (5 %) litten frühpostoperativ unter einer Tachyarrhythmia Absoluta, 1 Patient (0,5 %) erlitt einen Schlaganfall mit Hemiparese, 2 Patienten (1 %) hatten Wundheilungsstörungen, bei 1 Patienten (0,5 %) kam es zu einer Staphylokokken-sepsis. Weitere Auffälligkeiten waren bei einem Patienten (0,5 %) frühpostoperative cerebrale Krampfanfälle, und ein Patient (0,5 %) entwickelte eine Psychose.

Als weitere Komplikationen erlitt ein Patient (0,5 %) einen Hinterwandinfarkt, 12 Patienten (5 %) wiesen einen Knotenrhythmus auf, 6 Patienten (2 %) litten unter atrioventrikulären Überleitungsstörungen, 2 Patienten (1 %) hatten Zeichen einer globalen Herzinsuffizienz, 3 Patienten (1 %) hatten eine insuffiziente Pulmonalklappe, 1 Patient (0,5 %) hatte eine Mitralklappenstenose, und 4 Patienten (2 %) hatten eine Trikuspidalklappeninsuffizienz. Desweiteren fand sich bei 2 Patienten (1 %) innerhalb der ersten 30 postoperativen Tage ein ASD-Rezidiv.

### **11.3.6. Frühpostoperative Medikationen**

Eine frühpostoperativ vorübergehende Medikation mit einem Antiarrhythmikum wurde bei 70 Patienten (25 %) durchgeführt. Aber auch andere Herzmedikamente als antiarrhythmische Medikamente kamen vorübergehend bei 42 Patienten (15 %) zum Einsatz. 157 Patienten (56 %) benötigten frühpostoperativ keine weitere Medikation.

### **11.4. Reoperation**

13 Patienten (5 %) mußten einer Reoperation zugeführt werden. Bei 2 Patienten (1 %) war wegen Wundheilungsstörungen eine operative Wundrevision erforderlich. 6 Patienten (2 %) litten an einer unklaren Nachblutung, und es mußten intraoperativ Nahtinsuffizienzen behoben werden. Es folgen fünf kurze Fallbeispiele.

#### **1. M. F., Alter 33 Jahre, männlich, 1991**

Der prä- und intraoperative Verlauf war zunächst regelrecht, einige Tage postoperativ kam es zu einer Verschlechterung des klinischen Bildes. Der Patient wurde rethorakotomiert und es wurde ein Patchausriß festgestellt, der refixiert wurde.

#### **2. R.R., Alter 6 Jahre, weiblich, 1964**

Im frühpostoperativen Verlauf kam es zu einem Nahtausriß und einer Drainierung der V. cava in den linken Vorhof, so daß die Patientin rethorakotomiert wurde und eine neue Naht angelegt wurde.

#### **3. S.H., Alter 18 Jahre, männlich, 1958**

Bei einer Rethorakotomie aufgrund eines Pneumothorax und einer Zustandsverschlechterung, zeigte sich ein ASD-Rezidiv, welches erneut mittels direkter Naht verschlossen wurde.

#### **4. T.F., Alter 8 Jahre, männlich, 1961**

Nach medianer Sternotomie und Aortenabklemmung stellte sich heraus, daß bei dem Kind ein ASD II, ein SVD und drei fehmündende Lungenvenen vorlagen. Ein Teil der Lungenvenen mündete in der SVC und der andere Teil im rechten Vorhof. Der Defekt wurde zum einen mittels Dacron-Patch, zum anderen mittels direkter Naht korrigiert. Frühpostoperativ kam es zu einer zunehmenden Ateminsuffizienz bei röntgenologisch diffuser Lungenschädigung und unauffälliger Herzkatheter-Untersuchung, sodaß auch dieser Patient rethorakotomiert wurde. Bei der Reoperation ließ sich kein morphologisches Korrelat zu der Lungenschädigung finden, so daß keine weiteren operativen Maßnahmen erfolgten.

#### **5. M.D., Alter 38 Jahre, weiblich, 1968**

Aufgrund einer zunehmenden Ateminsuffizienz wurde die Patientin einer erneuten Operation zugeführt, bei der sich eine Nahtinsuffizienz im Bereich der direkten Naht herausstellte, welche behoben wurde.

### **11.5. Postoperative Letalität der PAPVC**

Die Gesamtletalität der an einer PAPVC operierten Patienten beträgt 5 %.

#### **11.5.1. Frühletalität**

##### **11.5.1.1. Operationsletalität**

Kein Exitus in tabula.

### 11.5.1.2. 30-Tage-Letalität

Innerhalb der ersten 30 postoperativen Tage verstarben 10 Patienten, dieses entspricht bei 262 operierten Patienten 4 %. Seit 1976 ist die frühe postoperative Letalität gleich Null. Es folgt eine Auflistung der frühpostoperativ verstorbenen Patienten mit den zugehörigen Daten.

Patient	OP-Alter	Postoperativer Tag	Sterbedatum	Todesursache
L. D.	5 Jahre	4. Tag	20.01.1963	Linksherzinsuffizienz, Lungenödem
G. E.-M.	38 Jahre	3. Tag	06.11.1960	Lungenvenenthrombose, hämorrhagisches Lungenödem
I. F.	45 Jahre	3. Tag	17.05.1962	Linksherzinsuffizienz, Lungenödem
C. F.	26	19.Tag	02.02.1966	Pleuraerguß
I. K.	20	6. Tag	21.05.1963	Pneumonie, Pneumothorax, Implantatbereich obturiert
F. M.	5 Jahre	1.Tag	16.06.1960	globale Herzinsuffizienz
M. S.	7 Jahre	1. Tag	13.09.1961	Hirnödem
V. V.	5 Jahre	7. Tag	05.11.1963	Thrombose der V. cava , Thrombose der Mittellappvenen
K. L. W.	44 Jahre	4. Tag	04.07.1965	Unklarer Blutungskollaps
H.S.	7 Jahre	1. Tag	14.07.1976	Neurologische Ausfälle, Hirnödem

**Tab. 11.1. Auflistung der Patienten, die innerhalb der ersten 30 postoperativen Tage verstorben sind**

Es fand sich bei 5 Patienten ein **SVD**, bei 5 Patienten ein ASD II und bei 1 Patienten kein Septumdefekt.

5 Patienten wurden mit Hilfe der HLM und 5 Patienten in Hypothermie operiert.

Bei 6 Patienten wurde die Technik der direkten Naht durchgeführt, bei einem Patienten wurde eine Tunnelung mittels Perikardpatch und bei 3 Patienten wurde eine Tunnelung mittels Dacron-oder Teflonpatch durchgeführt.

Im präoperativ durchgeführten EKG wiesen 9 Patienten einen normalen Sinusrhythmus auf, bei 8 Patienten fand sich ein inkompletter Rechtsschenkelblock, bei einem Patienten fand sich ein AV-Block II - III°, und 5 Patienten wiesen einen Rechtslage-Typ auf.

Bei der präoperativ durchgeführten Herzkatheter-Untersuchung fand sich bei 2 der 10 Patienten ein pulmonaler Hypertonus ( RR im kleinen Kreislauf über 50/30 mmHg ), bei 6 Patienten fand sich ein erhöhter Druck im rechten Ventrikel, 5 Patienten hatten zusätzlich einen erhöhten Druck in der A. pulmonalis ( RR im kleinen Kreislauf über 22/10 mmHg aber unter 50/30 mmHg ), und 2 Patienten hatten einen erhöhten Druck im linken Atrium.

Als zusätzliche Auffälligkeit fand sich bei einem Patienten eine valvuläre Pulmonalstenose, und ein Patient wies ein Cor triloculare sowie eine Pulmonalinsuffizienz auf.

1 Patient hatte intraoperativ einen längeren Kreislaufstillstand nach Anlage einer direkten Naht. Daraufhin wurde der Patient erneut an die HLM angeschlossen. Der Defekt wurde dann mittels Dacron-Patch korrigiert.



### 11.5.2. Spätletalität

5 Patienten verstarben spätpostoperativ. Nachfolgende Tabelle führt diese 5 Patienten mit Angabe des Todesalters und der Todesursache auf.

Patient	OP-Alter	Postoperative Zeitspanne	Sterbedatum	Todesursache
J. U.	11 Jahre	7 Jahre	01.01.1982	unbekannt
L. V.	4 Jahre	29 Jahre	01.10.1989	unbekannt
P. C.	23 Jahre	3 Jahre	01.01.1984	Pulmonale Hypertonie, Pulmonal-und Trikuspidalin- suffizienz
V. E.	60 Jahre	2 Jahre	31.10.1985	Pulmonale Hypertonie
W. H.	9 Jahre	16 Jahre	05.08.1977	Unbekannt

**Tab. 11.2. Auflistung der Patienten, die zu einem späteren Zeitpunkt postoperativ verstorben sind**

### 11.6. Aktuelle klinische Untersuchung ( Langzeitverlauf der PAPVC )

74 ( 27 % ) Patienten von 262 Patienten wurden aktuell nachuntersucht. Die Follow-Up-Zeit betrug 1 bis 34 Jahre. 5 Patienten ( 7 % ) wurden im ersten postoperativen Jahr nachuntersucht, 12 Patienten ( 16 % ) zwischen dem ersten und fünften Jahr, 16 Patienten ( 22 % ) zwischen dem fünften und zehnten Jahr, 22 Patienten ( 30 % ) zwischen dem zehnten und zwanzigsten Jahr, 15 Patienten ( 20 % ) zwischen dem zwanzigsten und dreißigsten Jahr und 4 Patienten ( 5 % ) nach länger als dreißig Jahren. 50 % der nachuntersuchten Patienten waren weiblichen und 50 % männlichen Geschlechtes. Das Opera-

tionsalter der 74 nachuntersuchten Patienten lag zwischen 1 und 60 Jahren, wobei die Verteilung in etwa der Gesamtzahl der Patienten mit **PAPVC** entspricht.

96 Patienten mit **PAPVC** wurden vor dem 14ten Lebensjahr operiert. Von diesen konnten 34 Patienten nachuntersucht werden. Der Zeitraum zwischen Operation und Nachuntersuchung lag zwischen 1 bis 34 Jahren.

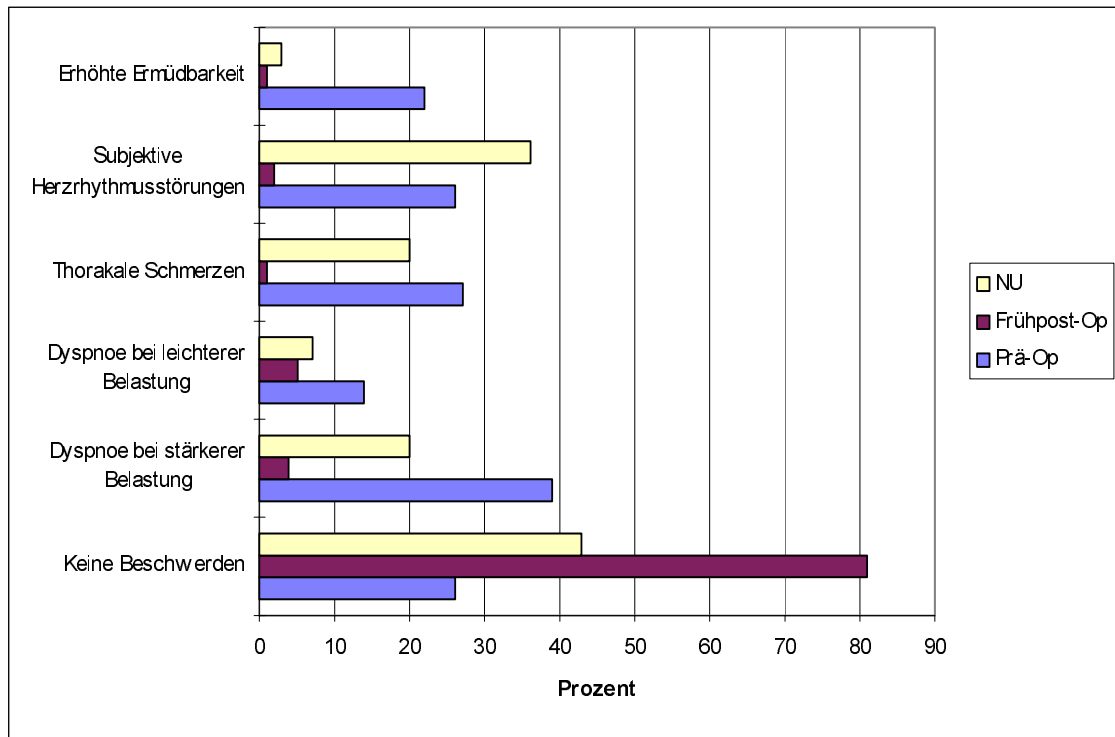
65 Patienten (68 %) der Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, hatten keinerlei Komplikationen frühpostoperativ. Bei der Gesamtpatientenzahl gab es 168 Patienten (60 %) ohne Komplikationen. 2 Patienten mußten rethorakotomiert werden, einer aufgrund einer diffusen Lungenschädigung, einer aufgrund eines Nahtausrisses.

Es folgt nun eine Beschreibung der in der Nachuntersuchung erhobenen Befunde im Vergleich zu den prä- und frühpostoperativen Befunden sowie zu den Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden.

#### **11.6.1. Beschwerden der nachuntersuchten Patienten**

32 (43 %) der nachuntersuchten Patienten gaben keinerlei Beschwerden an. 15 Patienten (20 %) gaben Dyspnoe bei stärkerer Belastung an, 5 Patienten (7 %) bereits bei leichter Belastung. 15 Patienten (20 %) litten unter rezidivierenden thorakalen Schmerzen, 27 Patienten (36 %) gaben subjektiv bemerkte Herzrhythmusstörungen an. 2 Patienten (3 %) gaben eine erhöhte Ermüdbarkeit an.

**Abbildung 11.6.1.1.** zeigt zum einen die Verteilung der Beschwerdesymptomatik der nachuntersuchten Patienten, zum anderen den Vergleich zu prä- und frühpostoperativen Beschwerden. Es zeigte sich frühpostoperativ ein deutlicher Beschwerderückgang, während die Patienten bei der Nachuntersuchung wieder vermehrt Beschwerden angaben.

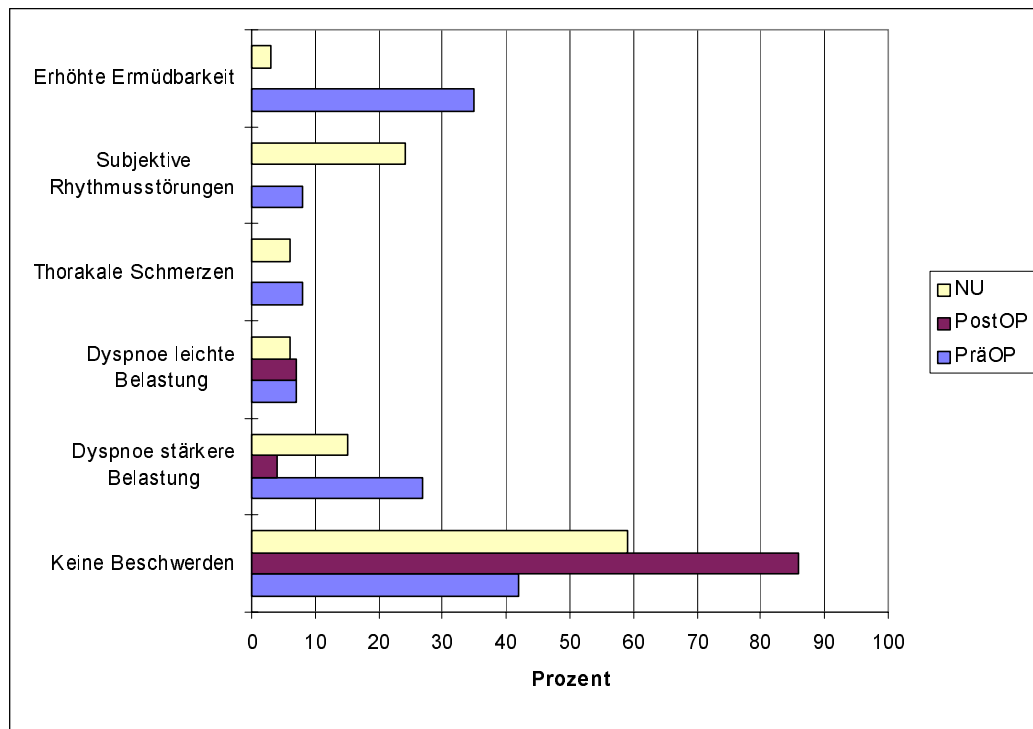


**ABB.11.6.1.1. BESCHWERDESYMPTOMATIK PRÄ-UND FRÜHPOSTOPERATIV UND BEI DER NACHUNTERSUCHUNG**

Bei den Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, hatten präoperativ 40 Patienten (42 %) keine Beschwerden, frühpostoperativ 83 Patienten (86 %) und bei der Nachuntersuchung 20 Patienten (59 %). Eine Dyspnoe bei stärkerer Belastung gaben präoperativ 26 Patienten (27 %) an, frühpostoperativ 4 Patienten (4 %) und bei der Nachuntersuchung 5 Patienten (15 %). Über eine Dyspnoe bei leichter Belastung klagten präoperativ 7 Patienten (7 %), frühpostoperativ ebenfalls 7 Patienten (7 %) und bei der Nachuntersuchung 2 Patienten (6 %). Thorakale Schmerzen gaben präoperativ 8 Patienten (8 %) an, frühpostoperativ kein Patient und bei der Nachuntersuchung 2 Patienten (6 %). Über subjektive Herzrhythmusstörungen klagten präoperativ 8 Patienten (8 %), frühpostoperativ kein Patient und bei der Nachuntersuchung 8 Patienten

(24 %). Eine erhöhte Ermüdbarkeit gaben präoperativ 34 Patienten (35 %) an, frühpostoperativ kein Patient und bei der Nachuntersuchung 1 Patient (3 %).

Es folgt eine Abbildung, in der die Verteilung der Beschwerden der vor dem 14ten Lebensjahr operierten Patienten veranschaulicht wird.



**ABB. 11.6.1.2. VERTEILUNG DER BESCHWERDEN BEI PATIENTEN, DIE VOR DEM 14TEN LEBENSJAHR OPERIERT WURDEN**

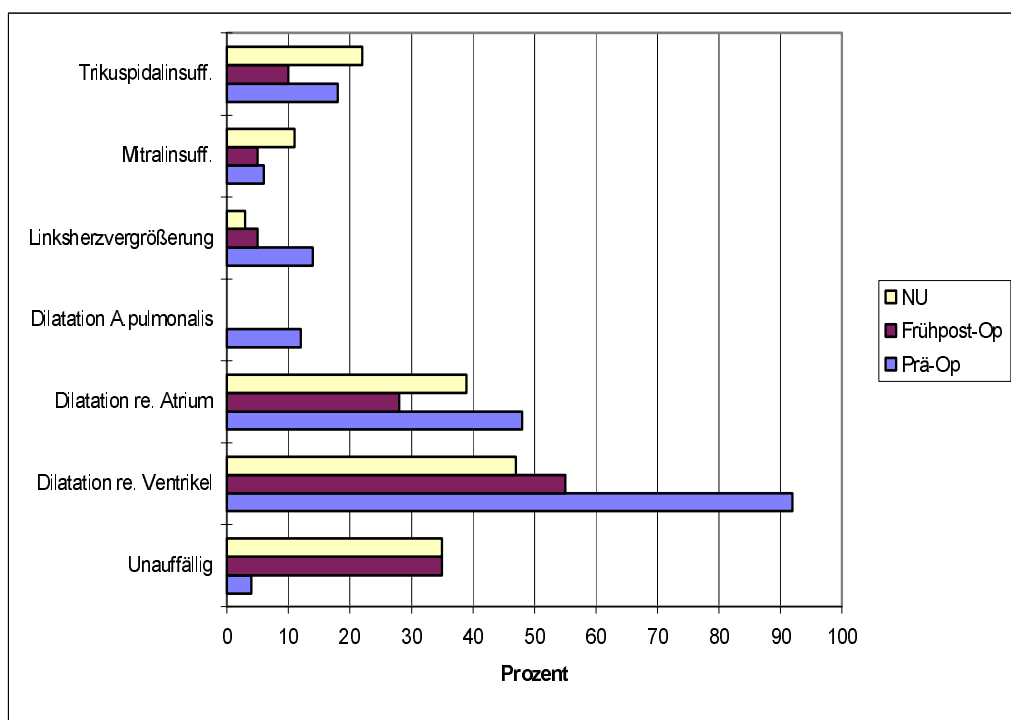
Obige Abbildung zeigt einen deutlichen Beschwerderückgang frühpostoperativ, bei erneuter Zunahme im weiteren postoperativen Verlauf. Desweiteren zeigt sich eine Zunahme der subjektiv bemerkten Herzrhythmusstörungen bei der Nachuntersuchung im Vergleich zu den prä- und frühpostoperativen Befunden. Im Vergleich zu den Beschwerden der gesamten Patientenzahl zeigen sich keine wesentlichen Unterschiede. 59 %

der Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, hatten bei der Nachuntersuchung keine Beschwerden, bei den gesamten Patienten 43 %.

