



Information für Patient:innen und Zuweiser:innen

Qualitätsbericht 2020 – 2022

der Klinik für Chirurgie Angeborener
Herzfehler – Kinderherzchirurgie

Für jeden Herzschlag.



Vertrauen entsteht nicht einfach so,
nicht zufällig, es entsteht, wenn wir
stetig exzellente Behandlungsqualität
nachweisen können

Prof. Dr. med. Joachim Photiadis

Direktor Klinik für Chirurgie Angeborener Herzfehler – Kinderherzchirurgie
Deutsches Herzzentrum der Charité

Sehr geehrte Damen und Herren,

Am Deutschen Herzzentrum der Charité bieten wir die gesamte Chirurgie angeborener Herzfehler an einem Standort an, das heißt alle bekannten und denkbaren Korrektur-Operationen sowie alle Palliativoperationen und das für alle Altersgruppen von Neugeborenen bis ins Erwachsenenalter, inklusive Kunstherztherapie und Herztransplantation. Insbesondere wollen wir uns gerade der Problempatienten annehmen, denen andernorts keine weitere Therapie angeboten werden kann.

Heute sind die meisten angeborenen Herzfehler mit Erfolg behandelbar. Bei jährlich zirka 5300 für angeborene Herzfehler in Deutschland an 22 Zentren durchgeführten Herzoperationen liegt die operative Sterblichkeit dank mannigfaltiger Fortschritte in der Diagnostik und Therapie in Deutschland unter 5% (lt. Deutschen Herzbericht 2024). Dennoch verstarben jährlich im weiteren Verlauf zirka 600 Kinder mit angeborenen Herzfehlern, viele davon schon im ersten Lebensjahr und damit mehr Kinder an angeborenen Herzfehlern als beispielsweise durch Krebserkrankungen.

Das liegt mitunter auch an der großen Verschiedenheit und Komplexität der angeborenen Herzfehler und stellt eine große interdisziplinäre Herausforderung dar. Nur wenn jedes Rad ins andere greift, nur wenn täglich alle Diagnostik-, Indikation- und Behandlungsentscheidungen richtig und mit größter Sorgfalt und Expertise getroffen werden, wird am Ende eine sehr hohe Behandlungsqualität mit niedriger Morbidität und Letalität erzielt. Wir fassen die erreichten Ergebnisse alle drei Jahre zusammen - in diesem Bericht 2020 bis 2022 und legen diese für Sie und unsere gemeinsamen Patient:innen offen.

Wir haben das Format so gewählt, dass Sie rasch Zugriff auf alle wesentlichen Informationen zu Neuigkeiten, Indikationen und Sterblichkeit aller am Deutschen Herzzentrum der Charité durchgeführten Operationen haben. Für die Veranschaulichung der verschiedenen angeborenen Herzfehler für Ihre Patient:innen sind ebenfalls die wunderbaren Herzgrafiken bereitgestellt mit freundlicher Zustimmung von Herrn Bazing (bazing@illustrationsatelier.de) und der Interessengemeinschaft das herzkrank Kind (www.IDHK.de).

Gerne stehen mein Team und ich Ihnen für eventuell noch offene Fragen zu diesem Qualitätsbericht zur Verfügung.



Prof. Dr. med. Joachim Photiadis

Direktor Klinik für Chirurgie Angeborener Herzfehler – Kinderherzchirurgie
Deutsches Herzzentrum der Charité

Campus Virchow-Klinikum | Augustenburger Platz 1 | 13353 Berlin

T +49 30 4593 3400

F +49 30 4593 3500

joachim.photiadis@dhzc-charite.de

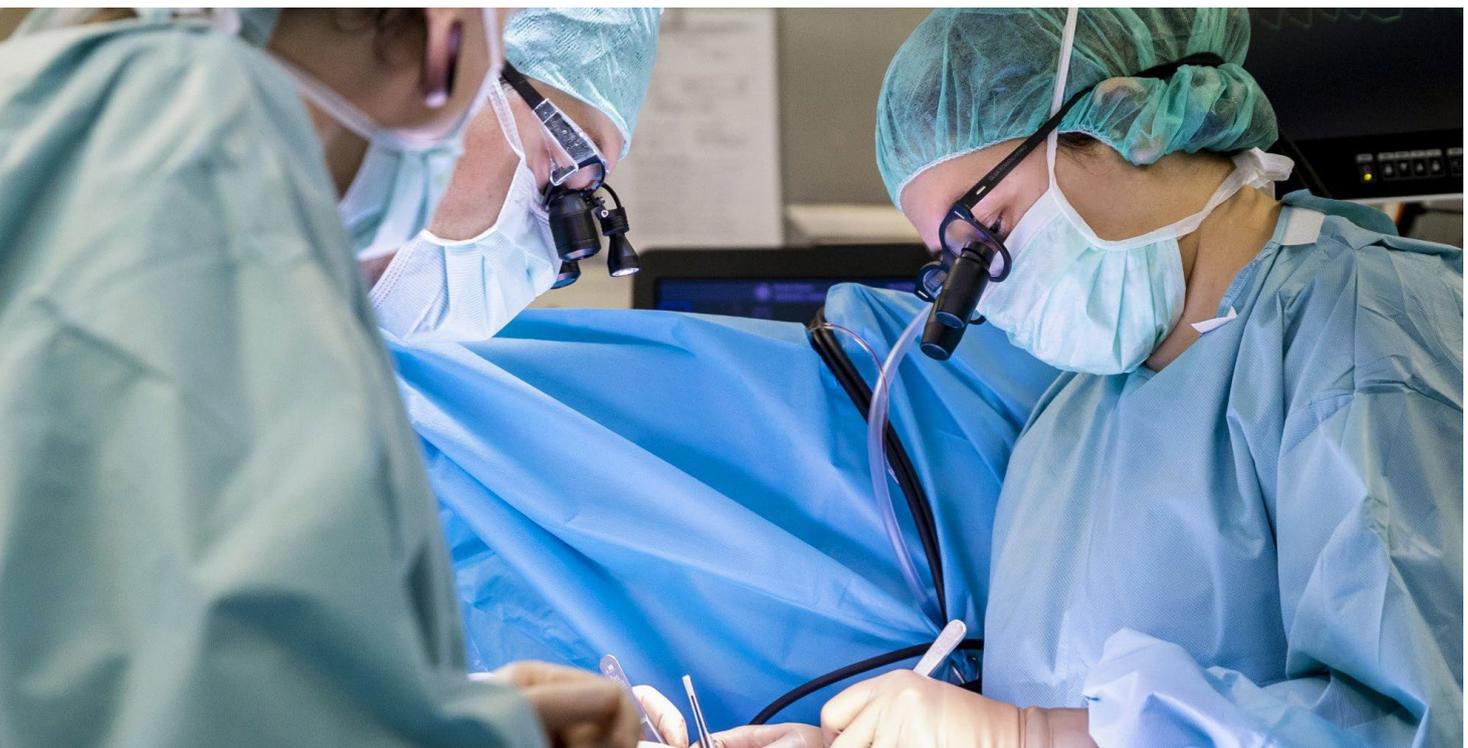
<https://dhzc.charite.de/>

Inhaltsverzeichnis

Vorwort	2
Abkürzungsverzeichnis	6

1	Unsere Klinik	9
1.1	Institutionelle Erfahrung und Qualitätssicherung am Deutschen Herzzentrum der Charité	10
1.1.1	Zertifikate der ECHSA Congenital Database 2020 - 2022	15
1.2	Interdisziplinäre Versorgungsstruktur	16
1.3	Aufbau der Klinik	17
1.4	Mitarbeitende	18
1.5	Zuweiserstruktur	20
1.5.1	Einweisende Kolleg:innen	20
1.5.2	Einweisende Krankenhäuser	28

2	Chirurgische Fallzahlen 2020 – 2022	31
2.1	Fallzahlen am DHZC im Überblick	32
2.2	Liste der Erstoperationen und 30-Tage-Sterblichkeit (alphabetisch sortiert) im Vergleich zur ECHSA Datenbank Sterblichkeit	34



3	Besondere Behandlungsangebote	47
3.1	Blutsparende Verfahren und Gewinnung von Plazentablut	48
3.2	Minimalinvasive Operationen	51
3.3	Neuerungen in der operativen und perioperativen HLHS Behandlung	52
3.4	Neue Erkenntnisse bei der Therapie von Aortenklappenvitien / Ross Operation	54
3.5	Double Switch Operation bei kongenital korrigierter Transposition der großen Arterien	57
3.6	Enbloc Rotation des Truncus arteriosus: Chirurgische Transformation der Transposition der großen Arterien mit Pulmonalstenose zur Fallot Tetralogie	60
3.7	Spezialambulanz Pulmonalvenenstenosen	62
3.8	EMAH-Zentrum	64

4	Spezialambulanzen	67
4.1	Neue Spezialambulanzen der Kinderherzchirurgie mit Spezialsprechstunden	68

5	Diagnosegruppen und Indikationen	71
5.1	Vorhofseptumdefekt (ASD)	72
5.2	Ventrikelseptumsdefekt (VSD)	73
5.3	Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)	74
5.4	Fallot'sche Tetralogie (TOF)	75
5.5	Aortenklappenfehler und Stenosen des linksventrikulären Ausflusstraktes	76
5.5.1	Aortenklappenvitien	76
5.5.2	Subaortenstenose	77
5.5.3	Supravalvuläre Aortenstenose	77
5.6	Aortenisthmusstenose und Eingriffe am Aortenbogen	78
5.7	Mitralklappenfehler	79
5.7.1	Mitralstenose	79
5.7.2	Mitralklappeninsuffizienz	79
5.8	Transposition der großen Arterien (TGA)/ Double Outlet Right Ventricle (DORV) mit TGA	80
5.9	Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (ccTGA)	82
5.10	Truncus Arteriosus Communis (TAC)	84
5.11	Singulärer Ventrikel	86
5.12	Pulmonalatresie	89
5.13	Doppelter Auslass Rechter Ventrikel (DORV)	90
5.14	Ebstein Anomalie	91
5.15	Totale Lungenvenenfehlmündung (TAPVD)	92
5.16	Anomaler Ursprung der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie (ALCAPA)	93
5.17	Kardiomyopathie	94
5.18	Persistierender Ductus Arteriosus	95

Abkürzungsverzeichnis

AHF	Klinik für angeborene Herzfehler - Kinderkardiologie
AI	Aorteninsuffizienz
AKR	Aortenklappenrekonstruktion
ALCAPA	Anomaler linke Koronararterienursprung aus der Pulmonalarterie
AS	Aortenstenose
ASD	Atriumseptumdefekt, Vorhofscheidewanddefekt
ASO	Arterielle Switch Operation
AVSD	Atrioventrikulärer Septumdefekt, atrioventrikulärer Kanal
BCPC	Bidirektionale obere cavopulmonale Konnektion, Glenn Operation
CAH	Klinik für Chirurgie angeborener Herzfehler - Kinderherzchirurgie
ccTGA	kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien
CM	Case Mix
CMI	Case Mix Index
CoA, ISTHA	Coarctation, Aortenisthmusstenose
DGTHG	Deutsche Gesellschaft für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie
DHZB	Deutsches Herzzentrum Berlin
DKS	Damus Kaye Stansel Operation, Seit-zu-Seit Anastomosierung von Aorten- und Pulmonalarterienwurzel
DORV	Doppelter Auslass rechter Ventrikel
EACTS	European Association Cardiothoracic Surgeons (Europäische Gesellschaft für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie)
ECHSA	Europäische Gesellschaft für Chirurgie angeborener Herzfehler
ECMO	Extrakorporale Membranoxygenierung
FG	Frühgeborenes
GG	Geburtsgewicht
HLHC	Hypoplastischer Linksherzkomplex
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom
HLM	Operation mit Herz-Lungen-Maschine
HOP	Herzoperation ohne Herz-Lungen-Maschine
HRST	Herzrhythmusstörungen
HTX	Herztransplantation
IVC	Untere Hohlvene

IVS	Intaktes Ventrikelseptum
LCO	Low Cardiac Output
LSVC	Links persistierende obere Hohlvene
LVOTO	Linksventrikuläre Ausflusstraktstenose
MA	Mitralatresie
MAPCA	Majore aortapulmonale Kollateralarterie
mBT	Modifizierter Blalock Taussig Shunt vom Truncus brachiocephalicus zur Arteria pulmonalis
MKR	Mitralklappenrekonstruktion
Nikaidoh	Translokation der Aortenwurzel samt Koronarien
Norwood	komplexe Operation bei hypoplastischem Linksherzsyndrom
PA	Pulmonalarterie
PAB	Pulmonalarterielles Banding
PDA	Persistierender Ductus arteriosus
PHT	Pulmonale Hypertension
PPS	Periphere Pulmonalstenose
PS	Pulmonalstenose
Rastelli	Komplexe Operation bei Transposition der großen Arterien und linksventrikulärer Ausflusstraktstenose
Ross	Ersatz der Aortenklappe durch autologe Pulmonalklappe
RV	Rechter Ventrikel
SSW	Schwangerschaftswoche
SVC	Obere Hohlvene
TAC	Truncus arteriosus communis
TAPVD	Totale Lungenvenenfehlöffnung
TCPC	Totale cavopulmonale Connection, Fontan Operation
TEE	Transösophageale Echokardiographie
TGA	Transposition der großen Arterien
TK	Trikuspidalklappe
TOF	Fallot'sche Tetralogie
VSD	Ventrikelseptumdefekt, Kammerscheidewanddefekt



Unsere Klinik

Für jeden Herzschlag.

1 Unsere Klinik

1.1 Institutionelle Erfahrung und Qualitätssicherung am Deutschen Herzzentrum der Charité

Nach Anschluss des Deutschen Herzzentrums an die Charité 2023 wurde der Name in Deutsches Herzzentrum der Charité (DHZC) umgewandelt. Alle Kliniken, Institute und deren Expert:innen und deren langjährige Erfahrung des ehemaligen DHZ Berlins blieben aber unverändert bestehen. So können wir in der Kinderherzmedizin nun schon auf eine über 30-jährige Erfahrung in der operativen Behandlung von Patienten jeden Alters mit angeborenem Herzfehler zurückgreifen.

Durch diese Subspezialisierung auf das teilweise hochkomplexe Patientengut wird eine höhere Stufe der Expertise erreicht, die sich nicht nur mit einer Erhöhung der Patientenzahlen, sondern vor allem auch in einer verbesserten Behandlungsqualität niederschlägt. Dabei scheint es eine Herkules-Aufgabe zu sein, bei Patient:innen mit komplexen Herzfehlern, wie sie am Deutschen Herzzentrum behandelt werden, die niedrigste Sterblichkeit zu erreichen. Doch das DHZC hat sich

mit seiner jahrzehntelangen Erfahrung, interdisziplinärer Zusammenarbeit und innovativem Geist dieser schwierigen Aufgabe gestellt und die Sterblichkeit auf ein Minimum senken können.

Die Patientenzahlen waren nach der Corona Pandemie seit 2019 mit Rückgang der Geburtenrate in Deutschland auch bundesweit rückläufig (s. Abbildung 1).

Insgesamt wurden aber am Deutschen Herzzentrum der Charité aufgrund des überregionalen Einzugsgebiets im Vergleich zu anderen deutschen Herzzentren wieder Spitzenwerte der Anzahl durchgeführter Operationen für Patient:innen mit angeborenen Herzfehlern erreicht. So gibt es auch 2022 in Deutschland nur vier Zentren, die bei angeborenen Herzfehlern mehr als 300 Operationen mit Herzlungenmaschinen (HLM) durchgeführt haben.

Anzahl der Operationen angeborener Herzfehler



Abbildung 1: Entwicklung der Operationen angeborener Herzfehler mit und ohne HLM in Deutschland in den Jahren 2011 bis 2022 (Herzbericht Seite 114)

Operationen angeborener Herzfehler mit HLM nach Patient:innenalter

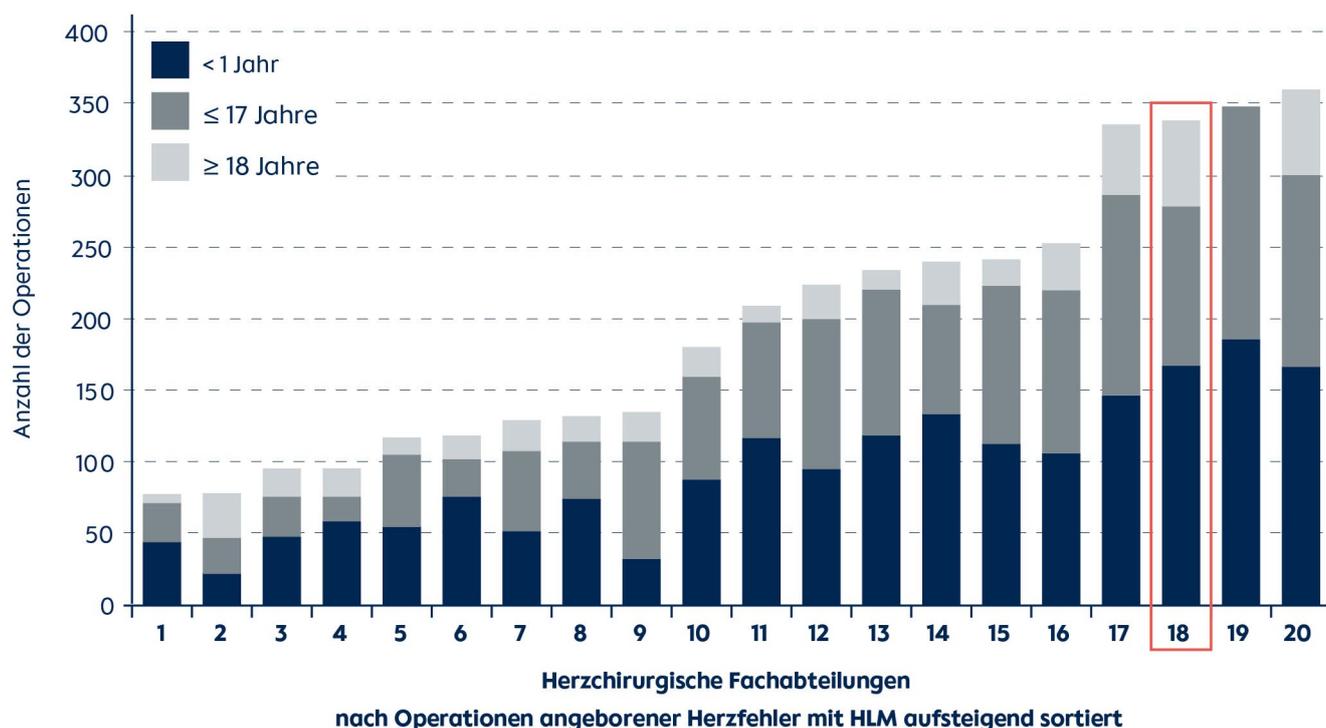


Abbildung 2: Operationen mit HLM bei Patienten (Kindern und Erwachsenen) mit angeborenem Herzfehler im Jahr 2022 (Herzbericht Seite 117)

In der Grafik aus dem Deutschen Herzbericht stellt die Säule 18 die OP-Leistung des Deutschen Herzzentrums der Charité dar (OPs mit Herzlungenmaschine 2022, n=336). Es gibt viele Volume - Outcome Studien, die belegen, dass höhere Operationszahlen auch mit einer höheren Behandlungsqualität einhergehen. Der Blick auf die reine Operationszahlen schließt jedoch nicht die Beurteilung komplexerer Prozeduren und deren zu erwartend höhere Sterblichkeit mit ein. So sollte die Sterblichkeit bei einer einfachen Korrektur (z.B. Verschluss eines Vorhofscheidewanddefekts) nahezu null sein, bei einer Norwood Operation bei hypoplastischem Linksherzsyndrom hingegen wird eine Null

Sterblichkeit schwer zu erreichen sein. Zur Risikoadjustierung hilft der Vergleich mit Prozeduren-spezifischen Sterblichkeiten großer Vergleichskollektive wie die Datenbank der Europäischen Gesellschaft für Chirurgie angeborener Herzfehler (ECHSA, European Congenital Heart Surgeons Association).

Bis 2024 haben weltweit bereits 188 Kliniken aus 50 Ländern ihre operativen Daten anonymisiert an die ECHSA Datenbank weitergeleitet, dies sind über 380 000 Operationen bei über 300 000 Patienten. Man kann also von einem hinreichend großen Vergleichskollektiv ausgehen.

ECHSA Database Growth

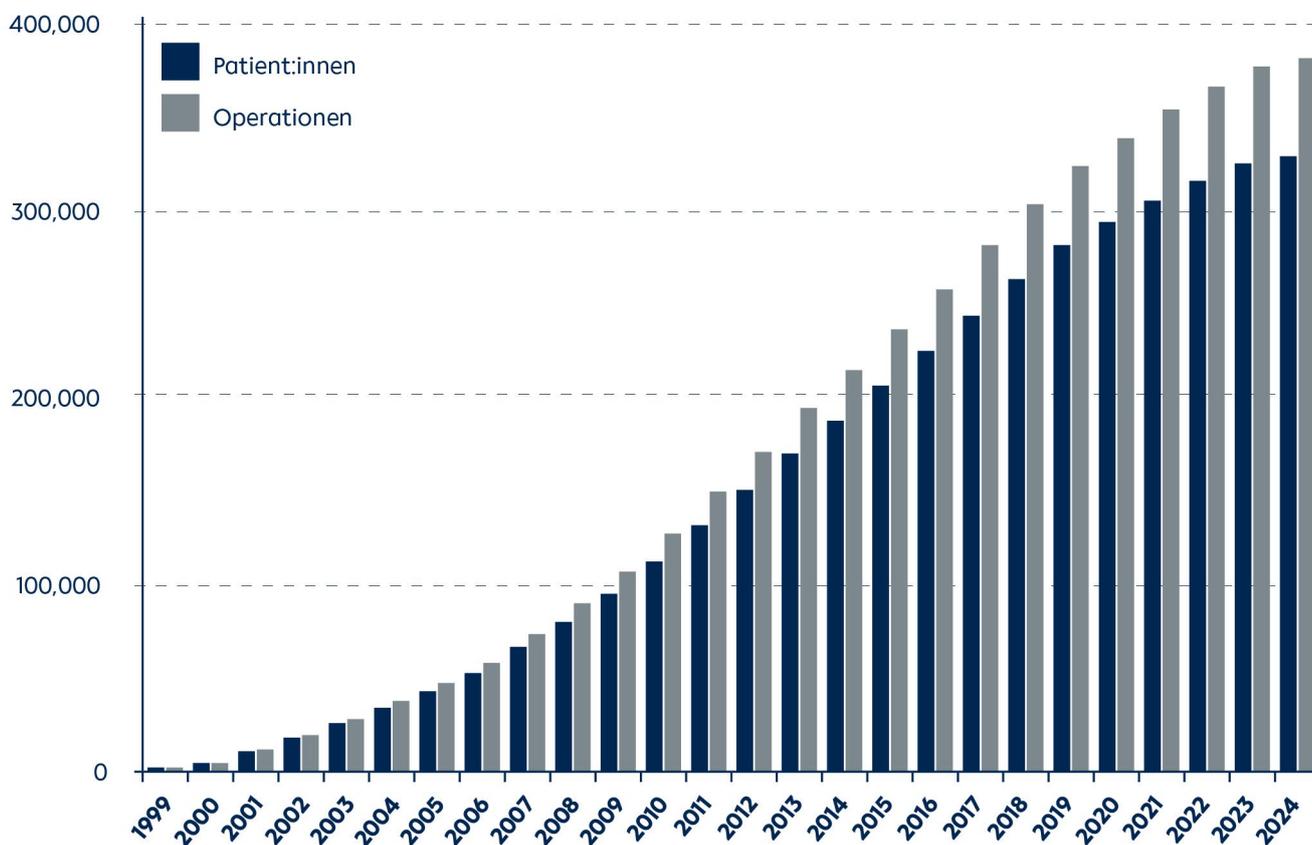


Abbildung 3: ECHSA Datenbank Wachstum (Quelle: ECHSA Datenbank).