### 11.6.2. Echokardiographie-Ergebnisse bei den nachuntersuchten Patienten

Bei der durchgeführten Echokardiographie zeigten 25 Patienten (35 %) unauffällige Befunde. Eine Dilatation des rechten Ventrikels war bei 34 Patienten (47 %) zu finden, eine Dilatation des rechten Atriums bei 28 Patienten (39 %), eine Dilatation der A. pulmonalis bei keinem Patienten, und eine Dilatation im Bereich des linken Herzens war lediglich bei 2 Patienten (3 %) zu finden. 8 Patienten (11 %) wiesen leichte Zeichen für eine Mitralinsuffizienz auf, 16 Patienten (22 %) für eine Trikuspidalinsuffizienz.

**Abbildung 11.6.2.1.** zeigt die Verteilung der Echokardiographie-Befunde der nachuntersuchten Patienten im Vergleich zu prä- und frühpostoperativen Befunden.

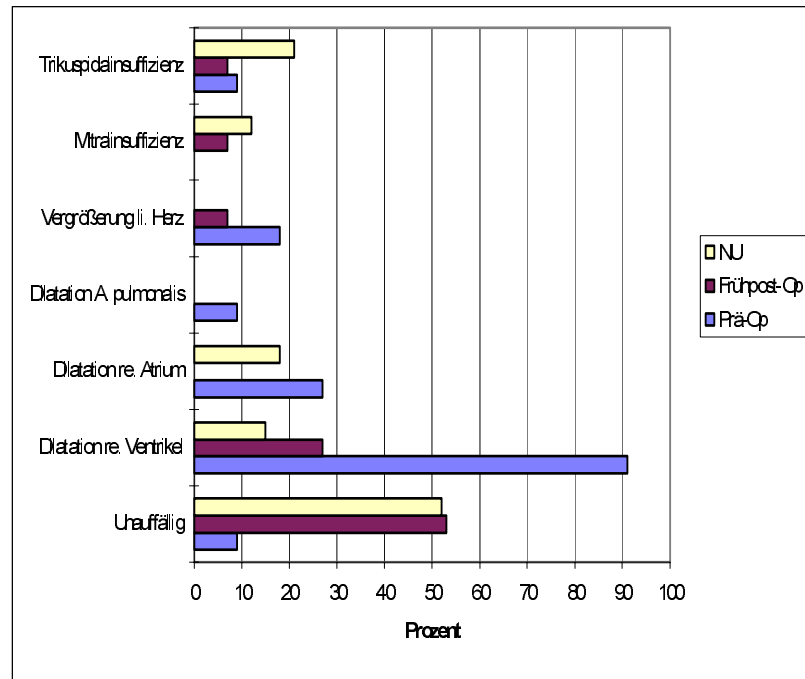


**ABB 11.6.2.1. ECHOKARDIOGRAPHISCHE BEFUNDE DER NACHUNTERSUCHTEN PATIENTEN IM VERGLEICH ZU PRÄ- UND FRÜHPSTOPERATIVEN BEFUNDEN**

Es folgen die Echokardiographie-Befunde von Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden. Es existierte präoperativ von 11 Patienten ein Echokardiographie-Befund, frühpostoperativ von 15 Patienten und bei der Nachuntersuchung von 33 Patienten. Von diesen Patienten hatte präoperativ ein Patient (9 %) einen unauffälligen Echokardiographie-Befund, frühpostoperativ 8 Patienten (53 %) und bei der Nachuntersuchung 17 Patienten (51 %). Eine Dilatation des rechten Ventrikels war präoperativ bei 10 Patienten (91 %) zu finden, frühpostoperativ bei 4 Patienten (27 %) und bei der Nachuntersuchung bei 5 Patienten (15 %). Ein Patient (9 %) wies präoperativ eine Dilatation des rechten Atriums auf, kein Patient frühpostoperativ und 6 Patienten (18 %) bei der Nachuntersuchung. Eine Dilatation der A. pulmonalis war nur präoperativ bei einem Patienten (9 %) vorhanden.

Präoperativ war bei 2 Patienten (18 %) eine Linksherzvergrößerung nachweisbar, frühpostoperativ bei einem Patient (7 %). Präoperativ hatte kein Patient eine Mitralinsuffizienz, frühpostoperativ 1 Patient (7 %) und bei der Nachuntersuchung 4 Patienten (12 %). Eine Trikuspidalinsuffizienz wurde präoperativ bei 1 Patient (9 %) nachgewiesen, frühpostoperativ ebenfalls bei 1 Patient (7 %) und bei der Nachuntersuchung bei 7 Patienten (21 %).

Es folgt eine Abbildung zur Veranschaulichung der Echokardiographie-Befunde.



**ABB. 11.6.2.2. VERGLEICH DER PRÄ- UND FRÜHPSTOPERATIVEN ECHOKARDIGRAPHIE-BEFUNDE MIT DEN NACHUNTERSUCHTEN BEI PATIENTEN, DIE VOR DEM 14TEN LEBENSJAHR OPERIERT WURDEN**

**Abbildung 11.6.2.2.** verdeutlicht den frühpostoperativen Rückgang der Dilatation des rechten Herzens. Während hingegen bei der Nachuntersuchung wesentlich mehr Patienten eine Mitralsuffizienz und Trikuspidalinsuffizienz aufwiesen als präoperativ.

Der Vergleich zur Gesamtpatientenzahl zeigt keine wesentlichen Unterschiede der echokardiographischen Befunde im prä- und frühpostoperativen Verlauf. Bei den Gesamtpatienten waren 5 % der Befunde präoperativ unauffällig und bei der Nachuntersuchung 35 %. Bei den vor dem 14ten Lebensjahr operierten waren 9 % der Befunde präoperativ unauffällig und bei der Nachuntersuchung 51 %.

### **11.6.3. Herzkatheter-Befunde bei nachuntersuchten Patienten**

Es wurden nur bei drei Patienten im Rahmen der Nachuntersuchung Herzkatheter-Untersuchungen durchgeführt.

Bei einem beschwerdefreien Patienten war bei der Herzkatheter-Untersuchung erneut ein **SVD** diagnostiziert worden.

Ein anderer Patient hatte bereits frühpostoperativ rhythmogen bedingte Beschwerden, verursacht durch einen AV-Block II-III° und Vorhofflattern. Bei der Nachuntersuchung gab der Patient Angina pectoris Beschwerden an und wies im Langzeit-EKG Arrhythmien auf. Die Herzkatheter-Untersuchung war hier unauffällig.

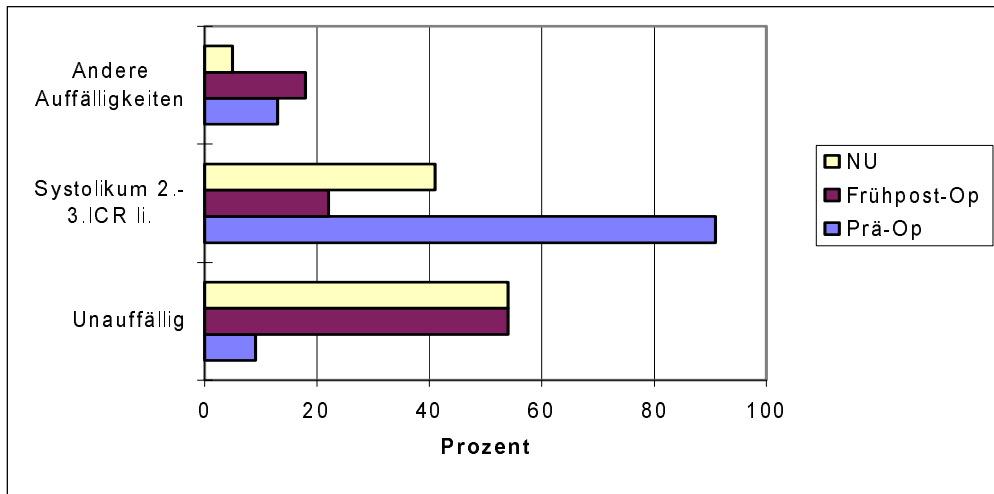
Der dritte Patient war frühpostoperativ unauffällig, gab aber bei der Nachuntersuchung eine erhöhte Ermüdbarkeit an, und wies im Röntgen-Thorax eine Herzvergrößerung auf. Hier zeigte sich bei der Herzkatheter-Nachuntersuchung ein ASD-Rezidiv mit einer pulmonalen Hypertonie.

### **11.6.4. Körperlicher Untersuchungsbefund der nachuntersuchten Patienten**

Der körperliche Untersuchungsbefund war bei 40 Patienten (54 %) unauffällig. 30 Patienten (41 %) wiesen ein systolisches Herzgeräusch auf mit p.m. im 2.-3. ICR links parasternal. Bei 4 Patienten (5 %) waren andere pathologische Herzgeräusche zu hören. Bei 3 Patienten (4 %) fand sich ein systolisches Geräusch mit p.m. im 2.-3. ICR rechts parasternal. Ein Patient (1 %) wies ein diastolisches Geräusch auf mit p.m. über Erb.

In **Abbildung 11.6.4.1.** erfolgt eine Gegenüberstellung der körperlichen Untersuchungsbefunde der nachuntersuchten Patienten zu den prä- und frühpostoperativen Befunden.





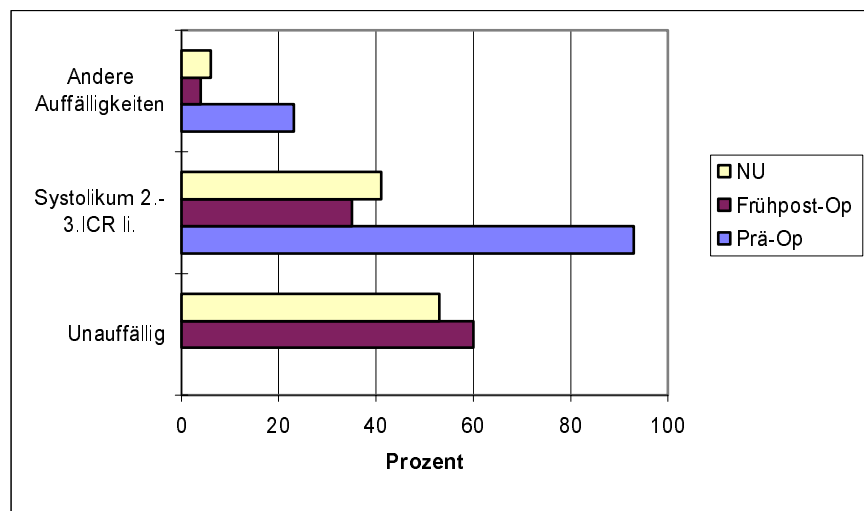
**ABB. 11.6.4.1. GEGENÜBERSTELLUNG DER KÖRPERLICHEN NACHUNTERSUCHUNGSBEFUNDE ZU PRÄ- UND FRÜHPOSTOPERATIVEN BEFUNDEN**

Diese Abbildung zeigt einen deutlichen Rückgang der pathologischen Untersuchungsbefunde im postoperativen Verlauf. Auffällig ist das vermehrte Auftreten des systolischen Geräusches mit p.m. im 2.-3. ICR links parasternal bei der Nachuntersuchung im Vergleich zu den frühpostoperativen Befunden.

Der körperliche Untersuchungsbefund der vor dem 14ten Lebensjahr operierten Patienten war präoperativ bei keinem Patienten unauffällig, frühpostoperativ bei 58 Patienten (60 %) und bei der Nachuntersuchung wieder nur bei 18 Patienten (53 %). 89 Patienten (93 %) hatten präoperativ ein Systolikum mit p.m. im 2.-3. ICR links parasternal, frühpostoperativ 34 Patienten (35 %) und bei der Nachuntersuchung 14 Patienten (41 %). Andere pathologische Auffälligkeiten hatten präoperativ 22 Patienten (23 %). Diese waren bei 7 Patienten (7 %) ein Systolikum mit p.m. im 3.-4. ICR links, bei 8 Patienten (8 %) eine Lippenzyanose, bei 4 Patienten (4 %) ein Diastolikum über der Trikuspidalklappe, bei 1 Patient (1 %)

Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel und bei 2 Patienten (2 %) eine Voussure im Bereich der rechten Thoraxseite.

**Abbildung 11.6.4.2.** zeigt die körperlichen Untersuchungsbefunde im prä- und frühpostoperativen Verlauf und bei der Nachuntersuchung dieser Patientengruppe.



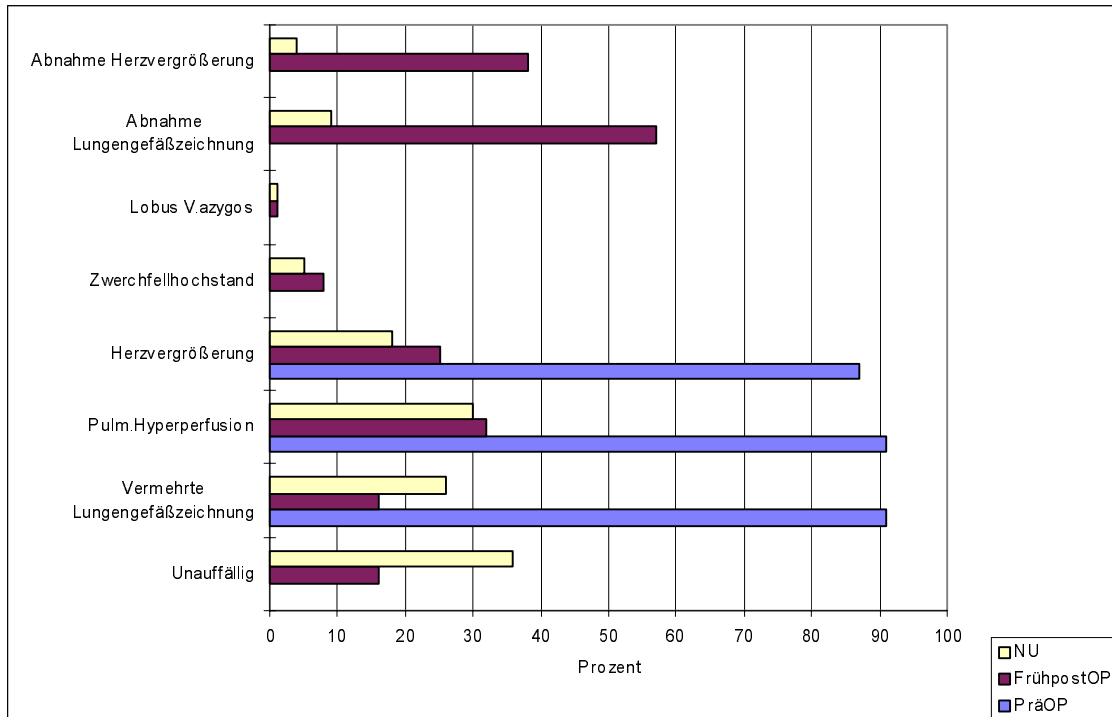
**ABB. 11.6.4.2. KÖRPERLICHER UNTERSUCHUNGSBEFUND BEI PATIENTEN MIT OP VOR DEM 14TEN LEBENSJAHR IM VERGLEICH PRÄ- UND FRÜHPSTOPERATIV UND BEI DER NACHUNTERSUCHUNG**

Diese Abbildung verdeutlicht den Rückgang der pathologischen körperlichen Untersuchungsbefunde prä- und frühpostoperativ, bei nur geringradiger Zunahme mit erhöhtem Lebensalter. Im Vergleich zur Gesamtpatientenzahl war bei der Nachuntersuchung seltener ein Systolikum an typischer Stelle zu finden.

### **11.6.5. Röntgen-Thorax-Befunde der nachuntersuchten Patienten**

Die röntgenologischen Thorax-Befunde zeigten bei 27 Patienten (36 %) keine pathologischen Auffälligkeiten. 19 Patienten (26 %) wiesen immer noch eine vermehrte Lungengefäßzeichnung auf, 22 Patienten (30 %) hatten röntgenologisch weiterhin Zeichen für eine pulmonale Hyperperfusion, und 13 Patienten (13 %) wiesen weiterhin eine Herzvergrößerung auf. Desweiteren zeigte sich bei 7 Patienten (9 %) ein deutlicher Rückgang der vermehrten Lungengefäßzeichnung und bei 3 Patienten (4 %) eine deutliche Herzverkleinerung. Ein Zwerchfellhochstand als Hinweis auf eine wahrscheinlich iatrogen bedingte Phrenikusparese lag bei 4 Patienten (4 %) vor, bei 3 Patienten war die mediane Sternotomie als operativer Zugangsweg gewählt worden und bei 1 Patienten die rechtsseitige Thorakotomie. Bei einem Patienten (1 %) war ein Lobus V. Azygos nachweisbar.

In der nun folgenden Abbildung sind die Röntgenbefunde der nachuntersuchten Patienten den prä- und frühpostoperativen Röntgenbefunden gegenübergestellt.



**ABB. 11.6.5.1. VERHÄLTNIS DER RÖNTGEN-BEFUNDE DER NACHUNTERSUCHTEN PATIENTEN IM VERGLEICH ZU PRÄ- UND FRÜHPSTOPERATIVEN BEFUNDEN**

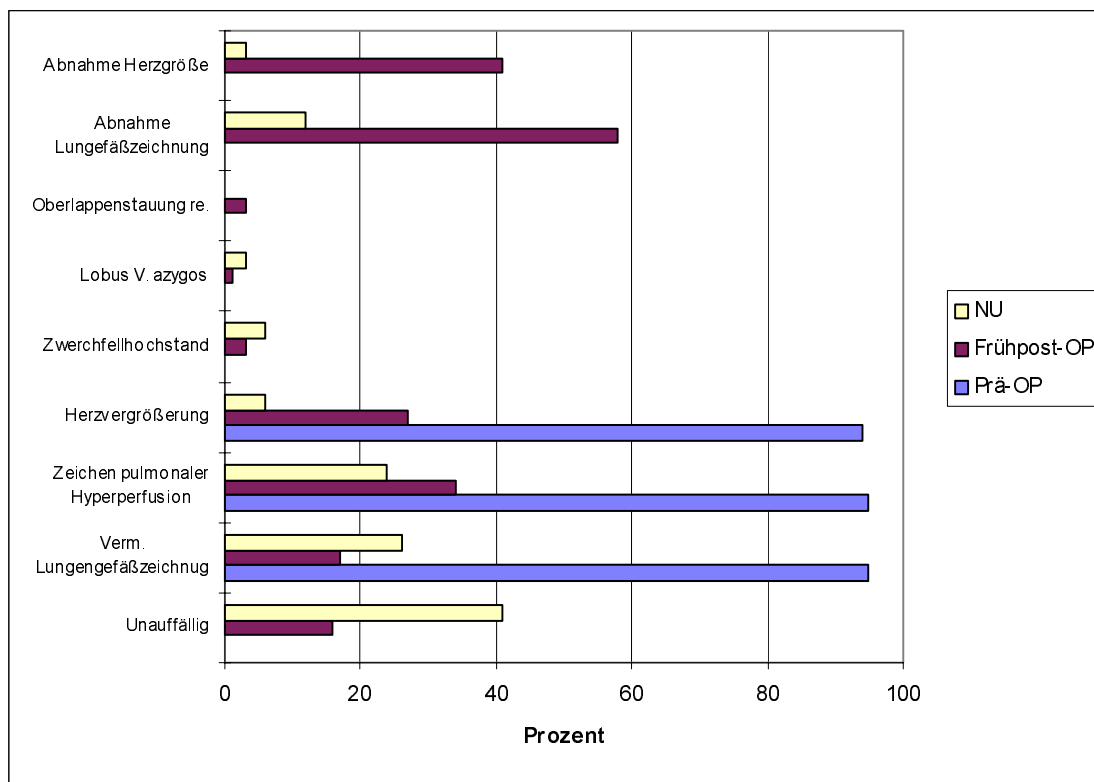
In dieser Abbildung wird der Rückgang der pathologischen Röntgen-Thorax-Befunde im Laufe der postoperativen Jahre verdeutlicht.

Die Röntgen-Thorax-Befunde bei Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, waren präoperativ bei keinem unauffällig. Frühpostoperativ hatten 15 von 96 Patienten (16 %) und bei der Nachuntersuchung 14 von 34 Patienten (41 %) einen unauffälligen Röntgen-Thorax-Befund.

91 Patienten (95 %) hatten präoperativ eine vermehrte Lungengefäßzeichnung, frühpostoperativ 16 Patienten (17 %) und bei der Nachuntersuchung 9 Patienten (26 %).

Röntgenologische Zeichen für eine pulmonale Hyperperfusion waren präoperativ bei 91 Patienten (95 %) zu finden, frühpostoperativ bei 33 Patienten (34 %) und bei der Nach-

Nachuntersuchung bei 8 Patienten (24 %). Eine Hervergrößerung im Röntgen-Thorax-Bild hatten präoperativ 90 Patienten (94 %), frühpostoperativ 26 (27 %) und bei der Nachuntersuchung 2 Patienten (6 %). Präoperativ hatte kein Patient einen Zwerchfelhochstand, frühpostoperativ 3 Patienten (3 %) und bei der Nachuntersuchung 2 Patienten (6 %). 3 Patienten (6 %) hatten frühpostoperativ eine rechtsseitige Oberlappenstauung. 56 Patienten (58 %) wiesen frühpostoperativ eine Abnahme der Lungengefäßzeichnung auf und bei der Nachuntersuchung 4 Patienten (12 %). Eine Abnahme der Herzgröße war frühpostoperativ bei 39 Patienten (41 %) zu finden, bei der Nachuntersuchung bei 1 Patient (3 %) im Vergleich zur Röntgenaufnahme des Thorax vor 20 Jahren. **Abbildung 11.6.5.2.** stellt die Röntgen-Thorax-Ergebnisse vergleichend dar.