Aber nicht alle beteiligten Herzzentren sind auch von einem unabhängigen Beauftragten überprüft worden. So wurden beispielweise von 20 in Deutschland Kinderherzchirurgie betreibende Zentren 2022 nur das Deutsche Herzzentrum der Charité validiert (Quelle https://echsacongenitaldb.org/verified_centers/). Wir tun das kontinuierlich jedes Jahr seit 2012. Es werden detailliert u.a. Diagnosen, Prozeduren, Sterblichkeit und viele andere relevante Parameter aller Patient:innen erfasst, anonymisiert und weitergeleitet. Die Qualität wird jährlich extern durch einen

unabhängigen Beauftragten der ECHSA geprüft und mit einem Zertifikat ausgezeichnet.

Zur Veranschaulichung der erreichten Behandlungsqualität kann nach Auswertung dann ein Diagramm mit Gegenüberstellung der am DHZC erreichten Risiko-adjustierten Sterblichkeit und erwarteten Sterblichkeit erstellt werden.

Die Grafik der Datenbank stellt das Verhältnis von erreichter Sterblichkeit zu erwarteter Sterblichkeit dar (s. Abbildung. 4).

ECHSA Congenital Database, Quality of Care Chart

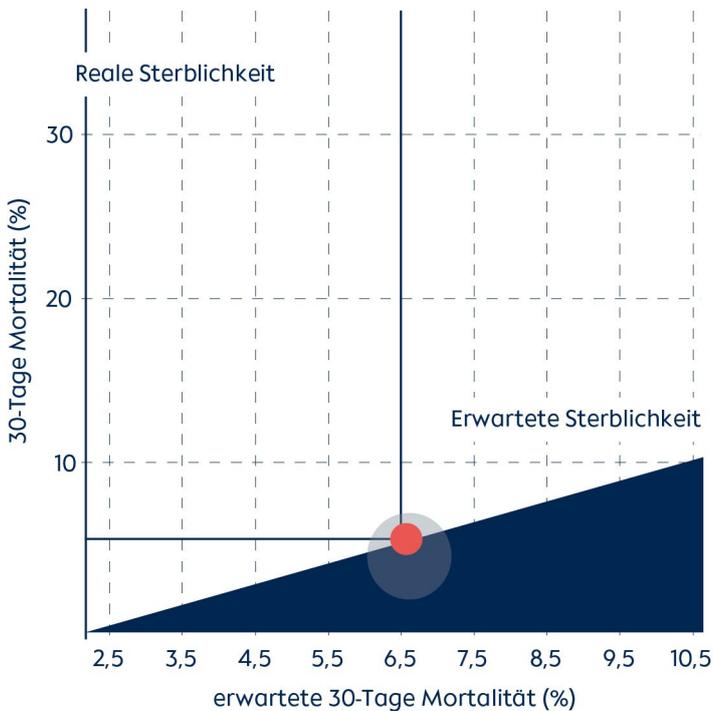


Abbildung 4:

Die erreichte Behandlungsqualität (erwartete Sterblichkeit / die am Zentrum erreichte Sterblichkeit) kann als Diagramm dargestellt werden. Dabei wird die erwartete Sterblichkeit auf der X-Achse gegen die tatsächlich am Zentrum gesehene Sterblichkeit auf der Y-Achse aufgetragen. (Quelle: ECHSA Datenbank)

Das Ergebnis des eigenen Zentrums sollte sich auf einer aufsteigenden Geraden (Hypotenuse des blauen Dreiecks) befinden, wo die am Zentrum erreichte Sterblichkeit der erwarteten entspricht. Idealwert oder Zielwert wäre der blau gezeichnete Bereich, wo die erreichte Sterblichkeit, unter der erwarteten Sterblichkeit des Vergleichskollektivs liegt.

Die Grafik 5 zeigt die am DHZC erwartete Sterblichkeit im Vergleich zur erreichten Sterblichkeit in den Jahren von 2012 – 2023.

Die grauen Kreise stellen die Behandlungsqualität anderer beteiligten Herzzentren der ECHSA dar. Dabei entspricht die Größe des Kreises etwa der Fallzahl der eingereichten Prozeduren am entsprechenden Zentrum. Der rote Kreis zeigt das Ergebnis des eigenen Zentrums (DHZC) inklusive der bezogen auf das Vergleichskollektiv (ECHSA) erwarteten und tatsächlich im eigenen Zentrum vorgefundenen Sterblichkeit.

Im gesamten Untersuchungszeitraum erreichte das DHZC mit einer Sterblichkeit von nur 2,4% eine etwa um die Hälfte geringere Sterblichkeit als die für die Komplexität der Prozeduren erwartete Sterblichkeit (4,7%). Es gibt in der ECHSA Datenbank kein Zentrum, das bei der Komplexität durchgeführter Operationen (n=6654) eine geringere Sterblichkeit vorweisen kann. Das DHZC zeichnet sich hiermit als bestes Zentrum der Datenbank aus.

Grafik 6 zeigt das Verhältnis der erwarteten Sterblichkeit zur gesehenen Sterblichkeit im Zeitraum von 2020 - 2023 am DHZC.

Im Vergleich zum Gesamtkollektiv am DHZC (n=1900) haben wir in den Jahren 2020 bis 2023 die Sterblichkeit am DHZC auf nur noch 1,8% senken können bei einer im Gesamtkollektiv erwarteten Sterblichkeit von 4,9%. Eine außergewöhnliche Leistung, auf die wir sehr stolz sind.

ECHSA Congenital Database, Quality of Care Chart

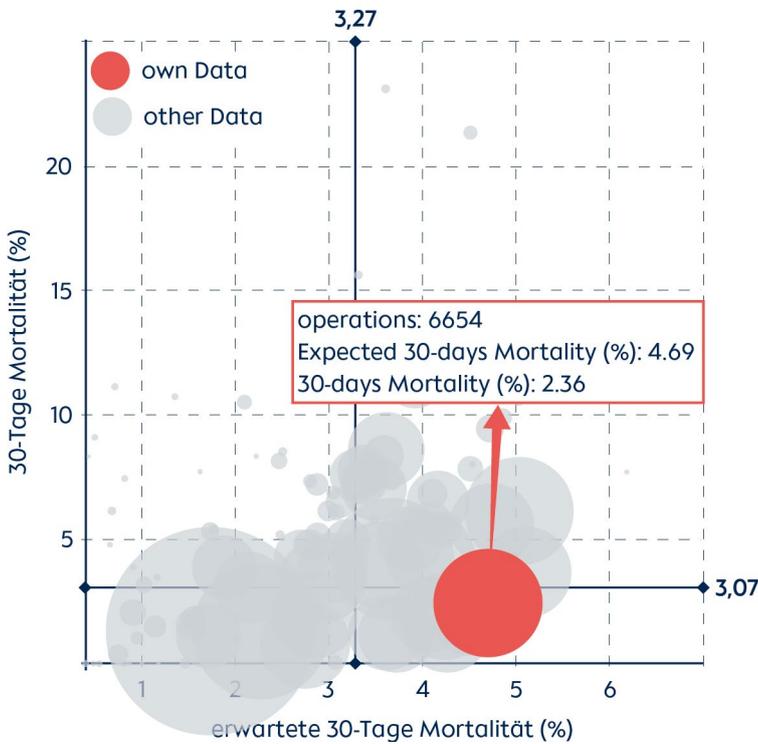


Abbildung 5:

Die am DHZC 2012- 2023 erreichte Behandlungsqualität (n=6654 Operationen, erwartete Sterblichkeit 4.7%, erreichte Sterblichkeit 2.4%) wird als Streuungsdiagramm dargestellt. Dabei wird die erwartete Sterblichkeit auf der X-Achse gegen die tatsächlich am Zentrum gesehene Sterblichkeit auf der Y-Achse aufgetragen. (Quelle ECHSA Datenbank).

ECHSA Congenital Database, Quality of Care Chart



Abbildung 6:

Die am DHZC 2020 – 2023 erreichte Behandlungsqualität (n=1900 Operationen, erwartete Sterblichkeit 4.9 %, erreichte Sterblichkeit 1.8%) wird als Streuungsdiagramm dargestellt. Dabei wird die erwartete Sterblichkeit auf der X-Achse gegen die tatsächlich am Zentrum gesehene Sterblichkeit auf der Y-Achse aufgetragen. (Quelle ECHSA Datenbank).

1.1.1 Zertifikate der ECHSA Congenital Database 2020 - 2022

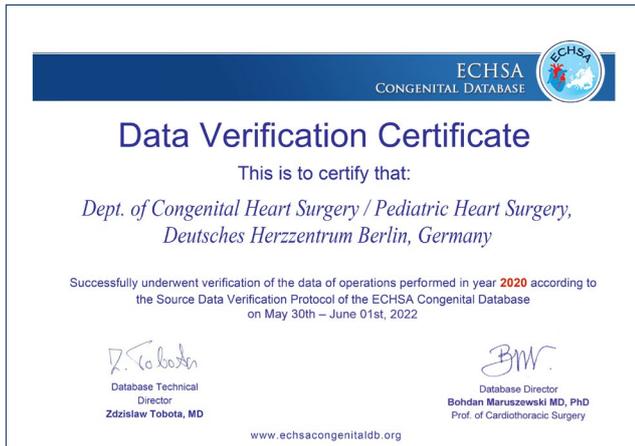


Abbildung 7: ECHSA Zertifikat aus dem Jahr 2020

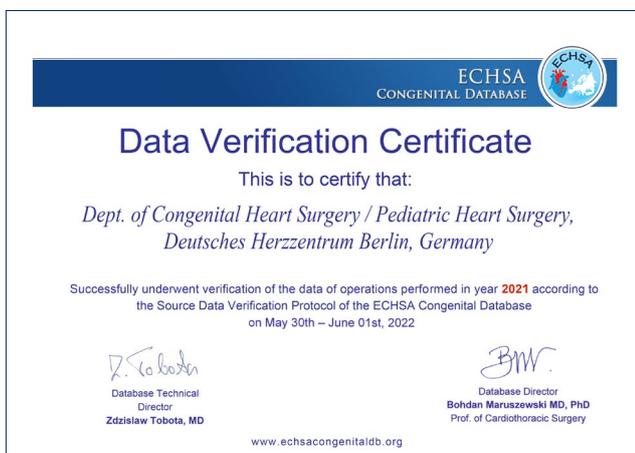


Abbildung 8: ECHSA Zertifikat aus dem Jahr 2021

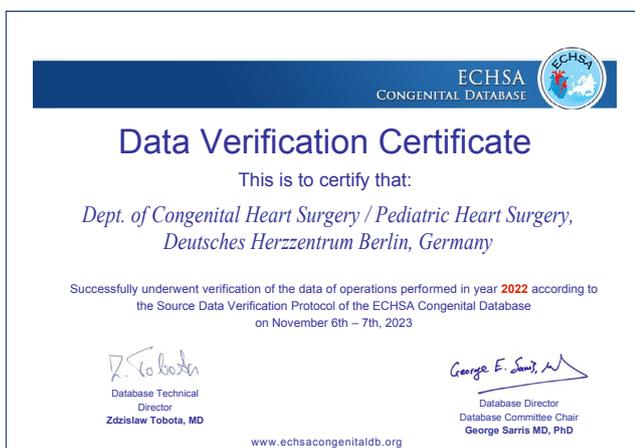


Abbildung 9: ECHSA Zertifikat aus dem Jahr 2022

1.2 Interdisziplinäre Versorgungsstruktur

Die Behandlung unserer Patienten mit angeborenen Herzfehlern erfolgt in enger Zusammenarbeit mit der Klinik für Angeborene Herzfehler (AHF) – Kinderkardiologie (Prof. Dr. Felix Berger), der Klinik für Anästhesiologie und Intensivmedizin (Prof. Dr. Ben O'Brien) und den OP Funktionsdiensten OP Pflege und Kardiotechnik (s. Abbildung 10).

Alle an der Behandlung Beteiligten haben sich ganz den Patienten mit angeborenen Herzfehlern

verschrieben. Sie weisen eine mehrjährige Erfahrung auf und werden in interdisziplinären Konferenzen stetig weiter spezialisiert. Damit sind die strukturellen Vorgaben für die Qualitätssicherung vom Gesetzgeber (GBA Beschluss Kinderherzchirurgie 2010) und der Deutschen Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie für die optimale Struktur der chirurgischen Einheiten zur Behandlung angeborener Herzfehler erfüllt.