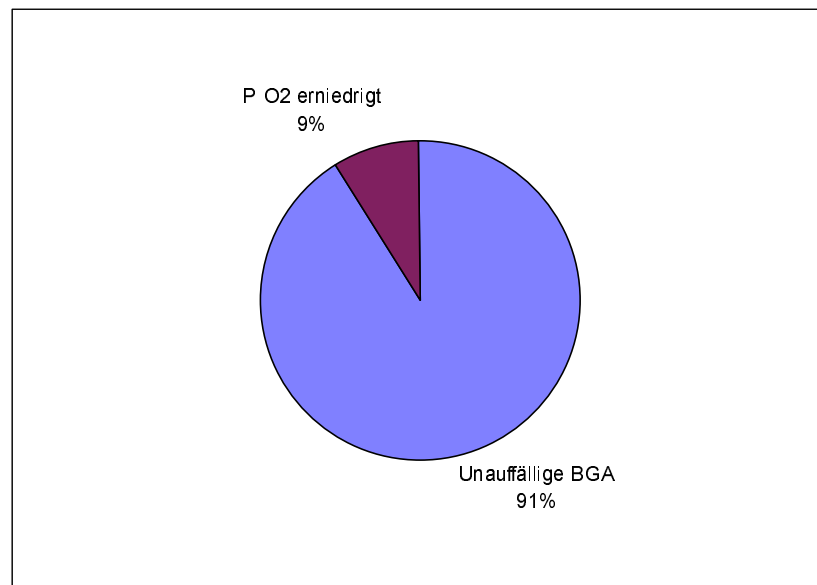
**ABB. 11.6.5.2. DARSTELLUNG DER PRÄ- UND POSTOPERATIVEN SOWIE DER NACHUNTERSUCHUNGS-BEFUNDE IM RÖNTGEN-THORAX BEI VOR DEM 14TEN LEBENSJAHR OPERIERTEN PATIENTEN**

Obige Abbildung verdeutlicht den Rückgang der pathologischen Befunde, vor allem auch im weiteren postoperativen Verlauf. Es zeigt sich im Vergleich zur Gesamtpatientenzahl kein wesentlicher Unterschied.

#### 11.6.6. Blutgasanalyse der nachuntersuchten Patienten

Ergänzend wurde bei 57 Patienten bei der Nachuntersuchung eine Blutgasanalyse durchgeführt, um eventuell verbliebene Lungenschädigungen, und damit respiratorische Insuffizienzen, nachzuweisen. Hierbei stellte sich heraus, daß lediglich 5 Patienten (9 %) einen leicht herabgesetzten Sauerstoffpartialdruck (  $pO_2$  kleiner als 70 mmHg ) im Blut aufwiesen. Bei 52 Patienten (91 %) zeigten sich normale Werte für Sauerstoff ( 70 –100 mmHg ) und Kohlendioxid ( 36-44 mmHg ) im Blut.

**Abbildung 11.6.6.1.** gibt einen Überblick über die Verteilung der Befunde der Blutgasanalysen, mit deutlichem Überwiegen der unauffälligen Ergebnisse.



**ABB.11.6.6.1. VERHÄLTNIS DER ERGEBNISSE DER BLUTGASANALYSEN**

Die Ergebnisse bei den vor dem 14ten Lebensjahr operierten zeigten sich bei 23 Patienten (96 %) unauffällig. 1 Patient (4 %) hatte einen erniedrigten Sauerstoffpartialdruck.

### 11.6.7. Lungenfunktionsuntersuchungen bei nachuntersuchten Patienten

38 Patienten (61 %) zeigten eine normale ventilatorische Funktion, 3 Patienten (5 %) zeigten eine herabgesetzte Vitalkapazität, 10 Patienten (16 %) hatten restriktive und 11 Patienten (18 %) hatten obstruktive Lungenveränderungen. Bei 8 Patienten (13 %) war die FEV deutlich herabgesetzt. Bei den Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, hatten 20 Patienten (74 %) eine normale Lungenfunktion, 1 Patient (4 %) eine erniedrigte Vitalkapazität, 2 Patienten (7 %) restriktive Lungenveränderungen, 4 Patienten (15 %) obstruktive Veränderungen und 3 Patienten (11 %) ein erniedrigtes FEV.

In **Abbildung 11.6.7.** erfolgt eine Gegenüberstellung der Ergebnisse der Lungenfunktionsprüfung der Gesamtkohorte zu den vor dem 14ten Lebensjahr Operierten. Hier wird das überwiegende Vorkommen normaler Lungenfunktionen zum einen, und die bessere Lungenfunktion der unter 14 Jahre operierten Patienten zum anderen verdeutlicht.

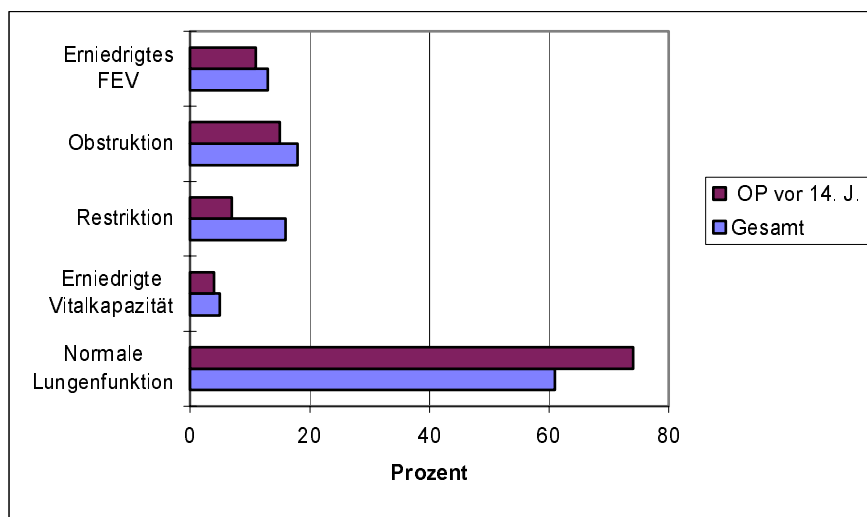


ABB. 11.6.7. VERTEILUNG DER ERGEBNISSE DER LUNGENFUNKTIONSPRÜFUNG

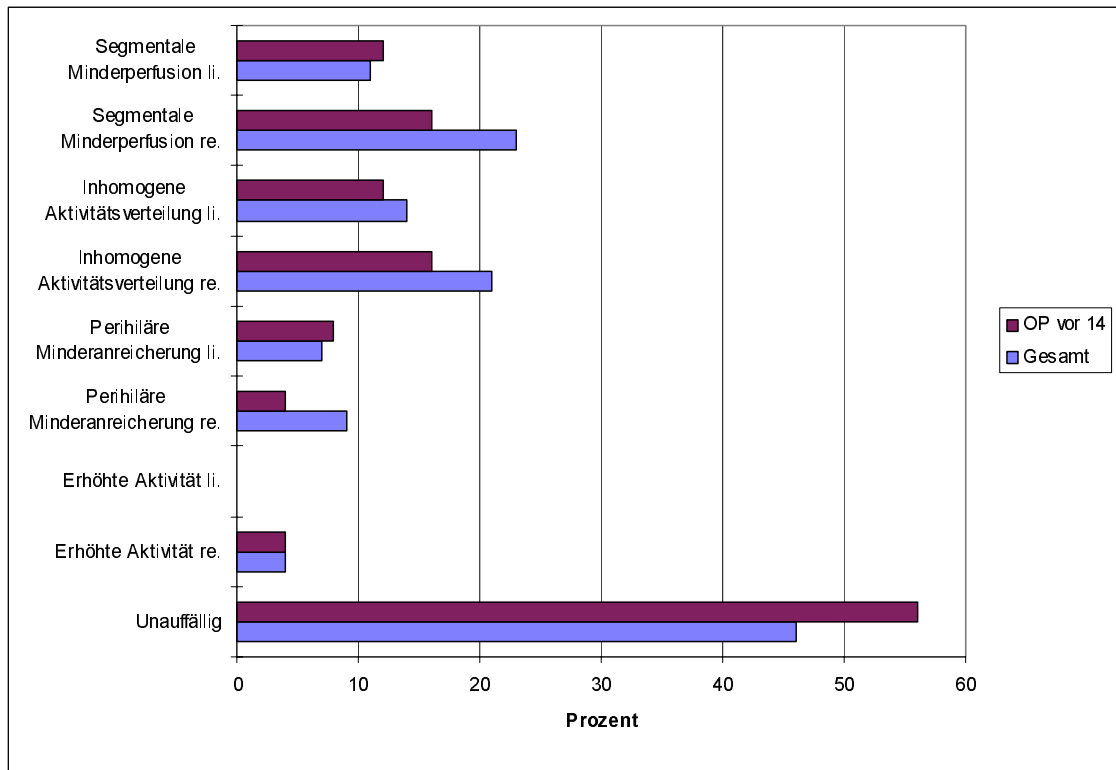
### **11.6.8. Lungenzintigraphie-Ergebnisse bei nachuntersuchten Patienten**

Die Lungenzintigraphie zeigte bei 26 Patienten (46 %) keine pathologischen Auffälligkeiten. Bei 2 Patienten (4 %) war eine erhöhte Aktivität im Bereich der rechten Lunge zu finden als Ausdruck einer vermehrten Durchblutung in diesem Bereich. 5 Patienten (9 %) wiesen eine rechtsseitige perihiläre Minderanreicherung, und 4 Patienten (7 %) wiesen eine linksseitige perihiläre Minderanreicherung auf. 12 Patienten (21 %) hatten eine inhomogene Aktivitätsverteilung in der rechten Lunge, 8 Patienten (14 %) hatten dies in der linken Lunge. 13 Patienten (23 %) wiesen eine segmentale Minderperfusion der rechten Lunge auf. Eine segmentale Minderperfusion der linken Lunge war bei keinem Patienten zu finden.

Bei den nachuntersuchten Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, fand man bei 14 Patienten (56 %) unauffällige Befunde, bei 1 Patient (4 %) eine erhöhte Aktivität rechts, bei keinem links, bei 1 Patient (4 %) eine perihiläre Minderanreicherung rechts, bei 2 Patienten (8 %) links, bei 4 Patienten (16 %) eine inhomogene Aktivitätsverteilung rechts, bei 3 Patienten (12 %) links, bei 4 Patienten (16 %) eine segmentale Minderperfusion rechts und bei 3 Patienten (12 %) links.

In **Abbildung 11.6.8.** folgt eine Darstellung der einzelnen Befunde im Vergleich zur Gesamtanzahl der durchgeführten Lungenzintigraphien





**ABB.11.6.8. VERTEILUNG DER LUNGENSZINTIGRAPHIE-ERGEBNISSE BEI NACHUNTERSUCHTEN PATIENTEN**

Diese Abbildung verdeutlicht weitestgehend übereinstimmende Szintigraphie-Befunde der 2 Patientengruppen, wobei bei der Gesamtpatientenzahl die pathologischen Veränderungen etwas mehr die rechte Lunge betreffen, bei den vor dem 14ten Lebensjahr operierten etwas mehr die linke Lunge.

### 11.6.9. Medikation der nachuntersuchten Patienten

47 der nachuntersuchten Patienten (64 %) nahmen keine Medikamente, 9 Patienten (12 %) benötigten ein Antiarrhythmikum, 6 Patienten (8 %) benötigten andere Herzmedikamente.

Bei den Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, benötigten präoperativ 90 Patienten (94 %) keine Medikation, frühpostoperativ 71 Patienten (74 %) und bei der Nachuntersuchung 30 Patienten (88 %). Ein Antiarrhythmikum wurde präoperativ bei 2 Patienten (2 %) angewandt, frühpostoperativ bei 17 Patienten (18 %) und bei der Nachuntersuchung bei 3 Patienten (9 %). Andere Herzmedikamente kamen präoperativ bei 4 Patienten (4 %) zum Einsatz, frühpostoperativ bei 7 Patienten (7 %) und bei der Nachuntersuchung bei 1 Patient (3 %).

### **11.7. Patienten mit PAPVC und pulmonaler Hypertonie**

Patienten mit pulmonaler Hypertonie werden an dieser Stelle gesondert betrachtet, aufgrund der möglicherweise bereits präoperativ entstandenen Schäden.

38 Patienten mit **PAPVC**, die an der chirurgischen Klinik der Heinrich-Heine-Universität operiert wurden, wiesen zusätzlich eine pulmonalen Hypertonie auf. Das Operationsalter lag zwischen 1 und 63 Jahren (Mittel = 31 Jahre). Die pulmonale Hypertonie wurde definiert als eine Druckerhöhung im pulmonalen arteriellen Kreislauf über 50/30 mmHg. Die Letalität bei der pulmonalen Hypertonie insgesamt beträgt 11 %, dabei sind 2 Patienten (5 %) innerhalb der ersten 30 postoperativen Tage, 1963 und 1966, verstorben, und 2 Patienten (5 %) nach 2 und 3 Jahren nach der Operation, 1984 und 1985. Im Vergleich dazu steht die Gesamtlealität von 5 %.

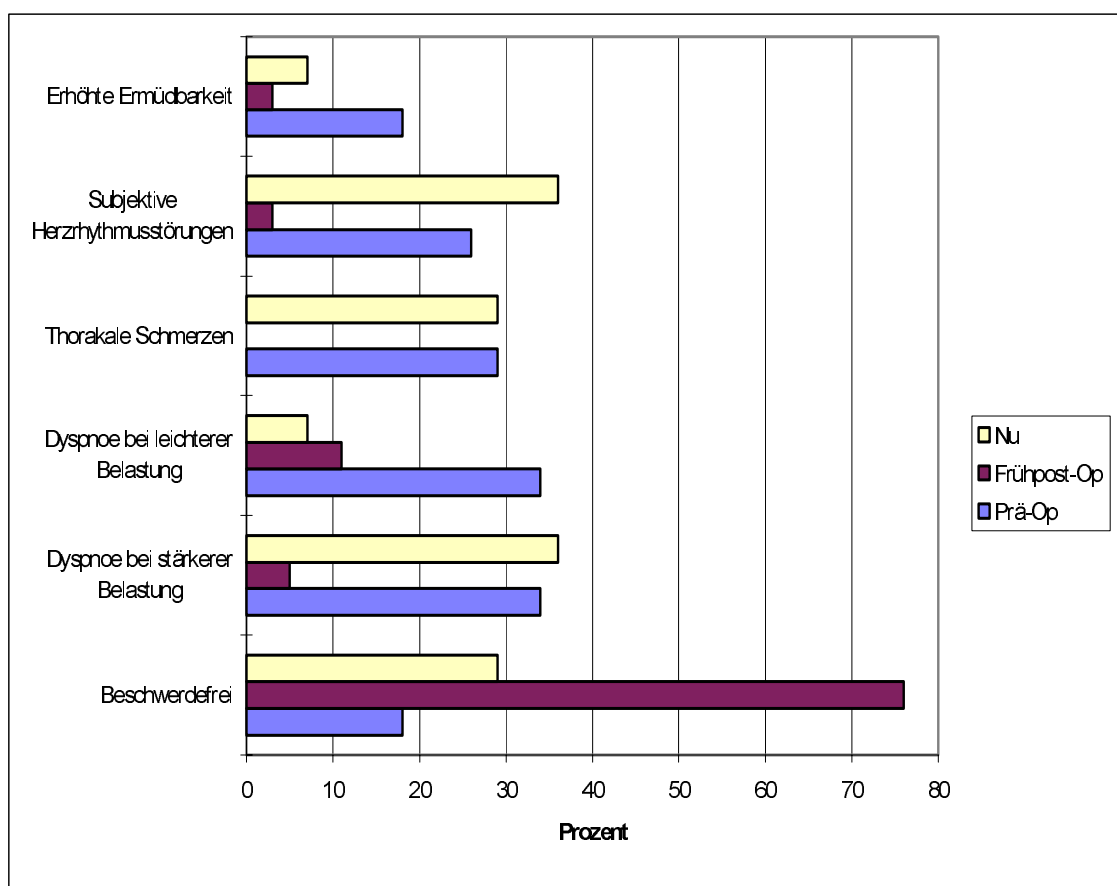
#### **11.7.1. Beschwerden bei PAPVC und pulmonaler Hypertonie**

Präoperativ beschwerdefrei waren 7 der 38 Patienten (18 %), frühpostoperativ waren 29 Patienten (76 %) beschwerdefrei. An einer Dyspnoe unter stärkerer Belastung litten präoperativ 13 Patienten (34 %), frühpostoperativ 2 Patienten (5 %). Dyspnoe bei leichter Belastung gaben präoperativ 13 Patienten (34 %) an, frühpostoperativ 4 Patienten

(11 %). 11 Patienten (29 %) gaben rezidivierende thorakale Schmerzen präoperativ an, frühpostoperativ keiner. Präoperativ bemerkten 10 Patienten (26 %) subjektiv Herzrhythmusstörungen, frühpostoperativ nur ein Patient (3 %). 7 Patienten (18 %) klagten über eine erhöhte Ermüdbarkeit präoperativ, dahingegen nur ein Patient (3 %) frühpostoperativ.

14 Patienten mit **PAPVC** und einer pulmonalen Hypertonie wurden nachuntersucht. Von diesen gaben 4 Patienten (29 %) keinerlei Beschwerden an, 5 Patienten (36 %) litten unter Dyspnoe bei stärkerer Belastung, 1 Patient (7 %) bei leichter Belastung. Desweiteren litten 4 Patienten (29 %) unter thorakalen Schmerzen, 5 Patienten (36 %) gaben subjektiv bemerkte Herzrhythmusstörungen an, und ein Patient (7 %) klagte über eine leicht erhöhte Ermüdbarkeit.

**Abbildung 11.7.1.** gibt das Verhältnis der Beschwerden im Vergleich zu verschiedenen Untersuchungszeitpunkten wieder. Aus der Abbildung geht hervor, daß unmittelbar postoperativ die wenigsten Patienten Beschwerden hatten und bei der Nachuntersuchung wieder mehr Patienten Beschwerden hatten. Desweiteren zeigte sich eine Dyspnoe bei stärkerer Belastung im Verhältnis präoperativ genauso häufig wie bei der Nachuntersuchung.



**ABB. 11.7.1. VERHÄLTNIS DER BESCHWERDEN PRÄOPERATIV, FRÜHPSTOPERATIV UND BEI DER NACHUNTERSUCHUNG BEI PATIENTEN MIT PULMONALER HYPERTONIE UND PAPVC**

### **11.7.2. Echokardiographie bei Patienten mit PAPVC und pulmonaler Hypertonie**

Präoperativ war der Echokardiographie-Befund bei einem Patienten (3 %) unauffällig, frühpostoperativ bei 5 Patienten (13 %) und bei der Nachuntersuchung bei 4 Patienten (36 %). Bei 18 Patienten (47 %) zeigte sich präoperativ eine Dilatation des rechten Ventrikels, bei 13 Patienten (34 %) frühpostoperativ und bei 8 Patienten (57 %) bei der Nachuntersuchung. Eine Dilatation des rechten Atriums war bei 11 Patienten (29 %) präoperativ zu finden, bei 8 Patienten (21 %) frühpostoperativ und bei 3 Patienten (21 %) in der Nachuntersuchung. Eine präoperative Dilatation der A. pulmonalis war bei 4 Patienten (11 %) vorhanden, frühpostoperativ und bei der Nachuntersuchung bei keinem Patienten. Weitere pathologische Auffälligkeiten in der präoperativ durchgeführten Echokardiographie war eine Linksherzvergrößerung bei 4 Patienten (11 %), frühpostoperativ bei 1 Patienten (3 %) und bei der Nachuntersuchung ebenfalls bei nur einem Patienten (7 %). Eine Mitralinsuffizienz war präoperativ bei 2 Patienten (5 %) zu finden, frühpostoperativ bei keinem Patienten und bei der Nachuntersuchung bei 3 Patienten (21 %). Eine Trikuspidalinsuffizienz wurde präoperativ bei 4 Patienten (11 %), frühpostoperativ bei 2 Patienten (5 %) und bei der Nachuntersuchung bei 4 Patienten (36 %) echokardiographisch nachgewiesen.

### **11.7.3. Körperlicher Untersuchungsbefund bei der PAPVC mit pulmonaler Hypertonie**

Der körperliche Untersuchungsbefund war bei 20 Patienten (53 %) frühpostoperativ unauffällig und bei der Nachuntersuchung bei 6 Patienten (43 %). Bei allen 38 Patienten (100 %) mit pulmonaler Hypertonie war präoperativ ein Systolikum mit p.m. im 2.-3. ICR links parasternal zu finden, frühpostoperativ bei nur 6 Patienten (16 %), und bei

den nachuntersuchten Patienten hatten 8 Patienten (57 %) ein systolisches Herzgeräusch an typischer Stelle. Andere pathologische Auffälligkeiten waren präoperativ bei 5 Patienten (13 %) zu finden, frühpostoperativ bei 13 Patienten (34 %) und bei der Nachuntersuchung bei keinem Patienten. Zu den pathologischen Auffälligkeiten präoperativ zählen bei 2 Patienten (6 %) cyanotische Hautverfärbungen, ein Patient (3 %) litt unter Unterschenkelödemen, ein Patient (3 %) litt zugleich unter Unterschenkelödemen, Nykturie und einer Hepatosplenomegalie, und bei einem Patient (3 %) war ein Diastolikum über der Trikuspidalklappe zu hören. Frühpostoperativ war bei 2 Patienten (6 %) ebenfalls eine cyanotische Hautverfärbung zu finden, ein Patient (3 %) hatte ein Diastolikum über Erb, ein Patient (3 %) wies ein Perikardreiben auf, einer (3 %) ein pleurales Reiben, und ein Patient (3 %) litt unter Unterschenkelödemen.