Abbildung 10: Interdisziplinäres Behandlungsteam

1.3 Aufbau der Klinik

Stationärer Bereich, gemeinsam mit der Klinik für Angeborene Herzfehler

Intensivstationen:

- WDA1i** Leitung: PD Dr. Oliver Miera,
Stationsleitung: Sevgi Özdemir, Ian Bergert
12 Betten
- WD4** Leitung: PD Dr. Anastasia Schleiger, PD Dr. Julia Moosmann
Stationsleitung: Susanne Blanck, Ricarda Gliese
24 Betten
- W24i** Leitung: Dr. Moritz Kieslich
Stationsleitung: Christian Grabe, Nicole Cortese
14 Betten



Kinder-Intensivpfleger Michael Wappler versorgt ein Kind auf der Kinder-Intensivstation.

1.4 Mitarbeitende

Chefarzt und Direktor

Herr Prof. Dr. med. Joachim Photiadis, (Zertifikat Chirurgie angeborene Herzfehler)
Spezialgebiet: Komplexe DORV, dTGA, ccTGA, Double Switch, Enbloc Rotation der Truncus arteriosus

Oberärzt:innen

Mi-Young Cho, Leitende Oberärztin (Zertifikat Chirurgie angeborene Herzfehler)
Spezialgebiet: EMAH, Transplantation, komplexe Re- OP, Herzklappenfehler (David, Yacoub Operation)

Yaroslav Mykychak, Oberarzt
Spezialgebiet: Pulmonalvenenstenosen, Aortenklappenrekonstruktion, Ross Operation

Dr. med. Antonia Schulz, Oberärztin (Zertifikat Chirurgie angeborene Herzfehler)
Spezialgebiet: Minimal invasive Verfahren, Ebstein Cone Rekonstruktion

Funktionsärztin

Olga Romanchenko, Fachärztin (Zertifikat Chirurgie angeborene Herzfehler)
Spezialgebiet: Chirurgische Einbestellung

Ärzt:innen in Weiterbildung zum Zertifikat Kinderherzchirurgie

Yaroslav Ivanov (Anerkennungsverfahren Herzchirurg)
Dr. med. Kira Kuschnerus (Fachärztin für Herzchirurgie)
Johanna von Mackensen (Ärztin in Weiterbildung)
Viktoria Weixler (Fachärztin für Herzchirurgie)

Sekretariat

Frau Mandy Müller, Frau Daniela Peters, Frau Sylvia Evers
Campus Virchow-Klinikum | Augustenburger Platz 1 | 13353 Berlin
T +49 30 4593 3400 | 3401| 3402
F +49 30 4593 3500
kinderherzchirurgie@dhzc-charite.de
<https://www.dhzc.charite.de/>



Abbildung 11: Das Team der DHZC-Kinderherzchirurgie. Von links nach rechts: Dr. med. Kira Kuschnerus, Mi-Young Cho, Prof. Dr. med. Joachim Photiadis, Olga Romanchenko, Dr. med. Antonia Schulz, Yaroslav Mychak, Johanna von Mackensen

Kardioanästhesiologie (Prof. Dr. Ben O'Brien)

Prof. Dr. Maren Kleine-Brüggeney (Leitung Kinderkardioanästhesie)

Dr. med. Dirk Eggert-Doktor

Dr. med. Maike Fahrenholz

Dr. med. univ. Christine Göldner

PD. Dr. med. Marian Kukucka

Dr. med. Alexander Mladenow

Dr. med. Franziska Schabinski

Dr. med. Valentin Vadiunec

Kardiotechniker:innen

Dr. rer. medic. Wolfgang Böttcher (Leitung Kardiotechnik Kinderherzchirurgie)

Andreas Matschke (Leitung Kardiotechnik Herz-Thorax-Gefäßchirurgie)

Frank Dehmel

Andre Iben

Magdalena Kaa

Ole Schelling

1.5 Zuweiserstruktur

1.5.1 Einweisende Kolleg:innen

Titel	Vorname	Name	Ort
	Ali	Abboud	Berlin
Dr. med.	Roland	Achtzehn	Wanzleben
Dr. med.	Nida	Afsar	Berlin
	Nadine	Albermann	Rheine
Dipl. med	Michaela	Albrecht	Rangsdorf
Dr. med.	Michael	Alt	Saarbrücken
Dr. med.	Andrea	Altrichter	Kavelstorf
Dr. med.	Judith	Andreae	Berlin
Dr. med.	Ute Katrin	Arend	Berlin
Dr. med.	Roswitha	Bahle	Neubrandenburg
Dr. med.	Jens	Bahlmann	Braunschweig
Dr. med.	Merati-Kashani	Bahmann	Witzenhausen
Dr. med.	Wolfgang	Bähr	Prenzlau
Dr. med.	Oliver Andreas	Bartelt	Berlin
Dr. med.	Reinhard	Bartezky	Berlin
Dr. med.	Georg	Bartolomaeus	Rostock
	Thomas	Bartz	Berlin
	Matthias	Basdorf	Berlin
	Christine	Bätje	Berlin
	Kathrin	Batsch	Berlin
Dr. med.	Hildegard	Bauer	Chemnitz
Dr. med.	Christoph	Behrens	Schwerin
Dr. med.	Sergej	Belozarov	Berlin
Dr. med.	Anja	Bennewitz	Berlin
Dr. med.	Manuela	Bennewitz	Rehfelde
Dr. med.	Stefan	Berger	Ludwigshafen
Dr. med.	Waldemar	Bergmann	Berlin
Dr. med.	Friedhelm	Bernreiter	Lauchheim
Dr. med.	Christoph	Berns	Berlin
Dipl. med	Cornelia	Berthold	Berlin
Dr.med.	Martin	Bethge	Lübeck
Dr.med.	Birgit	Beyer	Grimmen
Dr.med.	Jürgen	Bieberstein	Berlin
Dr.med.	Katharina	Birkner	Dallgow
Dr.med.	Friederike	Block	Dargun
Dr. med.	Thomas	Boeckel	Berlin
Dr. med.	Jana	Boer	Erfurt
Dr. med.	Silke	Bongartz	Neuenhaus
Dr. med.	Ragnhild	Bonnet	Berlin

Titel	Vorname	Name	Ort
Dr. med.	Sabine	Born	Heidelberg
Dr. med.	Micha	Botsch	Berlin
Dr. med.	Uta	Braunschweig	Schwedt
Dr. med.	Anne	Bretschneider-Meyer	Berlin
Dipl. med	Irina	Breunung	Berlin
Dr. med.	Uwe	Broschmann	Frankfurt/Oder
Dr. med.	Norbert	Brümmer	Jüterbog
Dr. med.	Jorrit	Brunnemann	Berlin
	Halil Ibrahim	Bulat	Berlin
Dr. med.	Karsten	Bunge	Schwerin
Dr. med.	Rita	Bunikowski	Belzig
Dr. med.	Dietmar	Busch	Berlin
	Michael	Chernawski	Berlin
Dr. med.	Jürgen	Cremer	Berlin
Dr. med.	Joao Casimiro	da Palma	Berlin
Dr. med.	Angelika	Dahmen	Berlin
Dr. med.	Friederike	Danne	Berlin
Dr. med.	Henning	Dannmeier	Berlin
Dr. med.	Birgit	Debus	Strausberg
Dr. med.	Christoph	Niese	Berlin
Dr. med.	Jan	Dieckhöfer	Falkensee
Dr. med.	Johannes	Diermann	Falkensee
Dr. med.	Ruth	Dohmen	Berlin
	Ayten	Dorosti Nadali	Berlin
Dr. med.	Sabine	Roeder	Berlin
Dipl. med	Wiebke	Drews	Neustrelitz
Dr. med.	Antje	Ebert	Wismar
Dr. med.	Katja	Eckermann	Berlin
Dr. med.	Stephan Michele	Eiselt	Reinbek
Dr. med.	Ute	Engelhardt	Stralsund
	Agnes	Engst	Brandenburg
Dr. med.	Sandra	Ernst	Hoppegarten
Dr. med.	Thomas	Fabian	Germersheim
Dr. med.	Annette	Fahrenkamp-Weber	Berlin
Dr. med.	Christian	Federlein	Frankfurt/Oder
Dr. med.	Christoph	Fehlandt	Rostock
Dr. med.	Kerstin	Feldt	Crivitz
Dr. med.	Sebastian	Finschow	Prenzlau
Dr. med.	Birgit	Franzbach	Berlin
Dipl. med	Lutz	Freitag	Chemnitz
Dr. med.	Alfred	Freund	Berlin
Dr. med.	Ulrich	Freyburg	Oranienburg
Dr. med.	Katharina	Friedrich	Dresden
Dr. med.	Andrea	Frisch	Berlin

Titel	Vorname	Name	Ort
Dr. med.	Cordula	Frohoff	Berlin
	Christina	Gebauer	Berlin
Dr. med.	Rolf	Gehlhaar	Vreden
Dr. med.	Josef	Gehrmann	Münster
Dr. med.	Sven	Geist	Kaiserslautern
Dr. med.	Robert	Gericke	Glienicke
Dr. med.	Olga	Gkika	Königs Wusterhausen
Dr. med.	Rainer	Glasenapp	Fürstenberg
Dr. med.	Dietlind	Glöckner	Berlin
Dr. med.	Ines	Göbel	Berlin
Dr. med.	Ranny	Goldwasser	Leimen
Dr. med.	Ken	Gordian	Magdeburg
	Ute	Graf	Reuterstadt Stavenhagen
Dipl. med	Roland	Granse	Salzwedel
Dr. med.	Boris	Griebenow	Berlin
Dr. med.	Eberhard	Griese	Braunschweig
Dr. med.	Katrin	Groß-Riemann	Werder
Dr. med.	Rafael	Grühn-Reichelt	Berlin
Dr. med.	Gesine	Gudowios	Ballenstedt
	Christian	Güttel	Schwerin
	Houyem	Hachemi	Duisburg
Dr.med.	Brigitte	Hackenberg	Berlin
	Denka	Hadjiyska	Berlin
Dipl. med	Cornelia	Hanke	Magdeburg
Dipl. med	Heidmarie	Hanstein	Cottbus
Dr.med.	Sebastian	Hartenstein	Berlin
Dr.med.	Peer Alexander	Hauck	Hamburg
Dr.med.	Dietlind	Haug	Waren/Müritz
Prof. Dr. med.	Michael	Hauser	München
Dr. med.	Guido	Haverkämper	Berlin
Dr. med.	Sabine	Haverkämper	Berlin
Dr. med.	Ingo	Heber	Stendal
Dr. med.	Armin	Heinlein	Berlin
Dr. med.	Thomas	Helge	Berlin
	Franka	Hellenberg	Rathenow
	Hans-Joachim	Henseler	Viersen
	Lars	Herbst	Falkensee
Dr. med.	Susanne	Herrmann	Berlin
Dr.med.	Renate	Heyne	Berlin
Dr. med.	Gunnar	Hiesgen	Berlin
Dr.med.	Andrea	Höfer	Nordhorn
	Uwe	Hohaus-Gerdes	Berlin
Dr. med.	Rainer	Höppchen	Berlin
Dr. med.	Maria	Hörning	Rostock

Titel	Vorname	Name	Ort
Dr. med.	Matthis	Huesker	Berlin
	Diana Petra	Huidu	Magdeburg
Dr. med.	Oliver	Hundt	Berlin
Dr. med.	Michael	Hunze	Neubrandenburg
Dr. med.	Matthias	Huth	Berlin
Dr. med.	Boris	Jäckel	Berlin
Dr. med.	Birgit	Jacobsen	Buchholz
Dr. med.	Cornelia	Janata	Ahrensfelde
Dr. med.	Kristin	Kahrau	Brandenburg
Dr. med.	Cornelia	Kapke	Birkenwerder
Dr. med.	Benny	Levenson	Berlin
Dr. med.	Jens	Karstedt	Magdeburg
Dr. med.	Andreas	Kästner	Berlin
Dr. med.	Christian	Kebelman-Betzing	Berlin
Dr. med.	Katja	Keller	Berlin
	Christin	Kellert	Forst
	Claudia	Kiel	Berlin
Dr. med.	Kathrin Eva	Kielstein	Sömmerda
Dr. med.	Katharina	Kiemle	Bremen
Dr. med.	Claudia	Rosenberger	Cottbus
Dr. med.	Sevim	Vilmaz	Potsdam
Dipl. med	Holger	Kischka	Fürstenwalde
Dr. med.	Karin	Kissner	Neuruppin
Dr. med.	Sabine	Klavehn	Eberswalde-Finow
Dr. med.	Katrin	Kleditzsch	Rostock
Dr. med.	Birke-Swantje	Klein	Berlin
Dr. med.	David	von Kleist	Berlin
	Norman	Klingenberg	Oranienburg
Dr. med.	Sven-Torsten	Klinke	Berlin
Dr. med.	Thomas	Klug	Neubrandenburg
Dr. med.	Katrin	Knobel	Stralsund
Dr. med.	Heike	Koch	Berlin
	Tanja	Kolax	Bützow
	Katja	Kollark	Waren/Müritz
Dr. med.	Bruno	Kolterer	Erfurt
Dipl. med	Raimund	Konzok	Berlin
Dr. med.	Christian	Köpcke	Berlin
Dr. med.	Robert	Kopetschke	Ahrensfelde
	Karsten	Kördel	Brandenburg
Dr. med.	Hans	Kössel	Brandenburg
Dr. med.	Sabine	Kramer	Stralsund
Dr. med.	Jochen	Krämer	Berlin
Dr. med.	Susann	Krause	Berlin
Dr. med.	Ulrike	Krüber	Berlin