#### **11.7.4. Röntgen-Thorax bei Patienten mit PAPVC und pulmonaler Hypertonie**

Die Röntgen-Thorax-Befunde bei Patienten mit PAPVC und pulmonaler Hypertonie unterschieden sich prä- und frühpostoperativ und bei der Nachuntersuchung nicht von denen ohne pulmonale Hypertonie.

#### **11.7.5. Medikation bei Patienten mit PAPVC und pulmonaler Hypertonie**

Präoperativ benötigten 21 Patienten (55 %) keinerlei Medikamente, frühpostoperativ 14 Patienten (37 %), und bei der Nachuntersuchung zeigte sich, daß 7 Patienten (50 %) ohne Medikamente auskamen. Dagegen war bei 13 Patienten (34 %) präoperativ ein Antiarrhythmikum verordnet worden, frühpostoperativ bei 16 Patienten (42 %) und bei der Nachuntersuchung bei 4 Patienten (29 %). Andere Herzmedikamente kamen präoperativ bei 13 Patienten (34 %) zum Einsatz, frühpostoperativ bei 14 Patienten (34 %) und 4 (29 %) bei den nachuntersuchten Patienten.

### **11.7.6. Perioperative Komplikationen bei Patienten mit PAPVC und pulmonaler Hypertonie**

18 Patienten (47 %) hatten einen komplikationslosen perioperativen Verlauf. 2 Patienten (5 %) mußten wegen einer Nachblutung rethorakotomiert werden. Ein Patient (3 %) hatte eine rechtsseitige Oberlappenpneumonie, 2 Patienten (5 %) eine Pneumonie an einem anderen Ort, ein Patient (3 %) einen Pneumothorax. 2 Patienten (5 %) litten an einer iatrogenen rechtsseitigen Phrenikusparese, und 2 Patienten (5 %) hatten frühpostoperativ vorübergehende neurologische Ausfälle. 6 Patienten (16 %) wiesen kardiologische Komplikationen auf, davon 3 Patienten (8 %) eine Perikarditis. 2 Patienten (5 %) hatten eine Pleuritis, ein Patient (3 %) ein Lungenoedem. Ein Patient (3 %) hatte eine Beinarterienembolie und einen apoplektischen Insult mit nachfolgender Hemiparese, und 2 Patienten (5 %) sind im frühpostoperativen Verlauf verstorben, einer davon an einer Thrombose der Mittellappenvene und der V. cava ( 1963 ) und einer im Rahmen eines Pleuraergusses (1966 ).

### **11.7.7. Blutgasanalyse bei Patienten mit PAPVC und pulmonaler Hypertonie**

Bei den 14 nachuntersuchten Patienten, bei denen präoperativ eine pulmonale Hypertonie diagnostiziert wurde, war die BGA bei 9 Patienten (81 %) unauffällig und zeigte bei 2 Patienten (19 %) einen erniedrigten Sauerstoffpartialdruck, pO<sub>2</sub> kleiner als 70 mmHg, im arteriell entnommenen Blut. Bei 3 Patienten ist keine Blutgasanalyse durchgeführt worden.

### **11.7.8. Lungenfunktion bei Patienten mit PAPVC und pulmonaler Hypertonie**

Die Lungenfunktionsprüfung war bei 5 (36 %) der 14 nachuntersuchten Patienten unauffällig. Eine herabgesetzte Vitalkapazität von 60-80 % des Sollwertes war bei 2 Pati-

enten (14 %) nachweisbar. Restriktive Lungenveränderungen, als Zeichen einer Parenchymschädigung, waren bei 3 Patienten (21 %) zu finden, obstruktive Lungenveränderungen als Zeichen für eine innerhalb der Atemwege liegende Schädigung, waren bei 3 Patienten (21 %) nachweisbar, desweiteren fand sich bei einem Patient (7 %) ein herabgesetztes FEV<sub>1</sub>, 55-70 % des Sollwertes, welches auch als Zeichen einer Schädigung innerhalb der Atemwege zu sehen ist.

#### **11.7.9. Lungenzintigraphie bei Patienten mit PAPVC und pulmonaler Hypertonie**

Die Lungenzintigraphie war bei 5 Patienten (36 %) in der Nachuntersuchung unauffällig, ein Patient (7 %) wies eine perihiläre Minderanreicherung rechts auf, ein Patient (7 %) links, 4 Patienten (29 %) hatten eine inhomogene Aktivitätsverteilung in der rechten Lunge und 2 Patienten (14 %) in der linken Lunge. Ein Patient (7 %) wies eine segmentale Minderperfusion der rechten Lunge auf.

#### **11.8. Isolierte PAPVC**

Bei 31 Patienten aus dem Gesamtpatientengut lag eine isolierte PAPVC vor, das Operationsalter lag zwischen dem 3. und 60. Lebensjahr. Ein Patient ist im frühpostoperativen Verlauf verstorben ( 1966 ) dies entspricht einer Letalität von 3 %, im Vergleich dazu die Gesamtlealität von 5 %.

Bei 68% der Patienten wurde erst ein ASD geschaffen und dann erst mittels Tunnelung oder Inversion der Lungenvene die **PAPVC** korrigiert.

##### **11.8.1. Beschwerden bei Patienten mit isolierter PAPVC**

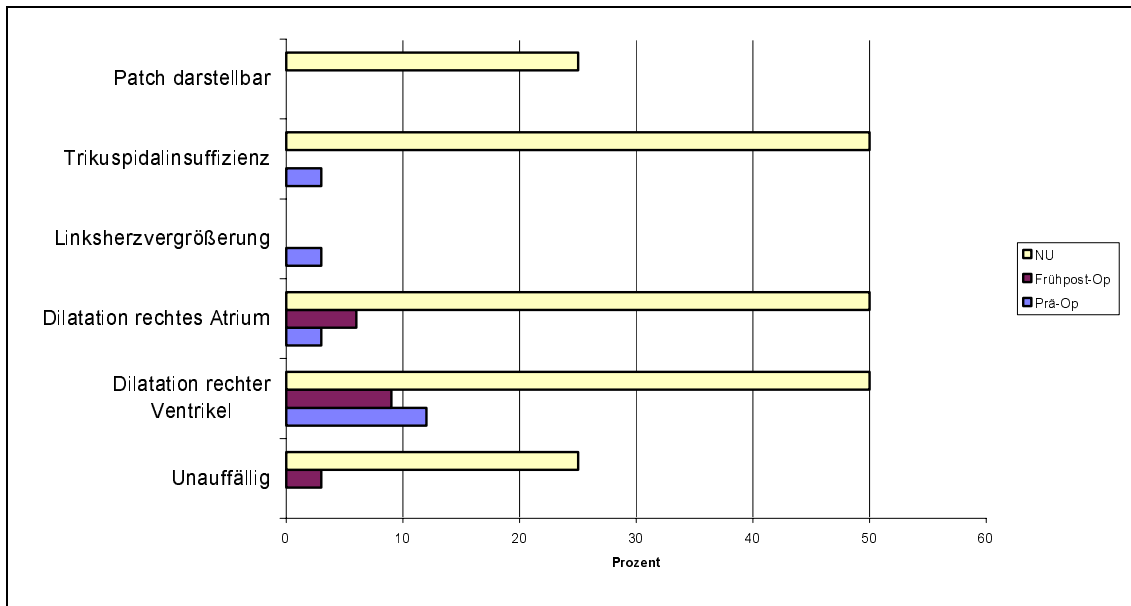
Von den 31 Patienten, bei denen eine isolierte **PAPVC** vorlag, wurden 4 Patienten nachuntersucht. Präoperativ waren 10 Patienten (32 %) beschwerdefrei, frühpostoperativ waren 25 Patienten (81 %) beschwerdefrei, und bei der Nachuntersuchung war kein



Patient vollkommen beschwerdefrei. Eine Dyspnoe bei stärkerer Belastung lag präoperativ bei 8 Patienten (26 %) vor, frühpostoperativ bei 4 Patienten (13 %) und bei der Nachuntersuchung bei 1 Patient (25 %). Dyspnoe bei leichter Belastung war präoperativ bei 6 Patienten (19 %) zu finden, frühpostoperativ bei 2 Patienten (6 %) und bei der Nachuntersuchung bei 2 Patienten (50 %). Weitere Beschwerden waren präoperativ thorakale Schmerzen bei 11 Patienten (35 %), frühpostoperativ bei keinem Patienten, und bei der Nachuntersuchung bei 4 Patienten (100 %). 6 Patienten (19 %) hatten präoperativ Herzrhythmusstörungen bemerkt, frühpostoperativ 1 Patient (3 %) und bei der Nachuntersuchung 2 Patienten (50 %). Unter einer erhöhten Ermüdbarkeit litten präoperativ 10 Patienten (32 %), frühpostoperativ und bei der Nachuntersuchung keiner.

#### **11.8.2. Echokardiographie-Befunde bei der isolierten PAPVC**

Unauffällige echokardiographische Befunde waren bei keinem Patienten präoperativ zu finden, frühpostoperativ bei einem Patienten (3 %) und bei der Nachuntersuchung ebenfalls bei einem Patienten (25 %). Präoperativ hatten 4 Patienten (12 %) eine Dilatation des rechten Ventrikels, frühpostoperativ 3 Patienten (9 %) und bei der Nachuntersuchung 2 Patienten (50 %). Eine Dilatation des rechten Atriums wies präoperativ ein Patient (3 %) auf, frühpostoperativ 2 Patienten (6 %) und bei der Nachuntersuchung 2 Patienten (50 %). Der gleiche Patient, der auch eine Dilatation des rechten Atriums aufwies, hatte zusätzlich eine Linksherzvergrößerung und eine Trikuspidalinsuffizienz. Frühpostoperativ waren keine weiteren Echokardiographie-Befunde vorhanden. Bei der Nachuntersuchung hatten noch 2 Patienten (50%) eine Trikuspidalinsuffizienz (**Abb. 11.8.2**).



**ABB. 11.8.2. VERHÄLTNIS DER ECHOKARDIOGRAPHISCHEN BEFUNDE BEI DER ISOLIERTEN PAPVC ZU VERSCHIEDENEN UNTERSUCHUNGSZEITPUNKTEN IN ABHÄNGIGKEIT ZUR OPERATION**

### 11.8.3. Präoperative Herzkatheter-Befunde bei Patienten mit isolierter PAPVC

Bei den präoperativen Herzkatheter-Befunden hatten 4 Patienten (13 %) eine pulmonale Hypertonie (RR > 50/30 mmHg), 10 Patienten (32 %) einen erhöhten rechtsseitigen Ventrikeldruck (RR > 22/5 mmHg), 8 Patienten (26 %) hatten einen erhöhten Druck in der A. pulmonalis (RR zwischen 22/10 mmHg und 50/30 mmHg), und 2 Patienten (6 %) hatten einen erhöhten linksseitigen Vorhofdruck.

### 11.8.4. Körperlicher Untersuchungsbefund bei Patienten mit isolierter PAPVC

Präoperativ wiesen alle Patienten einen pathologischen Untersuchungsbefund auf. Frühpostoperativ hatten 15 Patienten (48 %) und von den nachuntersuchten ein Patient (25 %) einen unauffälligen Untersuchungsbefund. Ein Systolikum mit p.m. im 2.-3. ICR links parasternal war präoperativ bei 30 Patienten (97 %) zu finden, frühpostoperativ bei 9 Patienten (29 %) und bei der Nachuntersuchung bei 3 Patienten (75 %). Weitere

pathologische Auffälligkeiten waren präoperativ bei 7 Patienten (23 %) zu finden, frühpostoperativ bei 8 Patienten (26 %) und bei der Nachuntersuchung bei 1 Patienten (25 %). Präoperative Auffälligkeiten waren bei 2 Patienten (6 %) ein Systolikum über der Herzbasis, bei 2 Patienten (6 %) ein diastolisches Geräusch über der Trikuspidalklappe und bei einem Patienten (3 %) eine rezidivierende Cyanose. Frühpostoperative Auffälligkeiten waren bei 3 Patienten (10 %) eine Pleuritis, bei einem Patienten (3 %) eine Perikarditis, bei einem Patienten (3 %) ein Hämatothorax, bei einem Patienten (3 %) eine Phlebitis, ein Patient (3 %) mußte aufgrund eines Patchausrißes reoperiert werden, und ein Patient (3 %) ist an einem infiziertem Pleuraerguss verstorben (Abb. 11.8.4).

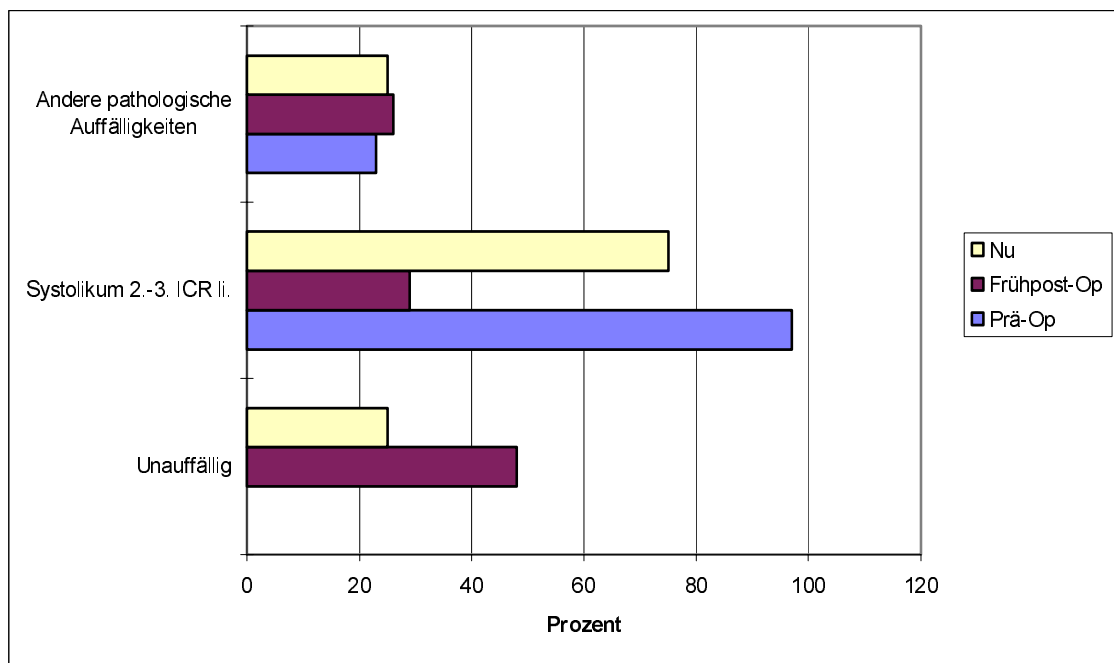


ABB. 11.8.4. KÖRPERLICHE UNTERSUCHUNGSBEFUNDE BEI DER ISOLIERTEN PAPVC IM VERGLEICH

### **11.8.5. Röntgen-Thorax-Befunde bei Patienten mit einer isolierten PAPVC**

Auch bei der isolierten **PAPVC** unterscheiden sich die Röntgen-Befunde präoperativ, frühpostoperativ und bei der Nachuntersuchung nicht von den Röntgen-Befunden der **PAPVC** mit ASD.

### **11.8.6. Perioperative Komplikationen bei der isolierten PAPVC**

19 Patienten (61 %) hatten einen komplikationslosen perioperativen Verlauf. 4 Patienten (13 %) mußten aufgrund einer Nachblutung rethorakotomiert werden. Ein Patient (3 %) hatte eine Pneumonie im rechten Oberlappen, ein Patient (3 %) einen Pneumothorax, ein Patient (3 %) eine rechtsseitige Oberlappenstauung und ein Patient (3 %) hatte eine rechtsseitige Phrenikusparese. 3 Patienten (10 %) hatten rhythmogene Komplikationen, davon wies ein Patient eine Vorhofarrhythmie und 2 einen Knotenrhythmus auf. 7 Patienten (23 %) hatten andere Komplikationen, wie aus den körperlichen Untersuchungsbefunden **Kapitel 11.8.4.**, Seite 54/55, ersichtlich ist.

### **11.8.7. Blutgasanalyse bei Patienten mit isolierter PAPVC**

Die Blutgasanalyse zeigte sich bei 3 Patienten (75 %) unauffällig, und ein Patient (25 %) hatte einen erniedrigten Sauerstoffpartialdruck (  $pO_2$  kleiner als 70 mmHg ).

### **11.8.8. Lungenfunktion bei Patienten mit isolierter PAPVC**

Ein Patient (25 %) hatte eine herabgesetzte Vitalkapazität ( 60-80 % des Sollwertes )  
2 Patienten (50 %) hatten restriktive Lungenveränderungen, 2 Patienten (50 %) hatten obstruktive Lungenveränderungen, und ein Patient (25 %) hatte ein herabgesetztes Forciertes Expiratorisches Volumen ( 70-85 % des Sollwertes ).

### **11.8.9. Lungenzintigraphie bei Patienten mit isolierter PAPVC**

Die Lungenzintigraphie bei den Nachuntersuchungen war bei 2 Patienten (50 %) unauffällig, eine Patientin wies eine inhomogene Aktivitätsverteilung rechts und links auf sowie eine segmentale Minderperfusion in der rechten Lunge, diese Patientin hatte intraoperativ einen ASD II mit einer fehlmündenden Lungenvene.

### **11.8.10. Medikation bei Patienten mit isolierter PAPVC**

Präoperativ benötigten 19 Patienten (61 %) keine Medikamente, frühpostoperativ 16 Patienten (52 %). Ein Antiarrhythmikum wurde präoperativ bei 3 Patienten (10 %) benötigt, frühpostoperativ bei 12 Patienten (39 %). 3 Patienten (10 %) brauchten präoperativ andere Herzmedikamente, frühpostoperativ 7 Patienten (23 %).

## **11.9. Patienten mit PAPVC und Trikuspidalinsuffizienz**

Präoperativ war bei 9 Patienten von 262 Patienten eine Trikuspidalinsuffizienz echokardiographisch diagnostiziert worden, im weiteren Verlauf bestand nur bei einem Patienten frühpostoperativ eine Trikuspidalinsuffizienz, bei 3 Patienten ist frühpostoperativ eine Trikuspidalinsuffizienz neu aufgetreten. Bei der Nachuntersuchung wurde bei 16 Patienten eine Trikuspidalinsuffizienz diagnostiziert, wobei diese bei 14 Patienten im späten postoperativen Verlauf neu aufgetreten ist.

### **11.9.1. Beschwerden bei Patienten mit PAPVC und einer Trikuspidalinsuffizienz**

Von den 9 Patienten, die präoperativ eine TI aufwiesen, hatten 4 Patienten (44 %) präoperativ keine Beschwerden, frühpostoperativ 6 Patienten (67 %). Von 16 Patienten, die bei der Nachuntersuchung eine TI aufwiesen, hatten präoperativ 3 Patienten (19 %)

keine Beschwerden, frühpostoperativ 14 Patienten (88 %) und bei der Nachuntersuchung 5 Patienten (31 %).

Bei Patienten mit TI kam es also nur zu einem geringen Beschwerderückgang.

5 Patienten (20 %) gaben präoperativ eine Dyspnoe bei leichterer Belastung an, frühpostoperativ 2 Patienten (8 %) und bei der Nachuntersuchung 2 Patienten (13 %). Die Häufigkeit der Dyspnoe bei leichterer Belastung ist gegenüber der Gesamtpatientenzahl erhöht, wie ein Vergleich mit Kapitel 11.6.1. zeigt.

### **11.9.2. Echokardiographie-Befunde bei Patienten mit PAPVC und TI**

Bei den Patienten, die präoperativ eine TI hatten, wiesen 6 Patienten (67 %) einen dilatierten rechten Ventrikel auf, frühpostoperativ 3 Patienten (33 %). Ein vergrößertes rechtes Atrium war präoperativ bei 5 Patienten (56 %) zu finden und frühpostoperativ bei 2 Patienten (22 %). Eine Dilatation der A. pulmonalis war präoperativ bei 1 Patient (11 %) nachweisbar, frühpostoperativ bei keinem Patienten. 3 Patienten (33 %) hatten präoperativ eine Linksherzvergrößerung, frühpostoperativ einer (11 %). Eine Mitralinsuffizienz hatte präoperativ ein Patient (11 %), frühpostoperativ keiner.

Von den Patienten, die in der Nachuntersuchung eine TI aufwiesen, hatten präoperativ 5 Patienten (31 %) einen dilatierten rechten Ventrikel, frühpostoperativ 1 Patient (6 %) und bei der Nachuntersuchung 9 Patienten (56 %). Präoperativ hatten 2 Patienten (13 %) ein vergrößertes rechtes Atrium, frühpostoperativ 1 Patient (6 %) und in der Nachuntersuchung 8 Patienten (50 %). Kein Patient wies eine Dilatation der A. pulmonalis auf. Ein Patient (6 %) hatte präoperativ eine Linksherzvergrößerung, frühpostoperativ keiner und bei der Nachuntersuchung ein Patient (6 %). Eine Mitralinsuffizienz hatte nur ein Patient (6 %) bei der Nachuntersuchung.

### **11.9.3. Herzkatheter-Ergebnisse bei Patienten mit PAPVC und TI**

Eine pulmonale Hypertonie war bei Patienten mit präoperativer TI in 56 % der Fälle vorhanden, bei den nachuntersuchten Patienten mit TI in 25 % der Fälle. Einen präoperativ erhöhten rechtsseitigen Ventrikeldruck fand man bei 3 Patienten (33 %) mit präoperativer TI und bei 3 nachuntersuchten Patienten (19 %) mit TI. Desweiteren war präoperativ bei 3 Patienten (33 %) mit präoperativer TI ein erhöhter Druck in der A. pulmonalis nachweisbar, bei den nachuntersuchten Patienten mit TI waren es 2 Patienten (13 %).

### **11.9.4. Körperlicher Untersuchungsbefund bei Patienten mit PAPVC und TI**

Der körperliche Untersuchungsbefund zeigte sich frühpostoperativ unauffällig bei 5 Patienten (57 %) mit präoperativer TI. Alle Patienten hatten präoperativ ein Systolikum mit p.m. im 2.-3. ICR links parasternal, frühpostoperativ 2 Patienten (22 %). Weitere pathologische Auffälligkeiten waren präoperativ bei 2 Patienten (12 %) zu finden, frühpostoperativ bei 4 Patienten (44 %).

Bei den nachuntersuchten Patienten mit TI waren 10 Patienten (63 %) frühpostoperativ unauffällig, und bei der Nachuntersuchung 5 Patienten (31 %). 3 Patienten (19 %) hatten frühpostoperativ ein Systolikum mit p.m. im 2.-3. ICR links parasternal und bei der Nachuntersuchung 10 Patienten (63 %). Präoperativ hatten 3 Patienten (19 %) weitere pathologische Auffälligkeiten, frühpostoperativ 2 Patienten (13 %) und bei der Nachuntersuchung 1 Patient (6 %).

### **11.9.5. Perioperative Komplikationen bei Patienten mit PAPVC und TI**

Komplikationen bei der präoperativen TI waren bei einem Patienten (11 %) eine Phrenikusparese und bei 2 Patienten (22 %) eine Perikarditis. Von den nachuntersuchten Patienten mit TI hatten perioperativ 2 Patienten (13 %) einen Pneumothorax und 3 Patienten (19 %) Herzrhythmusstörungen.

### **11.9.6. Medikation der Patienten mit PAPVC und Trikuspidalinsuffizienz**

5 Patienten (57 %) mit präoperativer TI benötigten präoperativ keine Medikamente, frühpostoperativ 3 Patienten (33 %). Ein Antiarrhythmikum kam präoperativ bei 3 Patienten (33 %) zum Einsatz, frühpostoperativ bei 5 Patienten (57 %). 2 Patienten (22 %) brauchten präoperativ ein anderes Herzmedikament, frühpostoperativ 4 Patienten (44 %).

Bei den nachuntersuchten Patienten mit TI brauchten 9 Patienten (56 %) präoperativ keine Medikamente, frühpostoperativ 7 Patienten (44 %) und bei den nachuntersuchten 9 Patienten (56 %). Ein Antiarrhythmikum benötigten präoperativ 4 Patienten (25 %), frühpostoperativ 7 Patienten (44 %) und bei den nachuntersuchten Patienten 4 (25 %). Andere Herzmedikamente kamen präoperativ bei 3 Patienten (19 %) zum Einsatz, frühpostoperativ bei 4 Patienten (25 %) und bei den nachuntersuchten 4 Patienten (25 %).

### **11.9.7. Röntgen-Thorax-Befunde bei Patienten mit PAPVC und Trikuspidalinsuffizienz**

Die Röntgenbefunde bei Patienten mit TI unterschieden sich nicht von den Befunden der Patienten ohne TI.

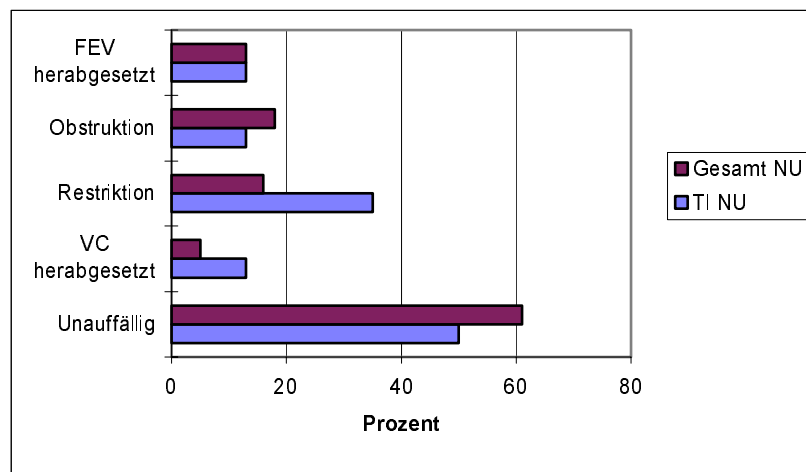


### 11.9.8. Blutgasanalyse und Lungenfunktion bei Patienten mit PAPVC und Tri- kuspidalinsuffizienz

Eine unauffällige BGA war bei 12 nachuntersuchten Patienten (75 %) mit TI zu finden, 4 Patienten (25 %) hatten einen erniedrigten Sauerstoffpartialdruck von 70-80 mmHg.

Eine normale ventilatorische Lungenfunktion war bei 8 Patienten (50 %) zu finden, eine verminderte Vitalkapazität von 60-80 % des Sollwertes hatten 2 Patienten (13 %), 4 Patienten (25 %) hatten restriktive Lungenveränderungen, 2 Patienten (13 %) hatten obstruktive Lungenveränderungen, und 2 Patienten (13 %) hatten eine erniedrigte FEV von 70-85 % des Sollwertes.

**Abbildung 11.9.8.** zeigt die Ergebnisse der Lungenfunktionsprüfung bei Patienten mit TI im Verhältnis zur Gesamtpatientenzahl.



**ABB. 11.9.8. LUNGENFUNKTIONSBEFUNDE BEI PATIENTEN MIT PAPVC UND TI IM VERHÄLTNIS  
ZUR GESAMTPATIENTENZAHL**

Diese Abbildung verdeutlicht ein gehäuftes Vorkommen von restriktiven Lungenveränderungen und herabgesetzter Vitalkapazität bei Patienten mit TI. Ansonsten gab es bei

Patienten mit TI weniger unauffällige Lungenfunktionsbefunde als bei der Gesamtpatientenzahl.

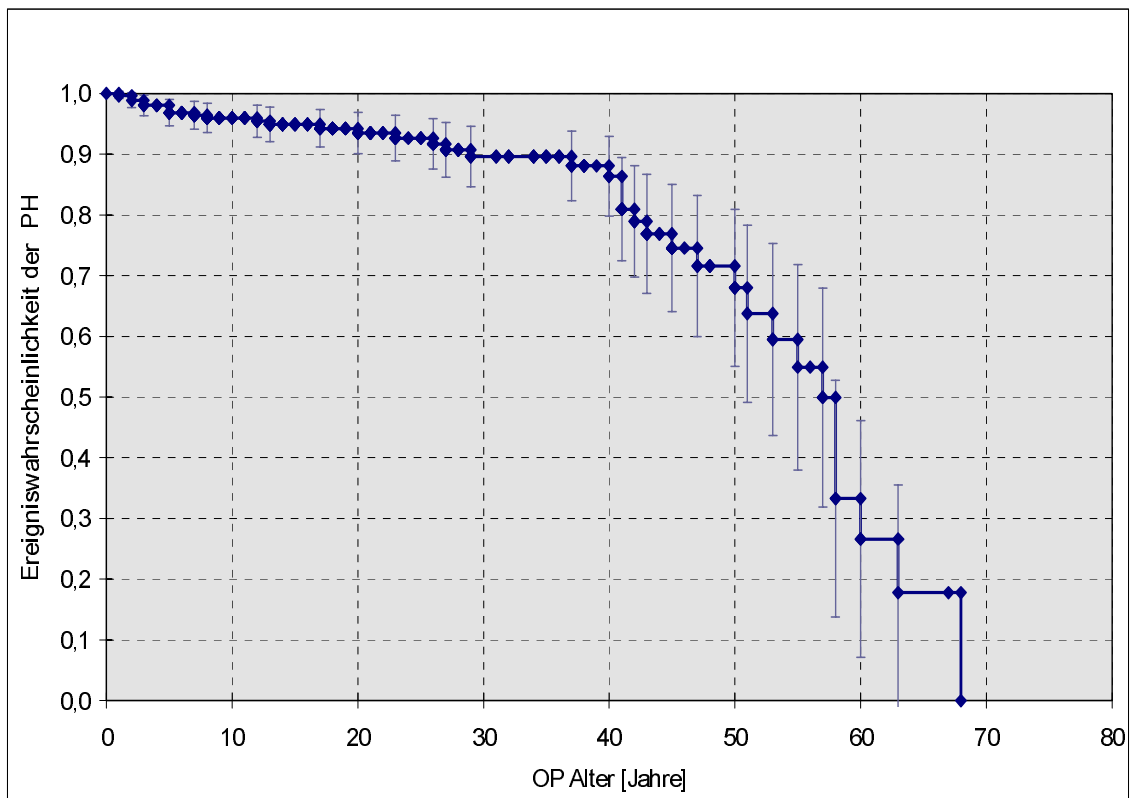
#### **11.9.9. Lungenzintigraphie-Ergebnisse bei Patienten mit PAPVC und TI**

Die Lungenzintigraphie war bei 4 Patienten (25 %) mit TI unauffällig, bei einem Patienten (6 %) lag eine rechtsseitige perihiläre Minderanreicherung vor, bei einem Patienten (6 %) eine linksseitige. 6 Patienten (38 %) hatten eine inhomogene Aktivitätsverteilung in der rechten Lunge und 4 Patienten (26 %) in der linken Lunge. Eine segmentale Minderperfusion im Bereich der rechten Lunge lag bei 2 Patienten (13 %) vor.

#### **11.10. Ereigniswahrscheinlichkeit für pulmonale Hypertonie und Trikuspidalinsuffizienz**

Nach einer Aufstellung der präoperativen Symptome wurde die Methode der Survival curve verwendet, um darzustellen mit welcher Wahrscheinlichkeit eine pulmonale Hypertonie oder eine Trikuspidalinsuffizienz präoperativ bei den Patienten mit **PAPVC** auftritt.

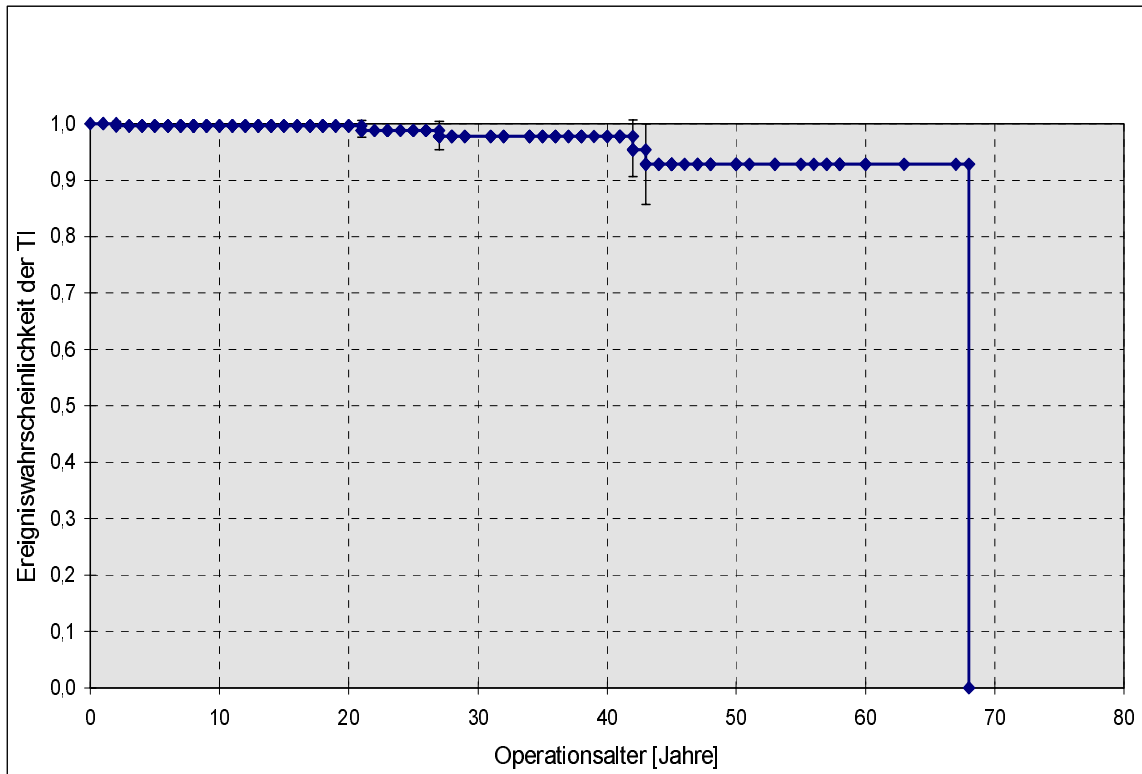
Zunächst wurde ein Diagramm über die Ereigniswahrscheinlichkeit einer pulmonalen Hypertonie bei Patienten mit **PAPVC** erstellt.



**ABB. 11.10.1. EREIGNISWAHRSCHEINLICHKEIT FÜR PATIENTEN MIT PAPVC BIS ZUM ZEITPUNKT DER OPERATION AN EINER PULMONALEN HYPERTONIE ZU ERKRANKEN**

Diese Abbildung zeigt, daß Patienten mit **PAPVC** ab dem 40. Lebensjahr, ohne Operation, mit einem deutlichen Erhöhung der Wahrscheinlichkeit des Auftretens einer pulmonalen Hypertonie zu rechnen haben. Von der Geburt bis zum 40. Lebensjahr ist eine leichte, kontinuierliche Erhöhung der Ereigniswahrscheinlichkeit einer pulmonalen Hypertonie von 10 % zu erwarten. Ab dem 40. Lebensjahr nimmt die Ereigniswahrscheinlichkeit bis zum 50 Lebensjahr um 10 % zu, ab dem 50. bis zum 60. Lebensjahr um 30 %.

Desweiteren wurde bei Patienten mit einer **PAPVC**, ebenfalls anhand präoperativer Daten, ein Diagramm über die Ereigniswahrscheinlichkeit einer Trikuspidalinsuffizienz erstellt.



**ABB 11.10.2. EREIGNISWAHRSCHEINLICHKEIT FÜR PATIENTEN MIT PAPVC BIS ZUM ZEITPUNKT DER OPERATION AN EINER TRIKUSPIDALINSUFFIZIENZ ZU ERKRANKEN**

Aus diesem Diagramm geht hervor, daß Patienten mit **PAPVC** von der Geburt bis zum Ende des 60. Lebensjahres in nicht einmal 10 % der Fälle mit dem Auftreten einer Trikuspidalinsuffizienz zu rechnen haben.

## 12. Diskussion

In der vorliegenden Diskussion werden Befunde der Beschwerden, der körperlichen Untersuchung, der Echokardiographie, der Herzkatheter, der Röntgen-Thorax-Bilder, der Lungenfunktion und der Lungenperfusionsszintigraphie von Patienten, die an einer partiellen Lungenvenenfehlöffnung an der chirurgischen Klinik der Heinrich-Heine-Universität in Düsseldorf operiert wurden, miteinander verglichen und mit den Befunden, die andere Autoren erhoben haben, diskutiert. Die Befunde unserer Patientenkohorte wurden in einer retrospektiven Studie und einer aktuellen Nachuntersuchung erhoben. Desweiteren werden die Medikation, die Komplikationen, die Letalität, die Reoperationen, die Operationsbedingungen, die Operationsverfahren und die Operationsindikationen anhand der zur Verfügung stehenden Literatur erörtert.

### 12.1. Anatomische Varianten

Am häufigsten fanden sich 2 fehlöffnende Lungenvenen (58 %), wie auch im Lehrbuch von KIRKLIN [ 23 ] beschrieben. Der am häufigsten gefundene Fehlföffnungsort war die obere Hohlvene mit 71%, bei GUSTAFSON [ 17 ] 72 %, während DERRA 1959 [ 11 ] bei 63 % der Patienten mit **PAPVC** eine Einöffnung in den rechten Vorhof beschrieb und nur bei 37 % in die SVC. 92 % der Patienten hatten eine **PAPVC** kombiniert mit einem ASD. Während bei SCHMIDT [ 38 ] 45 % mit einem ASD kombiniert waren, entsprachen im übrigen die Angaben in der Literatur unseren Befunden. Ein geschlechtsspezifisches Vorkommen läßt sich wie bei GUSTAFSON und KYGER [ 24 ] auch aus unserem Patientengut nicht ableiten.

## **12.2. Diagnostik**

### **12.2.1. Beschwerden**

Die Beschwerdesymptomatik des Patientengutes entspricht dem von DERRA [ 11 ] und LOOGEN [ 26 ] angegebenen Beschwerdebild. Dabei gaben die meisten Patienten (39 %) eine Dyspnoe bei stärkerer Belastung an. Die Aussage von DERRA [ 11 ], daß eine zunehmende Dyspnoe als Folge einer chronischen Volumenbelastung des Herzens zu sehen ist, wird gestützt durch eine Aussage von KIRKLIN [ 23 ], daß Patienten mit **PAPVC** im 1. und 2. Lebensjahrzehnt präoperativ fast keine Symptome aufweisen. Bei den meisten Patienten aus unserer Kohorte, die eine Dyspnoe bereits bei leichter Belastung angaben, war gehäuft eine pulmonale Hypertonie zu finden.

Es fand sich frühpostoperativ ein deutlicher Rückgang der Beschwerdesymptomatik, im weiteren postoperativen Verlauf nahm die Anzahl der Patienten mit Beschwerden wieder leicht zu, bei der Nachuntersuchung hatten im Verhältnis weniger Patienten Beschwerden als präoperativ. Subjektiv bemerkte Herzrhythmusstörungen gaben bei der Nachuntersuchung mehr Patienten an (36 %) als präoperativ (26 %). HAMILTON et al. [ 18 ] beschrieben postoperative Arrhythmien bei 21 % der untersuchten Patienten. Möglicherweise ist dies mitbedingt durch die korrigierende Operation in der Nähe des Sinusknotens, sodaß Herzrhythmusstörungen iatrogen oder narbenbedingt sein könnten. Darüberhinaus achten die Patienten postoperativ aufgrund des Wissens einer stattgefundenen Operation am Herzen verstärkt auf kleinste Unregelmäßigkeiten.

Bei CHARTRAND [ 7 ] hatten alle Patienten postoperativ keine Beschwerden. Nach KIRKLIN [ 23 ] verbesserten sich Patienten, die nach dem 40. Lebensjahr operiert wurden, postoperativ um eine NYHA-Klasse. In unserer Patientenkohorte haben sich postoperativ 63 % der Patienten unserer Kohorte, die nach dem 40. Lebensjahr operiert

wurden, um eine NYHA-Klasse verbessert, 22 % der Patienten verbesserten sich um 2 NYHA-Klassen, 12 % der Patienten verblieben in der gleichen NYHA-Klasse, 4 % der Patienten verschlechterten sich um eine NYHA-Klasse. Die Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, hatten in ca. 20 % der Fälle postoperativ weniger Beschwerden als die Gesamtzahl der Patienten. Bei einer Studie von GUSTAFSON [ 17 ] waren bei einer Nachuntersuchung 95 % der Patienten ohne Beschwerden, bei der vorliegenden Nachuntersuchung nur ca. 45 %.

Von den Patienten mit pulmonaler Hypertonie waren präoperativ 18 % beschwerdefrei. Frühpostoperativ kam es zu einer deutlichen Zunahme der Anzahl der beschwerdefreien Patienten. Im weiteren postoperativen Verlauf nahm die Anzahl der Patienten, die keine Beschwerden hatten wieder deutlich ab, es näherte sich sogar wieder der präoperativen Anzahl. Der Verlauf spricht für eine irreversible Schädigung präoperativ durch die pulmonale Hypertonie. Ähnliche Ergebnisse wurden auch von KYGER [ 24 ] beschrieben.

Patienten mit einer isolierten **PAPVC** wiesen im Vergleich zur Gesamtpatientenzahl keine wesentlichen Unterschiede in der Beschwerdesymptomatik auf. Auffällig war, daß die 4 Patienten mit einer isolierten **PAPVC**, die nachuntersucht wurden, alle subjektive Beschwerden angaben, vor allem thorakale Schmerzen, Herrhythmusstörungen und Dyspnoe bei leichterer Belastung. Im Gegensatz dazu hatte SAALOUKE [ 37 ] 5 Patienten mit isolierter **PAPVC** untersucht, diese hatten präoperativ ein ähnliches Beschwerdebild wie unsere Patienten, gaben aber alle bei der Nachuntersuchung keinerlei Beschwerden an.