Titel	Vorname	Name	Ort
Dr. med.	Alexander	Kröckel	Berlin
Dr. med.	Andreas	Krüger	Stralsund
	Karolin	Krüger	Schwerin
Dr. med.	Anton	Kugler	Berlin
Dr. med.	Dirk	Kühn	Seeheilbad Graal-Müritz
Dr. med.	Jens	Kujat	Wismar
Dipl. med.	Sylke	Kunath-Pieper	Lutherstadt Wittenberg
Dr. med.	Bent	Kurzweg	Zossen
Dipl. med.	Alexander	Kutscherskij	Berlin
Dr. med.	Martina	Laack	Bremen
Dr. med.	Monika	Lange	Berlin
Dr. med.	Dorothee	Layer-Heinz	Leingarten
Dr. med.	Stephanie	Lehmann	Panketal
	Ingrid	Leue	Strausberg
Dr. med.	Petra	Ley	Frankfurt/Main
Dr. med.	Carola	Liebke	Berlin
Dr. med.	Maike	Lindner	Elmshorn
	Andreas	Linke	Parchim
	Kristina	Linnemann	Greifswald
	Andrea	Loui	Berlin
	Sandra	Lübeck	Lübesse
Dr. med.	Steffen	Lüder	Berlin
Dr. med.	Alexander	Mach	Berlin
Dr. med.	Gabriele	Mahnke	Güstrow
Dr. med.	Michaela	Maier-Weidmann	Greifswald
Dr. med.	Katrin	Manzke	Anklam
Dr. med.	Xenia	Märker	Berlin
	Juliane	Marohn	Berlin
	Thomas	Martens	Wittenberge
Dr. med.	Annika	Marx	Potsdam
Dr. med.	Siegrun	Mebus	Eichwalde
Dipl. med.	Karin	Mehlberg	Eilenburg
Dr. rer. nat.	Thomas	Meinhard	Köln
	Anika	Meinicke	Neubrandenburg
Dr. med.	Ina	Metag	Cottbus
Dr. med.	Hans-Peter	Mieg	Oranienburg
Dr. med.	Rolf	Mitusch	Stralsund
	Jamal	Mohamed	Berlin
Dr. med.	Wolfgang	Möller	Berlin
Dr. med.	Axel	Moysich	Berlin
Dr. med.	Raik	Mühe	Gardelegen
Dr. med.	Andreas	Mühmer	Berlin
Dr. med.	Sebastian	Müller	Berlin
Dr. med.	Lothar	Müller	Berlin

Titel	Vorname	Name	Ort
Dr. med.	Thomas	Müller	Wriezen
Dr. med.	Margit	Müller-Bardorff	Groß Grönau
Dipl. med.	Hans-Georg	Münchow	Trebbin
Dr. med.	Susanne	Netal	Seehausen
Dr. med.	Sabine	Nickisch	Brandenburg
Dr. med.	Antje	Nimtz-Talaska	Frankfurt/Oder
	Wenzel	Nürnberger	Schwedt
Dipl. med.	Elke	Oberbuchner	Neuruppin
MU Dr.	Jana	Ondriasova	Annaberg-Buchholz
Dipl. med.	Manuela	Ossowski	Berlin
Dr. med.	Christiane	Pache	Brandenburg
Dr. med.	Kirn	Parasher	Berlin
	Kristina	Penkawa	Brandenburg
Dr. med.	Björn	Peters	Berlin
Dr. med.	Corinna	Peters	Barth
Dr. med.	Anne-Kathrin	Pieper	Berlin
	Ulrike	Pilz	Strausberg
Dr. med.	Maike	Pincus	Berlin
Dr. med.	Christiane	Planke	Berlin
Dipl. med.	Sabine	Pohlentz	Berlin
Dr. med.	Hendrik	Poller	Potsdam
Dr. med.	Marina	Pose	Berlin
Dr. med.	Ina	Preller	Bad Freienwalde
Dr. med.	Sabine	Puhlmann	Berlin
Dr. med.	Peter	Quick	Plauen
	Judith	Rabini	Cottbus
	Mohamed	Rahab	Berlin
Dr. med.	Julia	Rakob	Werder
Dr. med.	Doris	Ranke	Drackendorf
	Zafer	Refai	Berlin
	Cornelia	Reibis	Potsdam
	Peggy	Renner	Magdeburg
Dr. med.	Jeannine	Rettschlag	Cottbus
Dipl. med.	Ellen	Riedel	Niesky
	Philipp	Rieder	Berlin
	Wolfgang	Riedle	Berlin
	Christine	Riegel	Bergen
	Holger	Röblitz	Berlin
Dr. med.	Joachim	Rode	Essen
Dr. med.	Werner	Röder	Berlin
Dr. med.	Christian	Röhr	Schwarzenbek
Dr. med.	Hartmut	Röhrich	Kassel
Dr. med.	Alexander	Rosen	Berlin
Dr. med.	Claudia	Rosenberger	Cottbus

Titel	Vorname	Name	Ort
Dr. med.	Jochen	Rosenberger	Kolkwitz
Dr. med.	Stefan	Rosenstein	Schwerin
Dr. med.	Stephanie	Rothbart	Berlin
Dr. med.	Martin	Rothe	Bernau
	Jörn	Rudolf	Berlin
Dr. med.	Titus	Sabi	Falkensee
Dr. med.	Sophie	Saile	Halle
Dr. med.	Haya	Sarhan	Berlin
Dr. med.	Konstantinos	Savvidis	Berlin
Dipl. Med	Elsa	Schaubert	Berlin
Dr. med.	Andrea	Schedifka	Ahrensfelde
	Catrin	Scheller	Bergen
Dr. med.	Beate	Schiller	Potsdam
Dr. med.	Katrin	Schimmang	Fürstenwalde
Dr. med.	Manuela	Schlamm	Stralsund
Dr. med.	Lutz	Schlegel	Rathenow
Dr. med.	Sören	Schlichting	Görlitz
Dr. med.	Annette	Schmid	Berlin
Dr. med.	Florian	Schmidt	Berlin
Dr. med.	Josepha	Schmidt	Berlin
Dr. med.	Alexander	Schmidtchen	Brandenburg
Dr. med.	Anke	Schneider	Berlin
Dr. med.	Dirk	Schneider-Kulla	Cottbus
Dr. med.	Ines	Schönfelder	Lübben
Dr. med.	Marion	Schoo	Bernau
Dr. med.	Maren	Schöpp	Berlin
Dr. med.	Luise	Schröter	Berlin
Dipl. med.	Monika	Schubert	Berlin
Dr. med.	Angela	Schuch	Berlin
Dr. med.	Heike	Schulze	Wittenburg
Dr. med.	Dagmar	Schuppe	Berlin
Dipl. med.	Martin	Schwab	Berlin
Dr. med.	Enno	Schwarz	Michendorf
Dr. med.	Julia	Schwarzenberg	Berlin
Dipl. Med.	Edda	Schneider	Berlin
Dr. med.	Thomas	Selke	Berlin
Dr. med.	Gabriela Christiane	Senft	Berlin
Dr. med.	Reiner	Shetty	Berlin
Dr. med.	Karin	Söhnle-Schwab	Deißlingen
Dr. med.	Frank	Sörgel	Stendal
Dipl. med.	Elzbieta	Srebrzynska	Calau
Dr. med.	Ivonne	Stadelmann	Erkner
Dr. med.	Katia	Stahl	Glöwen
Dr. med.	Silke	Steffen	Brüel

Titel	Vorname	Name	Ort
Dr. med.	Anne	Steinmüller	Berlin
Dipl. med.	Ingrid	Stiller	Wildau
Dipl. med.	Frank	Streichan	Berlin
	Michael	Struck	Potsdam
Dipl. med.	Frank	Tastarczyk	Berlin
Dr. med.	Ira	Temmler	Lenzen
Dr. med.	Jens	Timme	Berlin
Dr. med.	Helga	Tost	Greifswald
Dr. med.	Nguyet Anh	Tran	Berlin
Dipl. med.	Cornelia	Traue	Cottbus
Dr. med.	Dagmar	Trebutth	Beelitz
Dipl. med.	Heike	Treu	Neubrandenburg
Dr. med.	Hilmar	Uhlig	Hamburg
Dr. med.	Wolfgang	Utz	Berlin
Dr. med.	John	van Wees	Lübeck
Dr. med.	Dirk	Vogelgesang	Greifswald
Dr. med.	Alexandra	von Kornatzky	Mahlow
Dr. med.	Sebastian	Wanke	Wittstock
Dr. med.	Juliane	Wauer	Berlin
Dr. med.	Andreas	Weckelmann	Mülheim
	Viola	Wegner	Strausberg
Dipl. med.	Gerhard	Wegner-Repke	Ostseebad Rerik
Dr. med.	Anette	Weigel	Olbernhau
Dr. med.	Ute	Weise	Wismar
Dr. med.	Katja	Weiss	Berlin
Dr. med.	Ulrike	Wetzels	Weißwasser
Dr. med.	Jürgen	Wicher	Fürstenwalde
Dr. med.	Ireen	Widmer	Schwerin
Dr. med.	Renate	Wiesner	Berlin
Dr. med.	Viola	Wilde	Berlin
	Helena	Wilhelm	Berlin
Dr. med.	Thomas	Wilke	Berlin
	Thomas	Woischnik	Delitzsch
Dr. med.	Christian	Wolff	Hagen
Dr. med.	Katrin	Wricke	Berlin
Dr. med.	Mustafa	Yigitbasi	Berlin
	Masri	Zada	Berlin
Dr. med.	Nina	Zaharieva	Stendal
Dipl. med.	André	Zemke	Berlin
Dr. med.	Klaudia	Zerbin	Rostock
Dr. med.	Ilona	Ziethen-Bockhorni	Berlin
Dr. med.	Herta	Zippel	Berlin
Dr. med.	Ludwig	Zwerenz	Würzburg

1.5.2 Einweisende Krankenhäuser

Name	Ort
Asklepios Klinik Sankt Augustin	Sankt Augustin
Carl-Thiem-Klinikum Cottbus	Cottbus
Charité Universitätsmedizin	Berlin
DRK-Kliniken Berlin Westend	Berlin
HELIOS-Kliniken Schwerin	Schwerin
HELIOS-Klinikum Bad Saarow	Bad Saarow
HELIOS-Klinikum Berlin Buch	Berlin-Buch
Herzzentrum Leipzig	Leipzig
Klinikum Westbrandenburg	Potsdam
Paulinenkrankenhaus	Berlin
Sana-Klinikum Lichtenberg	Berlin
St.-Joseph-Krankenhaus Berlin	Berlin
Universitätsklinikum Düsseldorf	Düsseldorf
Universitätsklinikum Greifswald	Greifswald
Universitätsklinikum Magdeburg	Magdeburg
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein	Kiel/Lübeck



Auf unserer Kinder-Intensivstation kümmert sich ein eingespieltes Team um Patient:innen mit angeborenen Herzfehlern und Kinder mit Herzerkrankungen.



Chirurgische Fallzahlen 2020 – 2022

Für jeden Herzschlag.