Das Beschwerdebild bei Patienten mit **PAPVC** und Trikuspidalinsuffizienz ist im prä- und frühpostoperativen Verlauf schwer widerzugeben, da bei Patienten, die vor 1981

operiert wurden nur sehr selten eine Echokardiographie-Untersuchung durchgeführt wurde. Auch nach 1981 wurde eine Echokardiographie unregelmäßig durchgeführt. Beim Vergleich mit der Gesamtpatientenzahl wird deutlich, daß Patienten mit TI häufiger Beschwerden aufwiesen als ohne TI, sowohl präoperativ, frühpostoperativ als auch bei der Nachuntersuchung. Vor allem gaben Patienten mit TI häufiger als Patienten ohne TI eine Dyspnoe bei leichterer Belastung an. Das Beschwerdebild bei Patienten mit TI spricht für eine stärkere Beeinträchtigung der körperlichen Leistungsfähigkeit als bei Patienten ohne TI. Literaturangaben zu Patienten mit **PAPVC** und TI, die gesondert betrachtet wurden, existieren nicht.

### **12.2.2. Körperlicher Untersuchungsbefund**

Ein Systolikum im 2.-3. ICR links parasternal, war präoperativ bei fast allen Patienten (92 %) zu finden, frühpostoperativ bei einem Viertel der Patienten. Bei der Nachuntersuchung war bei der Hälfte der Patienten wieder dieses typische Herzgeräusch zu hören. Im Vergleich zu den Patienten, die bereits vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, ist kein gravierender Unterschied in den Untersuchungsergebnissen zu sehen. Dies entsprach den Ergebnissen von KIRKLIN [ 23 ].

Im Vergleich zu der Gesamtpatientenzahl war bei allen Patienten mit pulmonaler Hypertonie ein Systolikum mit p.m. im 2.-3. ICR links parasternal zu finden, und auch bei der Nachuntersuchung hatten wieder mehr Patienten ein systolisches Geräusch als unmittelbar postoperativ. Die nur geringen Unterschiede im Vergleich der beiden Patientengruppen zeigen, daß der Auskultationsbefund zur Abschätzung der Folgen einer pulmonalen Hypertonie nicht geeignet ist.

Bei Patienten mit isolierter **PAPVC** hatte präoperativ keiner einen unauffälligen körperlichen Untersuchungsbefund. Auffällig ist bei diesen Patienten das häufigere Vor-



kommen anderer pathologischer Auffälligkeiten, wie z.B. rezidivierende Cyanose, Diastolikum über der Trikuspidalklappe oder Systolikum über der Herzbasis. Diese ändern sich im präoperativen, früh- und spätpostoperativen Verlauf in der Häufigkeit kaum. Desweiteren fällt auf, daß bei der Nachuntersuchung mehr Patienten im Vergleich zur Gesamtpatientenzahl einen auffälligen Untersuchungsbefund aufwiesen, vor allem ein Systolikum mit p.m. im 2.-3. ICR links parasternal. Bei SAALOUKE [ 37 ] waren alle Patienten postoperativ klinisch unauffällig.

Desweiteren geht aus der Literatur hervor, daß bei den einen postoperativ unauffällige Untersuchungsbefunde vorlagen ( OKABE [ 31 ]), bei anderen (GUSTAFSON [ 17 ] postoperativ 64 % ohne Symptome, Chartrand [ 7 ] 55 % ohne Symptome, SAALOUKE [ 37 ] postoperativ alle unauffällig) wurden ähnliche Ergebnisse beschrieben wie sie bei uns vorlagen.

### **12.2.3. Echokardiographie-Befunde**

Eine Dilatation des rechten Ventrikels, als Ausdruck einer Volumenbelastung, war präoperativ bei der überwiegenden Anzahl der Patienten zu finden. Auch eine Dilatation des rechten Atriums war präoperativ sehr häufig. Die Nachuntersuchung zeigte eine starke Rückläufigkeit der Anzahl der Patienten mit dilatiertem rechten Ventrikel, während eine Dilatation des rechten Atriums fast bei der gleichen Anzahl der Patienten wie präoperativ zu finden war. Insuffizienzen der Mitral- und Trikuspidalklappe nahmen im postoperativen Verlauf leicht zu. Auch hier zeigen sich keine signifikanten Unterschiede zu Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden. Klappeninsuffizienzen traten bei dem Vergleich der beiden Altersgruppen unseres Patientengutes in gleicher Häufigkeit auf. TRUSLER [ 46 ] berichtete über ähnliche Ergebnisse, bei GUSTAFSON [ 17 ] hingegen waren nach mehreren Jahren postoperativ keine Dilatationen des Her-

zens mehr nachweisbar. Bei der Aufstellung der Wahrscheinlichkeit des Auftretens einer Trikuspidalinsuffizienz ohne Operation in Abhängigkeit vom Alter zeigte sich eine weniger als 10 % ige Ereigniswahrscheinlichkeit.

Einige Autoren geben an, daß die Echokardiographie präoperativ zur Diagnosestellung zusammen mit der Herzkatheterisierung nötig sei. Erst mit der technischen Verbesserung der Echokardiographiegeräte ist die Darstellung der fehlmündenden Lungenvene sicherer geworden. Dennoch werden viele Fehlmündungen übersehen, wie ein Vergleich der präoperativen Echokardiographiebefunde mit den intraoperativen Befunden zeigte, so daß in Zweifelsfällen auch heute zur Diagnosesicherung eine Herzkatheterisierung erforderlich ist.

Im Vergleich zur Gesamtpatientenzahl war bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie präoperativ seltener eine Dilatation des rechten Ventrikels zu finden. Dieser Befund überrascht. Bei der Nachuntersuchung hingegen war insgesamt häufiger eine Dilatation des rechten Ventrikels zu finden als präoperativ. Desweiteren war bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie im Vergleich zur Gesamtpatientenzahl vermehrt eine Trikuspidal- und eine Mitralinsuffizienz bei der Nachuntersuchung zu finden. Die Tatsache, daß bei der Nachuntersuchung relativ häufig eine Klappeninsuffizienz nachweisbar war, ist durch den hohen RV-Druck zu erklären, kann aber auch zum einen auf irreversible präoperative Schäden zurückgeführt werden, zum anderen auf intraoperativ iatrogene Schäden, seltener auf verbliebene Schäden oder Komplikationen [ 19 ].

Bei Patienten mit isolierter **PAPVC** war präoperativ bei keinem ein unauffälliger Echokardiographie-Befund zu erheben, bei der Nachuntersuchung bei 25 %. Zwei von vier nachuntersuchten Patienten hatten eine Trikuspidalinsuffizienz, und zwei Patienten immer noch eine Dilatation des rechten Ventrikels und des rechten Atriums. In der Lite-

ratur sind keine Echokardiographie-Befunde zur Diskussion angegeben. Lediglich ALPERT [ 2 ] beschrieb eine präoperativ vorliegende Mitralstenose bei 7 von 21 untersuchten Patienten mit **PAPVC**, 6 davon waren rheumatisch bedingt.

Die Echokardiographie-Befunde bei Patienten mit TI waren den Befunden der Patienten ohne TI überwiegend sehr ähnlich. Der einzige Unterschied war, daß bei Patienten mit TI präoperativ häufiger eine Dilatation des rechten Ventrikels nachweisbar war (67 % der Pat. mit TI, 41 % der Pat. ohne TI ). Bei der Nachuntersuchung von Patienten mit TI wurde etwa 10 % häufiger eine Dilatation des rechten Ventrikels und des rechten Atriums gefunden.

#### **12.2.4. Herzkatheter-Befunde**

Bei den Herzkatheter-Untersuchungen unseres Patientenguts wurde in 36 % der Fälle eine fehlmündende Lungenvene übersehen, vor allem bei sehr weit vom Vorhof entfernt einmündenden Lungenvenen. GUSTAFSON [ 17 ] stellte bei 93 % der Fälle präoperativ die richtige Diagnose. In 63% der Fälle mündete die Lungenvene in die SVC und in 30 % der Fälle mündete die Lungenvene in den rechten Vorhof. Desweiteren wurden in unserem Krankengut bei der Herzkatheterisierung die verschiedenen Drücke im rechten Ventrikel, in der A. pulmonalis, und im linken Atrium gemessen. Hier zeigte sich präoperativ am häufigsten eine Druckerhöhung des rechten Ventrikels. Postoperativ kam es zu einem deutlichen Rückgang der pathologisch erhöhten Drücke, was den Angaben in der Literatur entspricht.(BAUER [ 4 ], TRUSLER [ 46 ], CHARTRAND [ 7 ], DERRA [12 ])

Bei der Nachuntersuchung wurden nur wenige Patienten herzkatheterisiert, sodaß sich hier keine relevante Aussage hinsichtlich der weiteren Rückläufigkeit der erhöhten Drücke im rechten Ventrikel, in der A. pulmonalis und im linken Atrium treffen läßt. Wie in der Literatur beschrieben, gab es auch in unserem Patientenkollektiv bei der Herzkatheter-

Untersuchung keine Rest-Shunts (GUSTAFSON [ 17 ], TRUSLER [ 46 ], KYGER [ 24 ], CHARTRAND [ 7 ]).

Bei ca. 15 % der Patienten wurde bei der präoperativen Herzkatheter-Untersuchung eine pulmonale Hypertonie nachgewiesen, hier zeigte sich keine wesentliche Abhängigkeit vom Alter. Hingegen postulierten GUSTAFSON [ 17 ] und auch KYGER [ 24 ], daß eine pulmonale Hypertonie nicht vor der 4.-5. Lebensdekade auftrete. Anhand der Ermittlung der Ereigniswahrscheinlichkeit war das Auftreten einer pulmonalen Hypertonie von der Geburt bis zum 40. Lebensjahr in nur 10 % zu erwarten, allerdings stieg die Wahrscheinlichkeit ab dem 40. Lebensjahr auf 30 %, und ab dem 50. Lebensjahr auf 70 %. Nach der Ereigniswahrscheinlichkeitsermittlung wäre ab dem 70. Lebensjahr kein Patient ohne eine pulmonale Hypertonie zu erwarten. Die pulmonale Hypertonie war postoperativ bei der Hälfte unserer Patienten rückläufig.

Von BAPP [ 3 ] kamen Überlegungen zur Ursache der pulmonalen Hypertonie. Zum einen kamen mögliche drucksensible Rezeptoren an der fehlmündenden Lungenvene und der V. cava in Betracht, oder eine Erhöhung der Axon-Reflexe durch eine Distention des rechten Vorhofes, als dritte Möglichkeit resultierte die pulmonale Hypertonie aus einem erhöhten Fluß, ähnlich wie beim ASD. TRUSLER [ 46 ] war der Meinung, daß zwischen Größe des rechten Ventrikels und Präsenz eines Links-Rechts-Shuntes keine Relation bestehe.

Die präoperativen Herzkatheter-Befunde bei Patienten mit isolierter **PAPVC** unterschieden sich nur unwesentlich von denen der Gesamtpatienten, so daß gesagt werden kann, daß eine isolierte **PAPVC** nicht zu relevanten schlechteren Drücken im rechten Vorhof, rechtem Ventrikel oder linkem Vorhof führt. Diese Ergebnisse stimmen mit der Aussage von TRUSLER [ 46 ] und SAALOUKE [ 37 ] überein, daß keine Korrelation

zwischen der Größe und des Druckes des rechten Herzens und der Präsenz eines ASD bestehe.

Da postoperativ nur sehr wenige Herzkatheter-Untersuchungen durchgeführt wurden, können hier nur die präoperativen Befunde diskutiert werden. Bei dem Vergleich der prä- und frühpostoperativen Befunde fällt auf, daß Patienten mit TI häufiger auch eine pulmonale Hypertonie aufwiesen. Das war bei dem erhöhten rechtsventrikulären Druck zu erwarten.

#### **12.2.5. Röntgen-Thorax-Befunde**

Fast alle Patienten, inklusive der Patienten mit pulmonaler Hypertonie, Trikuspidalinsuffizienz und isolierter **PAPVC**, hatten röntgenologisch Zeichen einer pulmonalen Hyperämie, eine vermehrte Lungengefäßzeichnung und eine Herzvergrößerung. Frühpostoperativ kam es bei fast allen Patienten zu einem deutlichen Rückgang der obigen Befunde. Bei der Nachuntersuchung waren die pathologischen Befunde noch weiter rückläufig. Der einzige Unterschied zu den Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, war, daß diese bei der Nachuntersuchung im Verhältnis mehr unauffällige Röntgen-Thorax-Befunde aufwiesen, als Hinweis auf eine bessere Rückbildungstendenz im jüngeren Alter. Dies entspricht den in der Literatur beschriebenen Ergebnissen [ 12,17,31,37,46 ].

### 12.2.6. Blutgasanalysen

Die bei der Nachuntersuchung durchgeführten Blutgasanalysen sollten Aufschluß über eventuelle Lungen- und Herzschädigungen geben. Die Schädigungen können zum einen iatrogen bei der korrigierenden Operation entstanden sein, zum anderen durch präoperativ bestehende irreversible Schädigungen, oder aber durch eine unvollständige Korrektur der **PAPVC**. Da bei der Nachuntersuchung 91 % der Patienten eine normale Sauerstoffsättigung aufwiesen, kann hier davon ausgegangen werden, daß es zu keinen wesentlichen Lungen- und Herzschäden gekommen ist und die korrigierende Operation einer **PAPVC** hinsichtlich der Lungen- und Herzfunktion erfolgreich war. Bei den Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, hatten sogar 96 % eine unauffällige BGA. In der Literatur werden postoperativ überwiegend unauffällige Blutgasanalysen beschrieben [ 2,37 ].

Die BGA bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie war in 81 % der Fälle unauffällig, 19 % hatten einen erniedrigten Sauerstoffpartialdruck von unter 70 mmHg. Dieses Ergebnis spricht für eine stärkere Lungenschädigung mit Beeinflußung der arteriellen Sauerstoffsättigung bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie.

Die BGA bei den 4 Patienten mit isolierter **PAPVC**, war in 75 % unauffällig, und zeigte nur bei einem einen erniedrigten Sauerstoffpartialdruck.

Bei Patienten mit **PAPVC** und TI war die BGA in nur 75 % der Fälle unauffällig, dagegen bei den gesamten Patienten in 96 % der Fälle. Das Ergebnis der BGA zeigt, daß bei Patienten mit TI durch den erhöhten rechtsventrikulären Druck zusätzlich häufiger relevante Gasaustauschstörungen der Lunge zu finden sind, wie das Auftreten der TI zusammen mit einer pulmonalen Hypertonie bereits vermuten ließ.

### 12.2.7. Lungenfunktion

16 % der Patienten wiesen restriktive Lungenveränderungen auf, das heißt eine Störung der Lungenbelüftung als Folge einer Behinderung der Lungenausdehnung. Hier werden innere Ventilationsstörungen, z.B. durch eine Lungenfibrose, von äußeren Ventilationsstörungen, z.B. durch eine Pleurafibrose, unterschieden. 18 % der Patienten hatten obstruktive Lungenveränderungen, das heißt eine Erhöhung des endobronchialen Strömungswiderstandes mit inhomogener Belüftung der Alveolen und zunehmender Lungenüberblähung. Bei Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, hatten nur 7 % restriktive, aber dafür 15 % obstruktive Veränderungen. Als einziger Autor berichtete SAALOUKE [ 37 ] über eine durchgeführte Lungenfunktionsprüfung, bei ihm hatten alle Patienten postoperativ eine normale ventilatorische Funktion.

Im Vergleich zu der Gesamtpatientenzahl, bei der 61 % der Patienten eine normale Lungenfunktion hatten, war bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie nur bei 36 % der Patienten eine normale Lungenfunktion nachweisbar. Dieses Ergebnis läßt die Aussage zu, daß eine pulmonale Hypertonie zu einer stärkeren Lungenschädigung führen kann mit einer Verschlechterung der Lungenfunktionsparameter.

Bei Patienten mit isolierter **PAPVC** wurde prozentual häufiger ein pathologischer Lungenfunktionsbefund nachgewiesen als bei der Gesamtkohorte. So hatte die Hälfte der nachuntersuchten Patienten restriktive, und die Hälfte obstruktive Lungenveränderungen. Entgegen unserer Ergebnisse waren bei SAALOUKE [ 37 ] alle Lungenfunktionsbefunde bei Patienten mit isolierter **PAPVC** unauffällig.

Auch bei Patienten mit **PAPVC** und TI wird das Ergebnis der BGA durch die Lungenfunktion bestätigt. So finden sich bei Patienten mit TI häufiger restriktive Lungenveränderungen und eine herabgesetzte Vitalkapazität als bei Patienten ohne TI. Während

bei Patienten ohne TI etwas häufiger obstruktive Lungenveränderungen zu finden waren.

#### **12.2.8. Lungenzintigraphie**

Pathologische Befunde fanden sich vor allem im Bereich der rechten Lunge, die auch überwiegend das Ursprungsgebiet der fehlmündenden Lungenvenen war. Auffällig bei den erhobenen Lungenzintigraphie-Befunden sind die segmentale Minderperfusion, was für eine Gefäßschädigung einer Lungensegmentarterie rechts spricht, und die inhomogene Aktivitätsverteilung der rechten Lunge, was für eine kompensatorische Umverteilung der gesamten Durchblutung der rechten Lunge spricht. Bei Patienten, die bereits vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, waren etwas häufiger (56 %) unauffällige Befunde zu finden. Dies spricht zum einen für eine bessere Kompensationsfähigkeit von Lungengefäßveränderungen, zum anderen dafür, daß es bei Kindern, die früh an der PAPVC operiert werden, seltener zu gravierenden Schädigungen an den Lungengefäßen kommt. In der Literatur waren keine Angaben zu postoperativ durchgeführten Lungenzintigraphien zu finden.

Auch die Ergebnisse der Lungenzintigraphie bestätigen, daß die pulmonale Hypertonie zu erheblichen Schädigungen des Lungenparenchyms mit Beeinträchtigung des Gasaustausches führt. Die Lungenzintigraphie war nur bei 36 % der Patienten mit pulmonaler Hypertonie unauffällig im Gegensatz zu 55 % der Gesamtpatienten.

Die Lungenzintigraphie-Ergebnisse bei Patienten mit isolierter **PAPVC** waren etwas häufiger pathologisch als bei den gesamten Patienten. Ein Patient hatte eine inhomogene Aktivitätsverteilung der rechten und der linken Lunge, sowie eine segmentale Minderperfusion der rechten Lunge.



Die Lungenzintigraphie-Ergebnisse zeigen, daß die **PAPVC** mit TI häufiger mit relevanten Lungenschädigungen einhergehen kann als ohne TI. Die Lungenzintigraphie war bei Patienten mit TI nur bei einem Patienten unauffällig, bei Patienten ohne TI in 45 %. Auffällig war die Häufigkeit der inhomogenen Aktivitätsverteilung der rechten und der linken Lunge. Während im Vergleich dazu bei der Gesamtpatientenzahl häufiger eine segmentale Minderperfusion der rechten Lunge zu finden war, welches durch die häufigere Fehlmündung der rechten Lungenvenen bedingt sein könnte.

### **12.2.9. Medikation**

Unmittelbar postoperativ nahm die Anzahl der Patienten, die eine Herzmedikation benötigten, leicht zu, um dann im weiteren postoperativen Verlauf wieder abzunehmen. Bemerkenswert ist der erhöhte Einsatz von Antiarrhythmika frühpostoperativ. Patienten, die vor dem 14ten Lebensjahr operiert wurden, unterschieden sich dadurch von den gesamten Patienten, daß sie im weiteren postoperativen Verlauf etwas weniger Medikamente benötigten. In vergleichbaren Studien wurde nicht weiter auf eine Herzmedikation prä- und postoperativ eingegangen.

Zur Medikation bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie läßt sich sagen, daß deutlich mehr Patienten (ca.20 %) präoperativ, frühpostoperativ und bei der Nachuntersuchung antiarrhythmische und andere Herzmedikamente benötigten, ein Befund, der nicht überrascht.

Bei der isolierten **PAPVC** wurden präoperativ und frühpostoperativ etwas mehr Antiarrhythmika und andere Herzmedikamente verabreicht als bei der Gesamtkohorte. Von den nachuntersuchten Patienten nahmen 2 Patienten Antiarrhythmika und andere Herzmedikamente.

Patienten mit **PAPVC** und TI benötigten prä- und frühpostoperativ häufiger Antiarrhythmika und auch andere Herzmedikamente.

#### **12.2.10. Komplikationen**

Bei 168 Patienten (64 %) gab es keine frühpostoperativen Komplikationen. 94 Patienten (36 %) erlitten frühpostoperative Komplikationen, wie in **Kapitel 11.3.5.** detailliert aufgelistet.

Die typischen Komplikationen, die in der Literatur nach der korrigierenden Operation einer **PAPVC** beschrieben werden, sind der Links-Rechts-Shunt durch Patch-Dehiszenz, eine Obstruktion der SVC sowie Arrhythmien. (WEBER [ 50 ], TRUSLER [ 46 ], KYGER [ 24 ], CHARTRAND [ 7 ]) Diese Komplikationen traten bei unseren Patienten in gleicher Häufigkeit auf wie in der Literatur beschrieben.

Bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie hatten nur 47 % einen komplikationslosen frühpostoperativen Verlauf. Dies deckt sich auch mit der Aussage einiger Autoren (GUSTAFSON [ 17 ], BAPP [ 3 ]), daß frühpostoperative Komplikationen vor allem bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie auftraten. Die Art der Komplikationen und deren Verteilung unterschied sich wiederum in keiner Weise von denen der Patienten ohne pulmonale Hypertonie.

Bei Patienten mit isolierter **PAPVC** hatten 61 % einen komplikationslosen frühpostoperativen Verlauf, dies entspricht den Komplikationsrate der gesamten Patientenkohorte.

Trotz größerer Gefahr der Lungen- und Herzschädigung bei Patienten mit **PAPVC** und TI kam es im frühpostoperativen Verlauf seltener zu Komplikationen als bei den gesamten Patienten.

### 12.2.11. Letalität

Die postoperative Letalität unseres Patientengutes beträgt fünf Prozent ( 14 Patienten ). Dabei sind in den Jahren 1960-1966 vier Prozent ( 10 Patienten ) innerhalb der ersten 30 postoperativen Tage verstorben [ Todesursachen: s. **Tabelle 11.1.** ]. Zwei Prozent ( 5 Patienten ) sind in einem Zeitraum von 2-29 Jahren postoperativ verstorben, wobei nur von einem Patienten bekannt ist, daß er an den Folgen einer pulmonalen Hypertonie verstarb. Sieben der insgesamt verstorbenen Patienten wurden vor dem 14ten Lebensjahr operiert. Dies entspricht genau der Hälfte, sodaß hier nicht von einem Vorteil einer frühen Operation ausgegangen werden kann. GUSTAFSON [ 17 ] gab eine Letalität von drei Prozent an, ebenfalls als Folge einer pulmonalen Hypertonie. KIRKLIN [ 23 ] beschrieb eine Letalität von 0,1-2,5 %. Die Frühletalität von 1957-1968 betrug bei KIRKLIN [ 23 ] bei Patienten mit **ASD und PAPVC** 5 %, in unserer Studie nur 1,3 %. Die Frühletalität bei Patienten mit **SVD** in diesem Zeitraum betrug bei KIRKLIN [ 23 ] 9%, bei uns 1,7 %. Aus unserer Patientenkohorte verstarben zwischen 1957 und 1968 0,3 % mit **isolierter PAPVC**, bei KIRKLIN verstarb keiner. In dem Zeitraum zwischen 1968 bis 1983 verstarben bei KIRKLIN weder Patienten mit isolierter, noch Patienten mit **ASD kombinierter PAPVC**. Auch aus unserer Patientenkohorte verstarb in diesem Zeitraum kein Patient. Bei BAPP [ 3 ] verstarb ein Drittel der Patienten, die eine isolierte **PAPVC** hatten. KYGER [ 26 ] gab eine Letalität von 1 % an. 1966 hatte DERRA [ 13 ] eine Letalität von 6,5 %, 1959 eine Letalität von 13 %. Nach 1980 waren aus unserem Patientengut nur 2 Patienten (< 1 %) postoperativ (nach 2 und nach 3 Jahren ) verstorben. Dies könnte zum einen auf verbesserte Operationstechniken, zum andern auf verbesserte Diagnosemöglichkeiten und damit frühzeitigere Korrektur-Operation zurückzuführen sein.

Die Letalität war bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie mit 11 % im Vergleich zur Gesamtpatientenzahl deutlich höher, frühpostoperativ verstarben 5,5 % und spätpostoperativ ( nach 2 und 3 Jahren ) verstarben ebenfalls 5,5 %. GUSTAFSON [ 17 ] gibt an, daß einer von 39 Patienten verstorben ist aufgrund einer pulmonalen Hypertonie. Bei BAPP [ 3 ] verstarb ein Drittel der Patienten, alle aufgrund einer pulmonalen Hypertonie.

Die 30-Tage-Letalität bei Patienten mit isolierter **PAPVC** ist mit 3 % genau so hoch wie die Gesamt-Frühletalität, während die Spätletalität bei Patienten mit **PAPVC** mit 5 % höher liegt als bei der Gesamtpatientenzahl.

Sowohl die Früh- als auch die Spätletalität bei Patienten mit **PAPVC** und TI beträgt 0 %.

### **12.3. Operationsbedingungen und Operationsverfahren**

Die korrigierende Operation der **PAPVC** wurde bis 1960 an der chirurgischen Klinik der Heinrich-Heine-Universität in Düsseldorf immer in Oberflächen-Hypothermie ohne Einsatz der Extrakorporalen Zirkulation durchgeführt. Im Jahre 1960 wurde hier erstmals unter Einsatz der Herzlungenmaschine und mäßiger Hypothermie die **PAPVC** korrigierend operiert. Zusätzlich kommt seit 1978 bei der korrigierenden Operation der **PAPVC** die Bretschneider-Kardioplegie bei 168 Patienten zur Anwendung.

Ab 1970 setzte sich die Technik einer Tunnelung mittels Perikardpatch durch. Im Vergleich dazu wurde anfänglich von 1957 bis 1970 überwiegend die direkte Naht und die Inversionstechnik angewandt. [11,12,13]

CHARTRAND [ 7 ] und SHUMACKER [ 39 ] äußerten, daß es bei Anwendung eines Perikardpatches vermehrt zu einer Obstruktion der V. cava käme, und daß es insgesamt bei der direkten Naht zu weniger Komplikationen käme. Bei 5 von unseren Patienten

(1964-1975), die mittels intrakardialem Perikardpatch operiert wurden, konnte diese Obstruktion der V. cava nachvollzogen werden, 2 dieser Patienten verstarben aufgrund dieser Obstruktion, 3 Patienten hatten ausgiebige Kollateralkreisläufe ausgebildet. Ein Rest-Shunt war bei 2 Patienten zu finden. KYGER [ 24 ], der bei 101 Patienten mit Dacron-Patch operierte, berichtete von keiner Obstruktion der V. cava und von einem Patienten mit Rest-Shunt. Auch TRUSLER [ 43 ], der bei 7 Patienten einen Teflonpatch, bei 14 Patienten einen Dacronpatch und bei 8 Patienten einen Perikardpatch einsetzte, berichtete von einem Patienten mit Rest-Shunt, und von einem Patienten mit Obstruktion der V. cava. FRIEDLI [ 7 ] berichtete ebenfalls über eine erhöhte Gefahr der Obstruktion der V. cava bei Tunnelung mittels Perikardpatch [ 7,11,12,13,24,39 ].

#### **12.4. Reoperation**

Als die häufigsten Gründe für eine späte postoperative Reoperation wurden in der Literatur die Obstruktion der V. cava und das Vorhandensein von Rest-Shunts angegeben (CHARTRAND [ 7 ], TRUSLER [ 46 ], KYGER [ 24 ]). Die überwiegenden Gründe für eine frühe postoperative Reoperation bei unserem Patientenkollektiv waren Nahtdehiszenzen und Patchausrisse. Die Patienten, die eine Obstruktion der V. cava entwickelten, hatten zum größten Teil nach einer gewissen Zeit einen ausreichenden Kollateralkreislauf ausgebildet. Die Patienten, die einen Rest-Shunt aufwiesen, hatten so wenig Beschwerden und sonstige pathologische Auffälligkeiten insbesondere einer kaum veränderten Hämodynamik, daß von einer Reoperation abgesehen wurde.

#### **12.5. Operationsindikation**

Als Indikation zur korrigierenden Operation einer **PAPVC** sahen einige Autoren die isolierte **PAPVC**, sowie Shunt-Volumina über dem ASD von über 1,5 L/min. (BAPP [ 3 ], GUSTAFSON [ 17 ], KIRKLIN [ 23 ], ALPERT [ 2 ]). Desweiteren waren einige

Autoren der Meinung, daß eine frühzeitige Operation deutlich bessere Heilungsergebnisse verzeichnet (GUSTAFSON [ 17 ], KIRKLIN [ 23 ], KYGER [ 24 ]). Zusätzlich gaben einige Autoren (KIRKLIN [ 23 ], STARK [ 40 ]) als Operationsindikation eine Dilatation des rechten Ventrikels und fehlmündende Venen aus der gesamten rechten oder linken Lunge an. MENDE [ 30 ] gab eine Operationsindikation bei einem Links-Rechtsshuntvolumen von über 50 % an.

Aufgrund der mittels Befunden an noch nicht operierten Patienten erstellten Ereigniswahrscheinlichkeitskurven für die Ereignisse pulmonale Hypertonie und Trikuspidalinsuffizienz könnte gefolgert werden, daß eine frühzeitige Operation nicht indiziert ist. Erst ab dem 40. Lebensjahr nimmt die Wahrscheinlichkeit, daß eine pulmonale Hypertonie entsteht, deutlich ( 30 % ) zu. Die Wahrscheinlichkeit, daß eine Trikuspidalinsuffizienz entsteht, liegt bis zum 70. Lebensjahr unter 10 %. Das eventuelle Auftreten einer Trikuspidalinsuffizienz ist also nicht als Operationsindikation zu sehen.

Allerdings wäre nach diesen Ereigniswahrscheinlichkeiten darauf hinzuweisen, daß die begleitenden Symptome, wie zum Beispiel Dyspnoe und thorakale Schmerzen, nicht berücksichtigt sind.

Zusätzlich steigt laut BAUMGARTL [ 5 ] und BIRCKS [ 6 ] mit zunehmendem Operationsalter auch das allgemeine Operationsrisiko an.

### 13. Schlußfolgerungen

Der Erfolg einer korrigierenden Operation bei **PAPVC** wird signifikant durch das Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie und einer Trikuspidalinsuffizienz, sowie vom Ausmaß einer präoperativen Herzinsuffizienz beeinflusst. Es besteht eine absolute Operationsindikation beim Vorliegen einer symptomatischen **PAPVC** während der Kindheit, bei einem signifikant erhöhten pulmonalvaskulären Druck, bei einem Links-Rechts-Shuntvolumen über 50 % und bei einer kombinierten links- und rechtsseitigen **PAPVC**.

Daher scheint eine Korrektur im jungen Lebensalter auf Grund der vorliegenden Befunde eher benefiziell zu sein. Die Ereigniswahrscheinlichkeitskurven haben gezeigt, daß bei Patienten mit einer **PAPVC** ab dem 40. Lebensjahres die Wahrscheinlichkeit einer pulmonalen Hypertonie zunimmt. Es liegt also eine Operationsindikation spätestens ab dem 40. Lebensjahr vor.

Die Wahrscheinlichkeit, daß eine Trikuspidalinsuffizienz auftritt liegt bis zum 70. Lebensjahr unter 10 %, so daß nach den Ereigniswahrscheinlichkeitskurven eine Trikuspidalinsuffizienz für die Operationsindikation nicht relevant erscheint.

Darüberhinaus scheint entsprechend der vorliegenden Daten die Operations-Indikation nicht in jedem Fall gegeben. Hierunter fallen die isolierten linksseitigen **PAPVC**, die isolierten rechtsseitigen **PAPVC** eines Teiles der Lungenvenen und die **PAPVC** mit zusätzlichem, kleinen ASD bei einem Shuntvolumen unter 50 %.

## 14. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wurde mit der Definition und der Nomenklatur der **PAPVC** begonnen. Es folgten historische Anmerkungen und die Morphologie. Als nächstes beschäftigte die Frage der embryonalen Entwicklung der **PAPVC**. Im Anschluß wurde eine Einteilung der verschiedenen anatomischen Erscheinungsbilder der **PAPVC** vorgenommen. Desweiteren wurden die Häufigkeit, die Ätiologie und die Pathophysiologie beschrieben. Es folgte eine Beschreibung der klinischen Erscheinungsbilder, eine Aufzählung der diagnostischen Verfahren, sowie die Prognose der **PAPVC**. Im nächsten Kapitel erfolgte eine zeitliche Ordnung der verschiedenen Operationsmethoden mit abschließender Aufführung der heutigen Standardmethode. Bevor mit dem Ergebnisteil begonnen wurde, fand eine Beschreibung der Patientenkohorte, des retrospektiven Studienanteiles und der Nachuntersuchungsmethoden statt. Bei der Auswertung der ermittelten Daten, in Hinsicht auf die Zielsetzung, beschäftigte zunächst die Frage welche pathologischen Veränderungen der Herzgröße, der Klappenfunktion und der Herzscheidewände sich echokardiographisch im Langzeitverlauf nach der operativen Korrektur der **PAPVC** zeigten. Nach Auswertung, der erhobenen Daten zeigte sich, daß eine präoperativ nachgewiesene Dilatation des rechten Ventrikels im weiteren postoperativen Verlauf entweder deutlich abnahm oder nicht mehr nachweisbar war. Dagegen nahm die Anzahl der Patienten mit Trikuspidalinsuffizienz leicht zu. Vor allem beschäftigte hier die Frage mit welcher Wahrscheinlichkeit eine Trikuspidalinsuffizienz im Verlauf ohne Operation auftrat. Durch Ermittlung der Ereigniswahrscheinlichkeit mittels Überlebensrate anhand präoperativer Daten, zeigte sich, daß nicht einmal 10 % der Patienten bis zum 70. Lebensjahr eine Trikuspidalinsuffizienz zu erwarten haben. Desweiteren interessiert die Frage in welcher Weise sich Lungendurchblutung und Herzgröße in



Röntgenaufnahmen der Lunge nach der korrigierenden Operation einer **PAPVC** veränderten. Anhand der erhobenen Daten zeigten sich die vermehrte Lungendurchblutung und Herzvergrößerung rückläufig, waren aber immerhin noch bei 20-30 % der nachuntersuchten Patienten nachweisbar.

Es folgt die Frage welche Veränderungen sich hinsichtlich der Lungenfunktion nach der korrigierenden Operation einer **PAPVC** fanden. Hier zeigten sich gehäuft restriktive und obstruktive Lungenveränderungen, vor allem bei Patienten mit isolierter **PAPVC** und einer **PAPVC** kombiniert mit Trikuspidalinsuffizienz.

Als nächstes interessiert die Frage welche pathologischen Auffälligkeiten sich hinsichtlich der Lungendurchblutung in einer Lungenperfusionsszintigraphie nach der Korrekturoperation einer **PAPVC** zeigten. Es überwogen pathologische Lungenveränderungen im Bereich der rechten Lunge, vor allem in Form von inhomogener Aktivitätsverteilung und etwas seltener in Form einer segmentalen Minderperfusion.

Es folgt die Frage mit welcher Wahrscheinlichkeit sich im postoperativen Verlauf einer **PAPVC** eine neu aufgetretene oder persistierende Pulmonale Hypertonie fand. Hier ergab sich aus der Ereigniswahrscheinlichkeitskurve, daß von der Geburt bis zum 40. Lebensjahr eine 10 % Wahrscheinlichkeit besteht, daß eine Pulmonale Hypertonie neu auftritt, jedoch besteht bis zum 50. Lebensjahr eine 30 % Wahrscheinlichkeit, bis zum 60. Lebensjahr eine 70 % Wahrscheinlichkeit und ab dem 70. Lebensjahr eine 80-90 % Wahrscheinlichkeit. Eine persistierende Pulmonale Hypertonie war frühpostoperativ bei 6 % der Patienten nachgewiesen worden, bei stark eingeschränkter Untersuchungsanzahl. 11 % sind im postoperativen Verlauf an einer Pulmonalen Hypertonie verstorben.

Als letztes beschäftigte die Frage ob sich vom Operationsalter abhängige Unterschiede zeigten. Die bis zum 14ten Lebensjahr operierten Patienten wiesen etwas seltener Beschwerden auf als die Gesamtkohorte. Deutlich seltener ( 15 % im Vergleich zu 47 % )

war echokardiographisch eine Dilatation des rechten Ventrikels und seltener (18 % im Vergleich zu 28 %) war eine Vergrößerung des rechten Vorhofes nachweisbar. Keine signifikanten Unterschiede ergaben sich beim Vergleich der Röntgen-Thorax-Untersuchungsergebnisse und der körperlichen Untersuchungsergebnisse. Lediglich 3 % der vor dem 14ten Lebensjahr operierten Patienten hatten eine leicht herabgesetzte Sauerstoffsättigung. Lungenzintigraphisch gab es 10 % seltener pathologische Befunde, hier vor allem in Form einer inhomogenen Aktivitätsverteilung der rechten Lunge (16 %) und der linken Lunge (14 %). Desweiteren wurden 10 % seltener Lungenfunktionsveränderungen nachgewiesen. Über 20 % weniger als die Gesamtkohorte nahmen keine Medikamente ein.

Anhand dieser speziellen Fragen wurde ein Beitrag zur Diskussion der Indikation zur operativen Korrektur einer **PAPVC** geleistet. Der Erfolg einer korrigierenden Operation bei **PAPVC** wird signifikant durch das Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie und einer Trikuspidalinsuffizienz, sowie vom Ausmaß einer präoperativen Herzinsuffizienz beeinflusst. Es besteht eine absolute Operationsindikation beim Vorliegen einer symptomatischen **PAPVC** während der Kindheit, bei einem signifikant erhöhten pulmonalvaskulären Druck, bei einem Links-Rechts-Shuntvolumen über 50 % und bei einer kombinierten links- und rechtsseitigen **PAPVC**.

Daher scheint eine Korrektur im jungen Lebensalter auf Grund der demonstrierten Befunde eher benefiziell zu sein. Allerdings haben Ereigniswahrscheinlichkeitskurven gezeigt, daß bei Patienten mit einer **PAPVC** ohne Operation ab dem 40. Lebensjahres die Wahrscheinlichkeit einer pulmonalen Hypertonie zunimmt. Es liegt also eine Operationsindikation spätestens ab dem 40. Lebensjahr vor.

Die Wahrscheinlichkeit, daß eine Trikuspidalinsuffizienz auftritt liegt bis zum 70. Lebensjahr unter 10 %, so daß nach den Ereigniswahrscheinlichkeitskurven eine Trikuspidalinsuffizienz für die Operationsindikation nicht relevant erscheint.

Darüberhinaus scheint entsprechend der vorliegenden Daten die Operations-Indikation nicht in jedem Fall gegeben. Hierunter fallen die isolierten linksseitigen **PAPVC**, die isolierten rechtsseitigen **PAPVC** eines Teiles der Lungenvenen und möglicherweise die unkomplizierte **PAPVC** mit zusätzlichem, kleinem ASD bei einem Shuntvolumen unter 50 %.

## 15. Abbildungsverzeichnis

ABB.4.1. FEHLMÜNDUNGSMUSTER ANOMALER LUNGENVENEN DER RECHTEN LUNGE [ 38 ]	13
ABB. 4.2. FEHLMÜNDUNGSMUSTER ANOMALER LUNGENVENEN DER LINKEN LUNGE [ 38 ]	14
ABB. 4.3. FEHLMÜNDUNGSMUSTER ANOMALER LUNGENVENEN BEI BETEILIGUNG DER RECHTEN UND LINKEN LUNGE [ 38 ]	15
ABB. 10.1. VERTEILUNG DES ALTERS ZUM OPERATIONSZEITPUNKT	34
ABB. 11.1.1.1. HÄUFIGKEITSVERTEILUNG VON ISOLIERTER UND KOMBINIERTER PAPVC	36
ABB. 11.1.1.2 HÄUFIGKEITSVERTEILUNG DER MÜNDUNGSORTE	37
ABB. 11.1.1.3. HÄUFIGKEITSVERTEILUNG DER ANZAHL FEHLMÜNDENDER VENEN	38
ABB. 11.1.2.1. VERTEILUNG DER PRÄOPERATIVEN BESCHWERDESYMPTOMATIK	39
ABB. 11.1.2.2. VERTEILUNG PRÄOPERATIVER KLINISCHER UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE	41
ABB. 11.1.2.3. PATHOLOGISCHE RÖNTGEN-THORAX-BEFUNDE	42
ABB. 11.1.2.4. PRÄOPERATIVE ECHOKARDIOGRAPHISCHE BEFUNDE	43
ABB. 11.1.2.5. PRÄOPERATIVE HERZKATHETER-UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE	45
ABB. 11.2.3.1. VERHÄLTNIS DER OPERATIONEN MIT HLM ZU HYPOTHERMIE SEIT 1960	46
ABB. 11.2.4.1. VERTEILUNG DER OPERATIONSMETHODEN ZWISCHEN 1957 UND 1993	47
ABB. 11.2.4.5. VERTEILUNG DER ZUSÄTZLICHEN OPERATIONSVERFAHREN	48
ABB. 11.3.1. VERHÄLTNIS PRÄOPERATIVER ZU FRÜHPSTOPERATIVEN BESCHWERDEN	49
ABB. 11.3.2. VERGLEICH VON PRÄ- UND FRÜHPSTOPERATIVEN RÖNTGENBEFUNDEN	50
ABB.11.6.1.1. BESCHWERDESYMPTOMATIK PRÄ-UND FRÜHPSTOPERATIV UND BEI DER NACHUNTERSUCHUNG	59
ABB. 11.6.1.2. VERTEILUNG DER BESCHWERDEN BEI PATIENTEN, DIE VOR DEM 14TEN LEBENSJAHR OPERIERT WURDEN	60
ABB 11.6.2.1. ECHOKARDIOGRAPHISCHE BEFUNDE DER NACHUNTERSUCHTEN PATIENTEN IM VERGLEICH ZU PRÄ- UND FRÜHPSTOPERATIVEN BEFUNDEN	61
ABB. 11.6.2.2. VERGLEICH DER PRÄ- UND FRÜHPSTOPERATIVEN ECHOKARDIGRAPHIE-BEFUNDE MIT DEN NACHUNTERSUCHTEN BEI PATIENTEN, DIE VOR DEM 14TEN LEBENSJAHR OPERIERT WURDEN	63

<b>ABB. 11.6.4.1. GEGENÜBERSTELLUNG DER KÖRPERLICHEN NACHUNTERSUCHUNGSBEFUNDE ZU PRÄ-65</b>	
<b>UND FRÜHPSTOPERATIVEN BEFUNDEN.....</b>	<b>65</b>
<b>ABB. 11.6.4.2. KÖRPERLICHER UNTERSUCHUNGSBEFUND BEI PATIENTEN MIT OP VOR DEM 14TEN. 66</b>	
<b>LEBENSJAHR IM VERGLEICH PRÄ- UND FRÜHPSTOPERATIV UND BEI DER NACHUNTERSUCHUNG.....</b>	<b>66</b>
<b>ABB. 11.6.5.1. VERHÄLTNIS DER RÖNTGEN-BEFUNDE DER NACHUNTERSUCHTEN PATIENTEN IM</b>	
<b>VERGLEICH ZU PRÄ- UND FRÜHPSTOPERATIVEN BEFUNDEN.....</b>	<b>68</b>
<b>ABB. 11.6.5.2. DARSTELLUNG DER PRÄ- UND POSTOPERATIVEN SOWIE DER NACHUNTERSUCHUNGS- 69</b>	
<b>BEFUNDE IM RÖNTGEN-THORAX BEI VOR DEM 14TEN LEBENSJAHR OPERIERTEN PATIENTEN.....</b>	<b>69</b>
<b>ABB.11.6.6.1. VERHÄLTNIS DER ERGEBNISSE DER BLUTGASANALYSEN .....</b>	<b>70</b>
<b>ABB. 11.6.7. VERTEILUNG DER ERGEBNISSE DER LUNGENFUNKTIONSPRÜFUNG .....</b>	<b>71</b>
<b>ABB.11.6.8. VERTEILUNG DER LUNGENSZINTIGRAPHIE-ERGEBNISSE BEI NACHUNTERSUCHTEN .....</b>	<b>73</b>
<b>PATIENTEN .....</b>	<b>73</b>
<b>ABB. 11.7.1. VERHÄLTNIS DER BESCHWERDEN PRÄOPERATIV, FRÜHPSTOPERATIV UND BEI DER .....</b>	<b>76</b>
<b>NACHUNTERSUCHUNG BEI PATIENTEN MIT PULMONALER HYPERTONIE UND PAPVC .....</b>	<b>76</b>
<b>ABB. 11.8.2. VERHÄLTNIS DER ECHOKARDIOGRAPHISCHEN BEFUNDE BEI DER ISOLIERTEN PAPVC .82</b>	
<b>ZU VERSCHIEDENEN UNTERSUCHUNGSZEITPUNKTEN IN ABHÄNGIGKEIT ZUR OPERATION .....</b>	<b>82</b>
<b>ABB. 11.8.4. KÖRPERLICHE UNTERSUCHUNGSBEFUNDE BEI DER ISOLIERTEN PAPVC IM VERGLEICH83</b>	
<b>ABB. 11.9.8. LUNGENFUNKTIONSBEFUNDE BEI PATIENTEN MIT PAPVC UND TI IM VERHÄLTNIS.....</b>	<b>89</b>
<b>ZUR GESAMTPATIENTENZAHL .....</b>	<b>89</b>
<b>ABB. 11.10.1. EREIGNISWAHRSCHEINLICHKEIT FÜR PATIENTEN MIT PAPVC BIS ZUM ZEITPUNKT DER</b>	
<b>OPERATION AN EINER PULMONALEN HYPERTONIE ZU ERKRANKEN .....</b>	<b>91</b>
<b>ABB 11.10.2. EREIGNISWAHRSCHEINLICHKEIT FÜR PATIENTEN MIT PAPVC BIS ZUM ZEITPUNKT DER</b>	
<b>OPERATION AN EINER TRIKUSPIDALINSUFFIZIENZ ZU ERKRANKEN.....</b>	<b>92</b>

## 16. Literaturverzeichnis

1. Auer J.: The development of the human pulmonary vein and its major variations. Anat Rec 101, 1948, 581-594
2. Alpert J.S., L. Dexter, W.V.R. Vieweg, F.W. Haynes, J.E. Halen: Anomalous Pulmonary Venous Return with Intact Atrial Septum. The Annals of Thoracic Surgery 56, 5, 1977, 870-875
3. Bapp J.D., T.J. McGlynn, W.S. Pierce, P.M. Kirkman: Isolated Partial Anomalous Venous Connection: A Congenital Defect with late and serious Complications. The Society of Thoracic Surgeons 31, 1980, 539-543
4. Bauer A., R. Körfer, W. Bircks: Left-To-Right Shunt At Atrial Level Due To Anomalous Venous Connection of Left Lung. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 84, 1982, 626-630
5. Baumgartl F., K. Kremer, H.W. Schreiber: Vorhofscheidewanddefekte und fehlmündende Lungenvenen. Spezielle Chirurgie für die Praxis; Thieme Stuttgart; 426-434
6. Bircks W., G. Pisa, A. Seling: Korrektur der Fehleinmündung aller rechtsseitigen Lungenvenen in die Vena Cava Inferior ( Scimitarsyndrom ). Zeitschrift für Kreislauf-forschung 58, 10, 1969, 1053-1061
7. Chartrand C., M. Payot, A. Davignon, R. Guerin, P. Stanley, J. Bruneau: A New Surgical Approach For Correction Of Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage Into The Superior Vena Cava. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 94, 1, 1976, 29-34

8. Chen S.-C., R.A. Arcilla, P.V. Moulder, D.E. Cassels: Postoperative Conduction Disturbances in Atrial Septal Defect. *The American Journal of Cardiology* 22, 5, 1968, 636-644
9. Cowen M.E., R.R. Jeffrey, M.J. Drakeley, J.L. Mercer, J.B. Meade, B.M. Fabri: The result of surgery for atrial septal defect in patients aged fifty years and older. *European Heart Journal* 11, 1990, 29-34
10. Dalen J.E., F.W. Haynes, L. Dexter: Life Expectancy With Atrial Septal Defect: Influence of Complicating Pulmonary Vascular Disease. *The Journal of the American Medical Association* 200, 1967, 442-446
11. Derra E., F. Loogen, F. Rotthoff: Der Vorhofseptumdefekt mit Lungenvenenfehl-  
mündung und seine operative Beseitigung. *Wiener Medizinische Wochenschrift* 109, 1,  
1959, 11-15
12. Derra E., W. Irmer, S. Tarbiat: Morphologie, operative Behandlung und deren Er-  
gebnisse bei 139 Sinus-venosus-Defekten. *Dtsch. med. Wschr.* 91, 14, 1966, 627-633
13. Derra E., H. Gremmel, F. Niemann: Über plastische Umpflanzung der oberen Hohl-  
vene bei der Korrektur von Vorhofseptumdefekten mit Lungenvenenfehl-  
mündungen. *Zentralblatt für Chirurgie* 92, 1, 1967, 1-12
14. Derra E., E. Ferbers, W. Irmers: Operationen am Hals und Brustkorb. *Chirurgische  
Operationslehre*; 1976, 266-279
15. Federow V.: Über die Entwicklung der Lungenvene. *Anat Hefte* 40, 1909, 533-606

16. Grosse-Brockhoff F., F. Loogen, A. Schaede: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. Handbuch der Inneren Medizin, 9, III, 1960
17. Gustafson R.A., H.E. Warden, G.F. Murray, R.C. Hill, G.E. Rozar: Partial anomalous pulmonary venous connection to the right side of the heart. J Thorac Cardiovasc Surg 98, 1989, 861-868
18. Hamilton J.R.L., S.G. Brooks, D.R. Walker: Alternative Technique for Repair of Sinus Venosus Atrial Septal Defect. Ann Thorac Surg 51, 1991, 144-146
19. Herold G. und Mitarbeiter: Innere Medizin. Köln 1994
20. Irmer W., W. Ringler, A. Almansa-Pastor: Über einen erfolgreich in Hypothermie operierten Sinus-venosus-Defekt mit Transposition von linker Oberlappen- und Lingulavene bei isolierter Spiegelbilddextrokardie und anomaler Einmündung der unteren Hohlvene in die obere. Zentralblatt für Chirurgie. 90, 40, 1965
21. Kremer K., F. Rotthoff: Der hintere „Vorhofseptumdefekt“, „Hoher Vorhofseptumdefekt“, „Sinus-Venosus-Defekt“. Dtsch. med. Wschr. 86, 30, 1961, 1426-1433
22. entfällt
23. Kirklin J., B.G. Barrat-Boyes: Atrial Septal Defect and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. Cardiac Surgery, Vol.1, 1986, 463-498
24. Kyger III E.R., O.H. Frazier, D.A. Cooley, P.C. Gillette, G.J. Reul Jr., F.M. Sandiford, D.C. Wukasch: Sinus Venosus Atrial Septal Defect: Early and Late Results Following Closure in 109 Patients. The Annals of Thoracic Surgery 25, 1, 1978, 44-50



25. Lewin A.N., C. Zavanella, S. Subramanian: Sinus Venosus Atrial Septal Defect Associated with Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage: Surgical Repair. *The Annals of Thoracic Surgery* 26, 2, 1978,185-188
  
26. Loogen F., R. Rippert: Anomalien der großen Körper- und Lungenvenen. *Zeitschrift für Kreislaufforschung* 47, 1958, 677-690
  
27. Loogen F., R. Rippert, E. Santa Maria, H.H. Wolter: Anomalien der großen Körper- und Lungenvenen. *Zeitschrift für Kreislaufforschung* 48, 1959, 136-152
  
28. Losay J., J. Petit, F. Bouchard, M. Issad, P. Lucet: Natural Hemodynamic History of Atrial Septal Defect: Study of 1189 Patients, 1986, 1264-1267
  
29. McCormack R.J.M., D. Pickering, I.I. Smith: A Rare Type Of Atrial Septal Defect. *Thorax* 23, 4, 1968, 349-352
  
30. Mende S., H.C. Kallfelz, B. Kreuzberg: Scimitar-Syndrom. *Klin. Pädiat.* 185, 1973, 421-436
  
31. Okabe H., H. Matsunaga, M. Kawauchi, A. Sekiguchi, Y. Naruse, O. Tanaka, K. Tanaka, J. Nakajima, K. Higuchi, A. Furuse: Rotation-advancement flap method for correction of partial anomalous pulmonary venous drainage into the superior vena cava. *J Thorac Cardiovasc Surg* 99, 1990, 308-311
  
32. Pritchard D.A., A.J. Tajik, B.D. Rutherford, C.E. Harrison, J.R. Pluth, G.K. Danielson: Partial anomalous pulmonary venous connection ( intact atrial septum ) associated with mitral regurgitation. *American Heart Journal*, 94, 2, 1977, 209-216

33. Pschyrembel: Klinisches Wörterbuch. 255.Auflage
34. Rammos S., A.C. Gittenberger-de-Groot, A. Oppenheimer Decken : The abnormal pulmonary venous connexion : A development approach. Int. J Cardiol 29, 1990, 285-295
35. Rippert R., E. Kriehuber, F. Loogen: Anomalien der großen Körper- und Lungenvenen. Zeitschrift für Kreislaufforschung 48, 1959, 819-835
36. Risch F., Chs. Hahn: The Technique Of Surgical Correction Of Anomalies Of The Pulmonary Veins In A Series Of 25 Cases. Thorax 13, 1958, 251-260
37. Saalouke M.G., S.R. Shapiro, L.W. Perry, L.P. Scott: Isolated Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage Associated With Pulmonary Vascular Obstructive Disease. The American Journal of CARDIOLOGY 39, 1977,439-444
38. Schmidt E., F. Bender, H.D. Reploh: Die verschiedenen Formen der partiellen Pulmonalvenentransposition mit Darstellung einer ungewöhnlichen Variante. Archiv für Kreislaufforschung 57, 1968, 70-84
39. Shumacker Jr. H.B., D. Judd: Partial anomalous pulmonary venous return with reference to drainage into the inferior vena cava and to an intact atrial septum. The Journal of Cardiovascular Surgery 5, 4, 1964, 271-278
40. Stark J.: Anomalies of the Pulmonary Venous Return. Surgery for Congenital Heart Defects 17, 1983, 235-251

41. Stark J.: Secundum Atrial Septal Defect. *Surgery for Congenital Heart Defects* 19, 1983, 261-269
42. Stoermer J.: Der Vorhofseptumdefekt. *Handbuch der Kinderheilkunde VII*, 1966, 678-692
43. Terwolbeck K. : Zur Entwicklung der zentralen Lungenvene. Dissertation, Med. Fakultät der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf 1992
44. Theissen P., U. Sechtem, U. Mennicken, H.H. Hilger, H. Schicha: Nichtinvasive Diagnostik von Vorhofseptumdefekten und fehmündenden Lungenvenen mit der Kernspintomographie. *Nucl.-Med.* 28, 1989, 172-180
45. Thorsen M.K., S.J. Erickson, M.W. Mewissen, J.E. Youker: CT and MR Imaging of Partial Anomalous Pulmonary Venous Return to the Azygos Vein. *Journal of Computer Assisted Tomography* 14(6), 1990, 1007-1009
46. Trusler G.A., G. Kazenelson, R.M. Freedom, W.G. Williams, R.D. Rowe: Late results following repair of partial anomalous pulmonary venous connection with sinus venosus atrial septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79, 1980, 776-781
47. Van Meter Jr. C., J.G. LeBlanc, W.S. Culpepper III, J.L. Ochsner: Partial Anomalous Pulmonary Venous Return. *Circulation* 82 , IV, 1990, 195-198

48. Van Praagh S., M.E. Carrera, S.P. Sanders, J.E. Mayer, R. Van Praagh: Sinus venosus defects: Unroofing of the right pulmonary veins – Anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment. *Curriculum in Cardiology; American Heart Journal* 128, 2, 1994, 365-379
49. Ward C.: Secundum atrial septal defect: routine surgical treatment is not proven benefit. *Br Heart* 7, 71, 1994, 219-223
50. Weber H.S., R.I. Markowitz, W.E. Hellenbrand, C.S. Kleinman, G.S. Kopf: Pulmonary Venous Collaterals Secondary to Superior Vena Cava Stenosis: A Rare Case of Right-to-Left. Shunting Following Repair of a Sinus Venosus Atrial Septal Defect. *Pediatric Cardiology* 10, 1989, 49-51

## 17. Abkürzungsverzeichnis

<b>ASD</b>	Atriumseptumdefekt
<b>BGA</b>	Blutgasanalyse
<b>DBA</b>	Duktus botalli apertus
<b>FEV</b>	Forciertes expiratorisches Volumen
<b>HLM</b>	Herzlungenmaschine
<b>ICR</b>	Intercostalraum
<b>NU</b>	Nachuntersuchung
<b>NYHA</b>	New York Health Assoziation
<b>PAPVC</b>	Partial anomalous pulmonary venous connection
<b>PAPVD</b>	Partial anomalous pulmonary venous drainage
<b>PAPVR</b>	Partial anomalous pulmonary venous return
<b>PLVFM</b>	Partielle Lungenvenenfehlmündung
<b>PLVT</b>	Partielle Lungenvenenfehlmündung
<b>PO 2</b>	Sauerstoffpartialdruck
<b>PräOP</b>	Präoperativ
<b>PostOP</b>	Postoperativ
<b>SVC</b>	Vena cava superior
<b>SVD</b>	Sinus venosus Defekt
<b>TI</b>	Trikuspidalinsuffizienz
<b>VSD</b>	Ventrikelseptumdefekt

## **Lebenslauf**

### **Persönliche Daten :**

Manuela Braetsch, geb. Kraatz

geb. 19.05.1965 in Hagen

wohnhaft: Am Kloppenheimer Rain 21, 65232 Taunusstein

Familienstand : verheiratet, 2 Kinder

### **Schulbildung :**

1971 - 1975     Grundschule Schulstraße in Hagen

1975 - 1984     Ricarda-Huch-Schule in Hagen             Abschluß : Allgemeine Hochschulreife

### **Berufsausbildung :**

09/84 - 09/85   Krankenpflegepraktikum             Allgem. Krankenhaus für die Stadt Hagen

04/86 - 03/89   Krankenpflegeausbildung             Allgem. Krankenhaus für die Stadt Hagen

Abschluß : Examierte Krankenschwester

### **Studium :**

04/89 – 10/95   Studium der Humanmedizin     Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

Zusätzliche Kurse :

Medical-English, EKG, Allgemeine und

spezielle Notfallmedizin im Kindesalter

### **Berufliche Tätigkeit :**

01/96 - 06/97   AIP : Chirurgie                     Allgem. Krankenhaus Hagen gem. GmbH

07/97 - 02/98   Assistenzärztin: Innere Medizin, Städtische Kliniken Dortmund

06/98 - 12/98   Assistenzärztin: Innere Medizin, Katholische Krankenhaus GmbH, Hagen

seit 01/00       Assistenärztin Allgemeinmedizin, Praxis Dr. med. Daum, Hünfelden

seit 07/01       Fachärztin für Allgemeinmedizin

## Abstract

Zwischen 1957 und 1993 wurden an der Klinik für Thorax- und Kardiovaskular-Chirurgie der Universität Düsseldorf 262 Patienten mit **PAPVC** zwischen dem 1.-68. Lebensjahr operiert. Das mittlere Operationsalter betrug 23 Jahre. Die in der vorliegenden Studie erhobenen Befunde stammen zum einen aus einer retrospektiven Studie und zum anderen einer aktuellen Nachuntersuchung. Bei 92 % der Patienten lag eine **PAPVC** kombiniert mit einem ASD vor und bei 8 % eine isolierte **PAPVC**. Überwiegend (54 %) mündeten die Lungenvenen in die V. cava superior. In 58 % der Fälle lagen 2 fehmündende Lungenvenen vor. Das Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie beeinflusste den frühpostoperativen Verlauf negativ mit einer deutlich erhöhten Letalität von 11 %, bei einer Gesamtletalität von 5 %.

Aus dem Patientengut von 262 Patienten wurden 74 Patienten in einem Zeitraum von 1-34 Jahren postoperativ nachuntersucht. Die Beschwerden waren frühpostoperativ im Vergleich zu präoperativ stark rückläufig, während sie bei der Nachuntersuchung wieder leicht zunahmen. Präoperative, echokardiographisch nachgewiesene Dilatationen des rechten Ventrikels und ein Systolikum mit p.m. im 2.-3. ICR links parasternal, nahmen im postoperativen Verlauf deutlich ab. Die Anzahl der Patienten mit einer Trikuspidalinsuffizienz nahm im Verlauf leicht zu. In den Röntgenaufnahmen des Thorax waren die pathologischen Befunde postoperativ rückläufig. Bei den nachuntersuchten Patienten war die Blutgasanalyse bei 91 % der Patienten unauffällig. Pathologische Lungenveränderungen zeigten sich szintigraphisch vor allem im Bereich der rechten Lunge. Bei der Lungenfunktionsprüfung fanden sich gehäuft restriktive und obstruktive Lungenveränderungen, vor allem bei Patienten mit isolierter **PAPVC** und **PAPVC** kombiniert mit einer TI. Frühpostoperativ wurden kurzfristig häufiger antiarrhythmische Medikamente und andere Herzmedikamente eingenommen, im weiteren Verlauf dann deutlich seltener.

Patienten, die vor dem 14. Lebensjahr operiert wurden, wiesen insgesamt seltener Beschwerden, eine Dilatation des rechten Ventrikels sowie Röntgen- und EKG-Veränderungen auf. Patienten mit **PAPVC** und pulmonaler Hypertonie, isolierter **PAPVC** und Patienten mit **PAPVC** kombiniert mit einer Trikuspidalinsuffizienz hatten häufiger Beschwerden, eine Dilatation des rechten Ventrikels sowie Röntgen- und EKG-Veränderungen. Desweiteren zeigte sich bei diesen Patienten häufiger eine schlechte BGA, eine schlechtere Lungenfunktion und Lungenszintigraphie.

Eine Korrektur der **PAPVC** im jungen Lebensalter scheint also auf Grund der vorliegenden Befunde empfehlenswert zu sein. Die Ereigniswahrscheinlichkeitskurven haben gezeigt, daß bei Patienten mit einer **PAPVC** ab dem 40. Lebensjahres die Wahrscheinlichkeit einer pulmonalen Hypertonie zunimmt. Es liegt also eine Operationsindikation spätestens ab dem 40. Lebensjahr vor. Eine Trikuspidalinsuffizienz erscheint nach den Ereigniswahrscheinlichkeitskurven nicht für die Operationsindikation relevant zu sein. Entsprechend der vorliegenden Daten scheint die Operationsindikation bei der isolierten linksseitigen **PAPVC**, der isolierten rechtsseitigen **PAPVC** und der **PAPVC** mit zusätzlichem, kleinen ASD bei einem Shuntvolumen unter 50 % nicht gegeben.