2 Chirurgische Fallzahlen 2020 – 2022

2.1 Fallzahlen am DHZC im Überblick

Art	2020	2021	2022
Operationen	839	717	668
Operierte Fälle*	524	496	442
Operierte Patient:innen	477	454	400
Frühletalität (30 Tage nach OP)	1,43%	1,81%	1,79%
Intensivaufenthalt im DHZB/DHZC Median (Mittelwert)	2 (5,1)	3, (6,7)	3 (6)

* Anzahl der Aufnahmen im DHZC zu einer Operation: Patient:innen werden im Rahmen einer Mehrstufenkorrektur/Palliation in einem Jahr mehrfach chirurgisch behandelt und stellen somit mehrere Fälle da. Die Frühmortalität wurde auf die Anzahl der operierten Fälle bezogen.

Art der Operationen

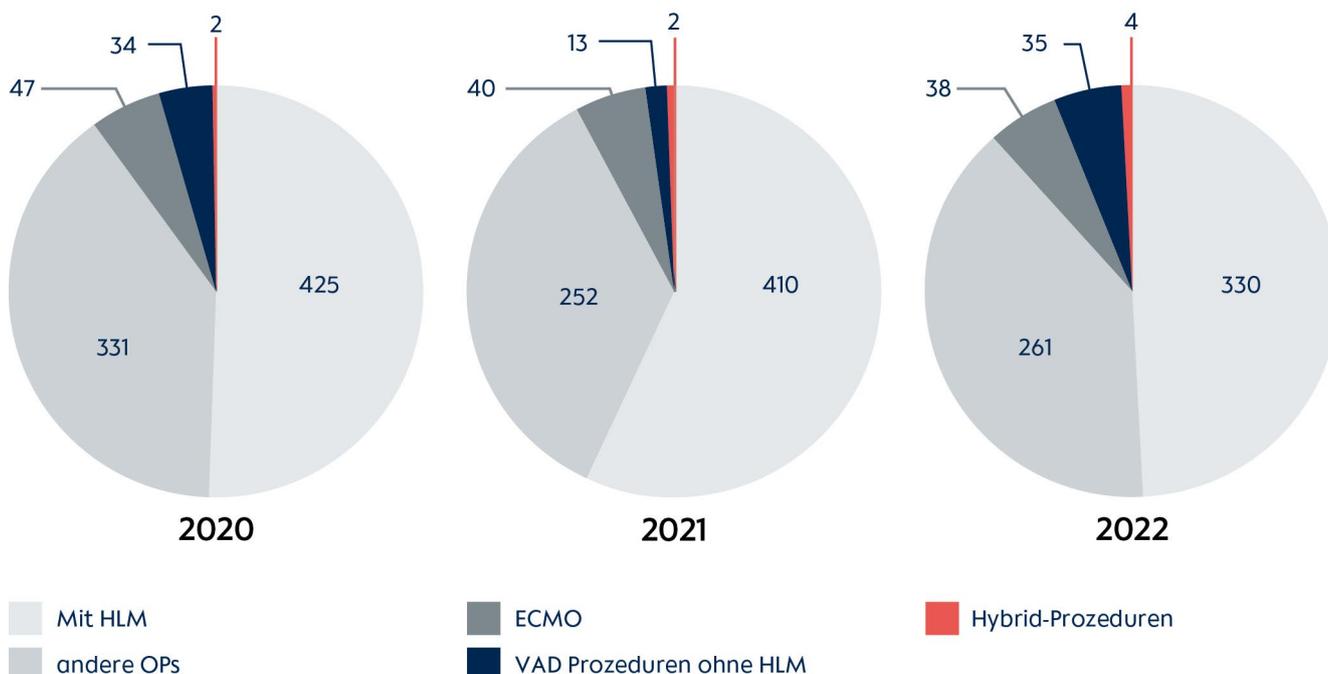


Abbildung 12: Art der Operationen mit HLM oder ohne HLM, VAD und ECMO. Es werden alle ECMO- bzw. VAD-assoziierten Eingriffe (Im-/ Explantationen, Pumpenwechsel, Reinigungen und Revisionen) sowie Hybrid-Prozeduren aufgeführt.

Frühes Überleben (30 Tage nach der Operation)



Abbildung 13: Frühes Überleben (30 Tage nach der Herzoperation).

In der Abteilung CAH im DHZC war das frühe Überleben außergewöhnlich hoch – trotz der Komplexität der Operationen.

Altersstruktur der Patient:innen

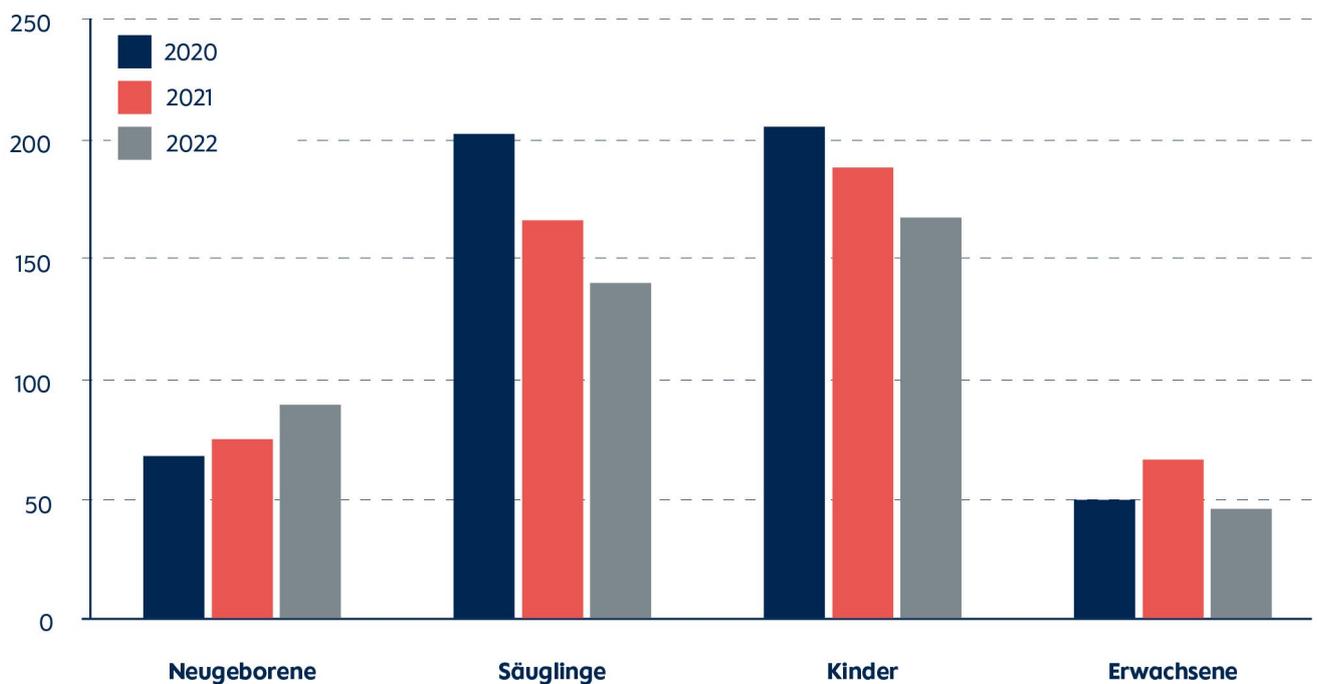


Abbildung 14: Altersstruktur der Patient:Innen. In der Klinik für Chirurgie Angeborener Herzfehler werden Patient:innen jeden Alters mit angeborenem Herzfehler operiert.

2.2 Liste der Erstoperationen und 30-Tage-Sterblichkeit (alphabetisch sortiert) im Vergleich zur ECHSA Datenbank Sterblichkeit

Operationen	2020	2021	2022	Sterblichkeit am DHZC (2020-2022)*	ECHSA
ALCAPA-Korrektur (Bland-White-Garland-Syndrom),	4	3	3	0% (0/10)	3,71%
davon mit:					
Aortenbogen-Rekonstruktion, VSD-Patchverschluss	0	1	0	-	-
Mitralklappenrekonstruktion, Zentrale Pulmonalarterienrekonstruktion	0	1	0	-	-
Aneurysma Linksventrikulär, Korrektur	0	0	1	-	2,88%
Aortenaneurysma-Korrektur,	0	1	3	0% (0/4)	2,01%
davon mit:					
Zentrale Pulmonalarterienrekonstruktion	0	0	2	-	-
Modifizierter Blalock-Taussig-Thomas Shunt	0	0	1	-	-
Aortenbogen-Rekonstruktion	10	15	9	2,9% (1/34)	6,69%
davon mit:					
VSD-Verschluss	3	4	2	-	-
Mitralklappenrekonstruktion	1	0	0	-	-
Pulmonalarterien Bündelung	1	3	1	-	-
Aortenklappenrekonstruktion	0	1	0	-	-
Subvalvuläre Aortenstenose Korrektur	2	1	0	-	-
Zentraler Aortopulmonaler Shunt	0	2	1	-	-
Implantation eines ventrikulären Herzunterstützungssystems (VAD), VSD-Verschluss	1	0	0	-	-
Aortenisthmusstenose-Korrektur	27	26	30	0% (0/83)	1,44%
davon mit :					
Pulmonalarterien Bündelung	1	2	2	-	-
Aortenklappenrekonstruktion	4	8	4	0% (0/16)	2,04%
davon mit:					
Pulmonalklappenrekonstruktion	1	0	0	-	-
Supravalvuläre Aortenstenose korrektur	2	4	0	-	-
Aortenaneurysma-Korrektur	0	1	1	-	-
VSD-Direktverschluss	0	1	0	-	-
Aortenklappenrekonstruktion mit Konversion zum aortenklappenersatz im selben Eingriff	1	0	0	-	-
Aortenwurzelersatz mit einem Homograft	1	0	1	-	5,51%

Operationen	2020	2021	2022	Sterblichkeit am DHZC (2020-2022)*	ECHSA
Aortenwurzelersatz mit einer mechanischen Prothese	3	1	4	0% (0/8)	2,15%
davon mit:					
Conduit-Reoperation	0	0	1	-	-
Bypass-Operation	0	0	1	-	-
Aortenwurzelersatz, klappenerhaltend, Pulmonalarterienstammrekonstruktion	1	0	0	-	0,68%
Aortopulmonaler Shunt	1	0	2	0% (0/3)	15,40%
Aortopexie	0	1	0	-	4,52%
AP-Fenster-Korrektur	2	2	0	0% (0/4)	0,76%
davon mit:					
VSD-Patchverschluss, RVOT Rekonstruktion	0	1	0	-	-
ASD-Patchverschluss	1	0	0	-	-
Arterielle Switch Operation insgesamt:	14	14	21	-	-
Arterielle Switch-Operation Simple	6	8	15	0% (0/29)	4,67%
Arterielle Switch-Operation mit VSD-Verschluss	5	4	3	8,33% (1/12)	7,81%
Arterielle Switch-Operation mit VSD-Verschluss und Aortenbogenerweiterung	2	1	3	0% (0/6)	7,91%
Arterielle Switch-Operation, Aortenbogenrekonstruktion	1	1	0	0% (0/2)	3,85%
ASD-Direktverschluss	1	3	2	-	0,45%
ASD-Patchverschluss	18	22	14	0% (0/54)	0,24%
davon mit:					
Chirurgische Vorhofablation (Rhythmuschirurgie)	0	1	0	-	-
BDG-Operation mit AV-klappenrekonstruktion	1	1	1	-	0,14%
Bidirektionale Glenn-Operation	16	20	15	0% (0/54)	3,05%
davon mit:					
Conduit Implantation, LV-PA	1	0	0	-	-
ASD-Schaffung/-Vergrößerung	0	2	1	-	-
Bilaterale bidirektionale Glenn-Operation	1	2	1	0% (0/4)	3,98%

Operationen	2020	2021	2022	Sterblichkeit am DHZC (2020-2022)*	ECHSA
Biologischer Aortenklappenersatz	0	1	0	-	1,65%
davon mit:					
Koronararterien Bypass	0	1	0	-	-
Conduit-Reoperation	14	16	12	2,4% (1/42)	2,63%
davon mit:					
Pulmonalarterienrekonstruktion	2	2	0	-	-
Aortenklappenrekonstruktion	1	0	1	-	-
Mitralklappenrekonstruktion	0	1	0	-	-
Schrittmacherimplantation	0	1	0	-	-
Trikuspidalklappenrekonstruktion	0	1	1	-	-
Aortenaneurysma-Korrektur	0	0	1	-	-
Cor-triatriatum-Korrektur	3	0	2	0% (0/5)	2,63%
davon mit:					
Partielle Lungenvenenfehlöffnung Korrektur	2	0	0	-	-
Mitralklappenrekonstruktion	0	0	1	-	-
Damus-Kaye-Stansel-Operation	1	3	1	0% (0/5)	17,48%
davon mit:					
Bidirektionale Glenn-Operation, ASD-Schaffung/-Vergrößerung, Pulmonalarterien Bündelung	0	2	0	-	-
Modifizierter Blalock-Taussig-Thomas Shunt	0	0	1	-	-
DORV-Korrektur	3	3	1	-	0,93%
DORV-Korrektur mit intraventrikulärem Tunnel	7	6	5	0% (0/18)	5,12%
davon mit:					
RV-PA-Conduit Implantation	1	1	0	-	-
Zwerchfellraffung	0	1	0	-	-
Pulmonalarterien Bündelung	0	0	1	-	-
Multiple VSD-Korrektur	0	0	1	-	-
Double-Switch-Operation	0	1	4	0% (0/5)	7,17%
davon mit:					
Schrittmacherimplantation	0	0	1	-	-
Implantation eines ventrikulären Herzunterstützungssystems (VAD)	0	0	1	-	-
Ebstein-Anomalie-Korrektur	5	5	1	0% (0/11)	4,59%
davon mit:					
Bidirektionaler Glenn-Operation	1	2	1	-	-
Chirurgische Vorhofablation (Rhythmuschirurgie)	0	1	0	-	-

Operationen	2020	2021	2022	Sterblichkeit am DHZC (2020-2022)*	ECHSA
ECMO-Implantation	21	22	18	9,8% (6/61)	38,52%
Explantation eines Herzunterstützungssystems (VAD)	1	1	4	0% (0/6)	16,00%
Fallot'sche Tetralogie mit AVSD-Korrektur	0	1	0	0% (0/1)	8,64%
Fallot'sche Tetralogie-Korrektur ohne Ventrikulotomie	8	13	13	0% (0/34)	1,07%
Fallot'sche Tetralogie-Korrektur mit Ventrikulotomie ohne transanulärem Patch	7	3	0	0% (0/10)	1,10%
davon mit:					
Mitralklappenrekonstruktion	0	1	0	-	-
Fallot'sche Tetralogie-Korrektur mit Ventrikulotomie und transanulärem Patch	7	2	5	0% (0/14)	2,19%
Fallot'sche Tetralogie-Korrektur mit RV-PA-Conduit	1	1	1	0% (0/3)	4,34%
Fontan-Operation, sonstige Revision Fontan	2	2	1	0% (0/5)	12,61%
Fontan-Operation, extrakardialer Tunnel	0	0	1	-	-
Fontan-Operation, fenestrierter extrakardialer Tunnel	25	17	13	0% (0/55)	3,16%
davon mit:					
Pulmonalvenenstenose, Korrektur	1	0	1	-	-
ASD-Schaffung/-Vergrößerung	0	3	0	-	-
Schrittmachereingriff	0	2	0	-	-
Damus-Kaye-Stansel-Operation	0	0	1	-	-
Fontan-Operation, fenestrierter lateraler Tunnel	2	0	1	0% (0/3)	3,39%
davon mit:					
Pulmonalarterien Bündelung	1	0	0	-	-
Fontan-Operation, sonstige	0	3	1	0% (0/4)	5,80%
davon mit:					
Mitralklappenersatz	0	0	1	-	-
Gefäßring-Korrektur	5	3	8	0% (0/16)	0,26%
davon mit:					
VSD-Patchverschluss, ASD-Patchverschluss	1	0	0	-	-
Zentrale Pulmonalarterienrekonstruktion	1	0	0	-	-
Pulmonalarterien Bündelung	0	0	1	-	-

Operationen	2020	2021	2022	Sterblichkeit am DHZC (2020-2022)*	ECHSA
Hemitrucus-Korrektur	1	0	0	0% (0/1)	2,59%
Herztransplantation	3	7	7	5,9% (1/17)	6,16%
davon:					
Herztransplantation nach VAD	2	3	4	-	-
Herztransplantation, Lungentransplantation	0	0	1	0% (0/1)	15,00%
HLHS biventrikuläre Korrektur	4	3	2	11,1% (1/9)	10,28%
Hybridpalliation, Stufe I (Comprehensive Stage I)	4	2	5	27,3% (3/11)	22,84%
Hybridpalliation, Stufe II (Comprehensive Stage II)	0	0	2	0% (0/2)	20,27%
ICD-Eingriff	1	0	0	-	0,93%
ICD-Implantation	1	2	1	0% (0/4)	1,26%
Implantation eines ventrikulären Herzunterstützungssystems (VAD)	10	4	10	4,2% (1/24)	17,94%
davon mit:					
ECMO-Explantation	1	1	0	-	-
Implantation eines Herzunterstützungssystems (BVAD)	1	0	1	-	-
Intermediärer AVSD, Korrektur	2	3	2	-	1,24%
Kardiale Tumorsektion	4	3	1	12,5% (1/8)	4,39%
davon mit:					
Trikuspidalklappenrekonstruktion, VSD-Patchverschluss	0	1	0	-	-
Korrektur einer Aortendissektion	1	0	0	-	-
Klappenrekonstruktion bei Truncus arteriosus	1	0	0	-	-
Kompletter AVSD Korrektur	24	14	14	0% (0/52)	3,66%
davon mit:					
Pulmonalarterien DeBandung	1	2	0	-	-
Pulmonalklappenrekonstruktion/RVOT-Rekonstruktion	1	1	1	-	-
Aortenbogenrekonstruktion	1	0	0	-	-
Totale Lungenvenenfehlöffnung, Korrektur	0	1	0	-	-
Koronararterien Bypass	1	2	0	33,3% (1/3)	6,07%
davon mit:					
AV-Klappenrekonstruktion	0	2	0	-	-

Operationen	2020	2021	2022	Sterblichkeit am DHZC (2020-2022)*	ECHSA
Koronararterien Prozedur	0	2	2	0% (0/5)	8,18%
davon mit:					
VSD-Patchverschluss	0	1	0	-	-
Koronararterienfistel-Ligatur	1	0	2	-	0,53%
Mechanischer Aortenklappenersatz	5	4	4	0% (0/13)	1,47%
davon mit:					
LV-Aneurysma Korrektur	1	0	0	-	-
VSD-Direktverschluss	1	0	0	-	-
Aortenaneurysma-Korrektur	0	2	0	-	-
Pulmonalklappenersatz	0	0	1	-	-
Mitralklappenersatz	5	8	2	6,7% (1/15)	7,01%
davon mit:					
Chirurgische Vorhofablation (Rhythmuschirurgie)	2	1	0	-	-
Subvalvuläre Aortenstenose, Korrektur mit Myektomie	1	0	1	-	-
Trikuspidalklappenrekonstruktion	1	0	0	-	-
ASD-Patchverschluss	0	1	0	-	-
Mechanischer Aortenklappenersatz	0	1	0	-	-
Systemvenenstenose Korrektur	0	1	0	-	-
Mitralklappenrekonstruktion	10	12	10	0% (0/32)	2,91%
davon mit					
ASD-Patchverschluss	1	0	1	-	-
ASD-Schaffung/-Vergrößerung,	1	2	2	-	-
Revision	1	0	0	-	-
Subvalvuläre Aortenstenose, Korrektur	1	0	2	-	-
Subvalvuläre Aortenstenose, Korrektur mit Myektomie	3	0	0	-	-
Schrittmachereingriff	1	0	1	-	-
Pulmonalarterien Bündelung	0	2	0	-	-
Aortenklappenrekonstruktion	0	1	0	-	-
Systemvenenanomalie Korrektur	0	1	1	-	-
Mitralklappenrekonstruktion mit Konversion zum Mitralklappenersatz im selben Eingriff	1	1	3	20% (1/5)	11,58%
Modifizierter Blalock-Taussig-Thomas Shunt	4	4	7	6,7% (1/15)	8,36%
davon mit:					
Pulmonalarteriestammrekonstruktion	2	3	1	-	-
ASD-Schaffung/-Vergrößerung	0	1	0	-	-

Operationen	2020	2021	2022	Sterblichkeit am DHZC (2020-2022)*	ECHSA
Multiple VSDs, Verschluss,	2	2	2	0% (0/6)	3,17%
davon mit:					
Pulmonalarterien Bändelung	1	0	0	-	-
Pulmonalklappenrekonstruktion	0	1	0	-	-
Nikaidoh-Operation	3	0	2	20% (1/5)	5,73%
Norwood-Operation	15	15	9	7,8% (3/39)	22,93%
davon mit:					
Totale Lungenvenenfehlmündung Korrektur	2	0	1	-	-
AV-Klappenrekonstruktion	0	0	2	-	-
RV-PA Conduit Implantation	0	0	2	-	-
Partielle Lungenvenenfehlmündung, Korrektur	16	15	8	0% (0/39)	0,66%
davon mit:					
Chirurgische Vorhofablation (Rhythmuschirurgie)	0	0	1	-	-
ASD-Patchverschluss	8	12	6	-	-
Partielle Lungenvenenfehlmündung, Korrektur mit Scimitar Syndrom	2	0	2	0% (0/4)	1,52%
Partielle Lungenvenenfehlmündung, Warden-OP	2	4	2	0% (0/8)	0,44%
Partieller ASD-Verschluss	1	0	0	-	-
Partieller AVSD, Korrektur	5	4	2	0% (0/11)	0,70%
davon mit:					
Pulmonalarterien De-Bändelung	0	0	1	-	-
Periphere Pulmonalarterienrekonstruktion	0	1	0	0% (0/1)	5,59%
Persistierender Ductus-arteriosus-Verschluss	10	10	15	0% (0/35)	7,60%
Pulmonalarterien Bändelung	12	10	10	6,2% (2/32)	6,35%
davon mit:					
Pulmonalarterien Bändelung, Revision	1	0	0	-	-
Gefäßring-Korrektur	1	0	0	-	-
ASD-Schaffung /-Vergrößerung	0	4	2	-	-
Mitralklappenrekonstruktion	0	0	1	-	-
Schrittmacherimplantation	0	0	1	-	-
Periphere Pulmonalarterienrekonstruktion	0	1	0	0% (0/1)	5,59%
Pulmonalarterienstammrekonstruktion	1	3	0	0%(0/4)	3,83%

Operationen	2020	2021	2022	Sterblichkeit am DHZC (2020-2022)*	ECHSA
Pulmonalatresie mit VSD und MAPCA, Korrektur	1	0	0	-	8,10%
Pulmonalatresie mit VSD, Korrektur	3	3	2	0% (0/8)	4,69%
Pulmonale Embolektomie	1	3	0	25% (1/4)	14,29%
davon mit:					
Pulmonalklappenersatz	0	1	0	-	-
Zentrale Pulmonalarterienrekonstruktion, AV-Klappenrekonstruktion	0	1	0	-	-
Pulmonalklappenersatz	4	7	6	0% (0/17)	1,20%
davon mit:					
RVOT Rekonstruktion	2	5	2	-	-
Zentrale Pulmonalarterienrekonstruktion	0	1	2	-	-
Trikuspidalklappenrekonstruktion	0	0	1	-	-
Aortenaneurysma Korrektur	0	0	1	-	-
Pulmonalklappenrekonstruktion,	7	4	5	0% (0/16)	1,93%
davon mit:					
ASD-Patchverschluss	2	1	1	-	-
Zentrale Pulmonalarterienrekonstruktion	2	2	1	-	-
Periphere Pulmonalarterienrekonstruktion	1	0	0	-	-
RVOT Rekonstruktion	2	0	2	-	-
VSD-Patchverschluss	0	1	0	-	-
Pulmonalvenenstenose, Rekonstruktion	2	2	3	0% (0/7)	8,53%
davon mit:					
ASD-Patchverschluss	2	0	0	-	-
VSD-Patchverschluss	0	1	0	-	-
Supravalvuläre Aortenstenose korrektur	0	1	0	-	-
Rastelli-Operation	1	2	2	0% (0/5)	5,69%
Ross-Konno-Operation	3	1	3	0% (0/7)	9,02%
davon mit:					
Aortenbogen-Rekonstruktion	1	0	1	-	-
Aortendissektion Korrektur	0	0	1	-	-
Ross-Operation	2	6	6	0% (0/14)	1,30%
davon mit:					
Aortenaneurysma Korrektur	2	0	2	-	-
Subvalvuläre Aortenstenose korrektur	1	0	0	-	-
Mitralklappenrekonstruktion	0	1	0	-	-
Koronararterien Bypass	0	0	1	-	-

Operationen	2020	2021	2022	Sterblichkeit am DHZC (2020-2022)*	ECHSA
RV-PA Conduit Implantation	9	11	2	-	-
davon mit:					
Peripher Pulmonalarterienrekonstruktion	1	3	0	-	-
Trikuspidalklappenrekonstruktion	1	0	0	-	-
ASD-Schaffung/-Vergrößerung	0	1	0	-	-
Koronararterien Bypass	0	1	0	-	-
Schrittmacherimplantation	0	1	0	-	-
Unifokalisation MAPCA(s)	0	1	0	-	-
RVOT Rekonstruktion	2	2	3	0% (0/7)	4,28%
davon mit:					
Pulmonalarterienstammrekonstruktion	1	0	0	-	-
Schrittmachereingriff	10	10	10	3,3% (1/30)	1,65%
Schrittmacherimplantation	16	3	15	0% (0/34)	1,90%
Shunt-reoperation	5	3	5	0% (0/13)	16,71%
davon mit:					
Pulmonalarterien Bündelung	0	1	0	-	-
Sonstige Operation	9	11	10	16,7% (5/30)	12,14%
Subvalvuläre Aortenstenose Korrektur	4	2	1	0% (0/7)	1,11%
davon mit:					
Aortenklappenrekonstruktion	1	0	0	-	-
Systemvenenanomalie Korrektur	1	0	0	-	-
Subvalvuläre Aortenstenose Korrektur mit Myektomie	11	6	5	0% (0/22)	0,81%
davon mit:					
Mitralklappenrekonstruktion	2	1	1	-	-
Aortenklappenrekonstruktion	1	0	1	-	-
Conduit-Reoperation, Schrittmachereingriff	1	0	0	-	-
RVOT Rekonstruktion	1	1	1	-	-
ASD-Schaffung/-Vergrößerung,	0	1	0	-	-
Supravalvuläre Aortenstenose Korrektur	3	2	1	33,3% (2/6)	5,11%
davon mit:					
Aortenbogenrekonstruktion	1	0	0	-	-
Zentrale Pulmonalarterienrekonstruktion	2	0	0	-	-
Conduit-Reoperation	1	0	0	-	-
VSD-Patchverschluss	0	1	0	-	-
Koronartarterien Prozedur	0	1	0	-	-

Operationen	2020	2021	2022	Sterblichkeit am DHZC (2020-2022)*	ECHSA
Systemvenenanomalie Korrektur	2	2	3	0% (0/7)	4,71%
Totale Lungenvenenfehlmündung, Korrektur	2	8	6	6,25% (1/16)	8,53%
davon mit:					
AV-Klappenrekonstruktion	1	0	0	-	-
Shuntanlage	0	1	0	-	-
Aortenisthmusstenosenresektion mit erweiterter End-zu-End-Anastomose	0	1	0	-	-
VSD-Patchverschluss	0	1	0	-	-
Bidirektionale Glenn-Operation	0	0	1	-	-
Trikuspidalklappenersatz	3	2	1	0% (0/6)	8,46%
davon mit:					
ASD-Schaffung/-Vergrößerung	2	1	0	-	-
Pulmonalklappenersatz	1	0	1	-	-
Schrittmacherimplantation	1	0	0	-	-
Pulmonalklappenrekonstruktion	0	1	0	-	-
Trikuspidalklappenrekonstruktion	7	2	6	0% (0/15)	3,73%
davon mit:					
ASD-Patchverschluss	3	0	0	-	-
Mitralklappenrekonstruktion	1	0	0	-	-
Subvalvuläre Aortenstenose, Korrektur	1	0	0	-	-
Chirurgische Vorhofablation (Rhythmuschirurgie)	0	0	2	-	-
Verschluss der Trikuspidaklappe, Univentrikuläre Palliation, Zentraler Aortopulmonaler Shunt	1	0	0	100% (1/1)	25,61%
Truncus-arteriosus mit unterbrochenem Aortenbogen Korrektur	0	2	1	0% (0/3)	9,89%
Truncus-arteriosus-Korrektur	0	3	2	0% (0/5)	12,87%
Unterbrochener Aortenbogen Korrektur	0	0	1	0% (0/1)	11,10%
Unidirektionale Glenn Operation	0	1	0	-	2,66%
Unifokalisation MAPCAs	0	3	0	0% (0/3)	8,49%
davon mit:					
Periphere Pulmonalarterienrekonstruktion	0	1	0	-	-
Zentraler Aortopulmonaler Shunt	0	2	0	-	-
VSD-Korrektur, Device	0	0	2	0% (0/2)	0,57%

Operationen	2020	2021	2022	Sterblichkeit am DHZC (2020-2022)*	ECHSA
VSD-Patchverschluss	50	39	30	0% (0/119)	0,60%
davon mit:					
ASD-Patchverschluss	3	1	2	-	-
Mitralklappenrekonstruktion	0	3	1	-	-
Cor-triatrium-Korrektur	1	0	0	-	-
Pulmonalarterien De-Bündelung, Pulmonalarterienstammrekonstruktion	1	2	1	-	-
Pulmonalklappenrekonstruktion	4	0	1	-	-
Pulmonalarterienstammrekonstruktion	1	1	0	-	-
RVOT Rekonstruktion	7	3	5	-	-
Trikuspidalklappenrekonstruktion	11	12	9	-	-
Subvalvuläre Aortenstenose korrektur	2	2	0	-	-
Aortenklappenrekonstruktion	0	2	0	-	-
RV-PA Conduit Implantation	0	1	0	-	-
Zentrale Pulmonalarterienrekonstruktion	3	3	1	0% (0/7)	5,66%
davon mit:					
Periphere Pulmonalarterienrekonstruktion	2	1	0	-	-
Zentraler Aortopulmonaler Shunt	4	7	6	0% (0/17)	10,68%
davon mit:					
Zentrale Pulmonalarterienrekonstruktion	3	0	1	-	-
ASD-Schaffung/-Vergrößerung	0	1	1	-	-

* Die Sterblichkeiten sind über die Jahre 2020-2022 zusammenfasst. Sie erkennen überwiegend sehr niedrige oder auch vergleichbare Sterblichkeit am DHZC. Ist die Fallzahl sehr klein (n<3) erscheinen Sterblichkeiten ggf. auch höher als im Vergleichskollektiv der ECHSA. Diese Abweichungen sind aber nicht als signifikant zu werten, sondern der geringen Fallzahl geschuldet.



Mi-Young Cho ist Leitende Oberärztin an der Klinik für Chirurgie Angeborener Herzfehler – Kinderherzchirurgie.



Besondere Behandlungsangebote

Für jeden Herzschlag.

3 Besondere Behandlungsangebot

3.1 Blutsparende Verfahren und Gewinnung von Plazentablut

Bluttransfusion vermeiden wo immer möglich

In den letzten Jahren wurde im Rahmen kinderherzchirurgischer Eingriffe eine Vielzahl von Neuerungen eingeführt, die von der Weiterentwicklung chirurgischer Techniken über Innovationen im Bereich der extrakorporalen Zirkulation bis hin zu einer deutlichen Verbesserung der perioperativen Betreuung unserer kleinen und größeren Patient:innen reicht.

Die Frühsterblichkeit beträgt heute in ausgewiesenen Zentren unter 2%, bei biventrikulären Korrekturoperationen verlieren wir heute fast keine Patient:innen mehr. Zur weiteren Verbesserung der Behandlung gehören nun die Vermeidung möglicher Komplikationen. So rücken auch die neurologische Entwicklung und die Lebensqualität unserer Patient:innen immer stärker in den Vordergrund.

Bluttransfusionen können von mehr oder weniger unbedeutenden postoperativen Kognitionsstörungen bis hin zu manifesten neurologischen Schädigungen führen. Auch weitere Organfunktionsstörungen, wie zum Beispiel die Transfusions-assoziierten Lungeninsuffizienz (TRALI) oder ein erhöhtes Auftreten von Blutkrebs wurde nach Fremdbluttransfusion beschrieben. Zahlreiche peer-reviewed Publikationen und Dokumentationen (z.B: ARD: Böses Blut) haben Komplikationen der Bluttransfusion in den Fokus der Öffentlichkeit gerückt. Aktuelle Studien aus der Erwachsenenherzchirurgie belegen, dass Patient:innen mit moderater Anämie hinsichtlich ihrer Langzeitprognose nicht von einem liberalen Transfusionsverhalten profitieren. Folgerichtig müssen auch im Bereich der Kinderherzchirurgie Anstrengungen unternommen werden, das Fernziel einer komplett fremdblutfreien Operationsstrategie zu erreichen.





Abbildung 15: Kardiotechniker Wolfgang Böttcher hält den offiziellen Rekord der „Guinness World of Records“-Gesellschaft „für die Herz-Lungen-Maschine mit dem weltweit kleinstem Füllvolumen“. Hinter diesem Zertifikat stehen jahrzehntelange Entwicklungsarbeit und die Möglichkeit, komplizierte Herzoperationen an Neugeborenen ohne Fremdblut-Konserven durchführen zu können.

Die Herz-Lungen-Maschine mit dem kleinsten Füllungsvolumen der Welt!

Um uns diesem Ziel anzunähern, haben wir in Zusammenarbeit der Kliniken für Kinderherzchirurgie, der Klinik für Kinderkardiologie, der Abteilung für Kardiotechnik und dem Institut für Anästhesiologie ein sogenanntes fremdblutsparendes Vorgehen entwickelt.

Kernstück des blutsparenden Verfahrens ist die am DHZC von Herrn Dr. Wolfgang Böttcher entwickelte Miniaturisierung der Herz-Lungen-Maschine (HLM) mit dem geringsten Füllvolumen der Welt (eingetragen im Guinness Buch der Rekorde). In der kleinsten Version beträgt es nur 72 ml, was dazu führt, dass die HLM nur mit Heparin und einer Elektrolytlösung befüllt werden kann und so keine wesentliche Hämodilution als Folge des Anfahrens der HLM gesehen wird.

Die Indikation zur Transfusion während der extrakorporalen Zirkulation definieren wir sehr restriktiv. Ein Abfall des Hämoglobinwerts unter 8 g/dl, ein Laktatanstieg, das Auftreten einer metabolischen Azidose und ein Abfall der gemischtvenösen Sauerstoffsättigung sehen wir wie auch alle anderen renommierten Institutionen als Transfusionstrigger. Parallel zu der regelmäßigen Laborparameterkontrolle wird während der gesamten Operation die zerebrale und periphere Sauerstoffversorgung mittels Nahinfrarotspektroskopie überwacht. Weitere Fremdblut-sparende Maßnahmen beinhalten einerseits das strikte Vermeiden aller unnötigen Laboruntersuchungen und potenziellen Blutverluste während der Narkoseeinleitung, eine diffizile chirurgische Präparationstechnik und Blutstillung, den Einsatz des Cell Savers und die Retransfusion der autologen Erythrozyten.

Ohne Bluttransfusion geringere Sterblichkeit und kürzere Beatmungsdauer

Wir konnten an über 450 Säuglingen nachweisen, dass mit diesem blutsparenden Verfahren die Sterblichkeit in der nicht transfundierten Gruppe (0,7 %) signifikant niedriger war als die im Vergleichskollektivs erwartete (4,2 %) und ebenfalls niedriger als die bei transfundierten Patient:innen (6,7 %) gesehenen. Patient:innen, denen während der Dauer der Herz-Lungen-Maschine keine Transfusion verabreicht wurde, benötigten seltener vasoaktive Inotropika ($p=0,011$) und die Dauer ihrer Beatmung war kürzer (93 ± 134 Stunden) als bei transfundierten Patienten (142 ± 170 Stunden). Als Ergebnis konnten wir feststellen, dass das blutsparende Verfahren sicher und selbst bei den meisten Säuglingen ≤ 7 kg durchführbar war und mit einem unkomplizierteren postoperativen Verlauf, mit stabilerer Kreislaufleistung und kürzerer Beatmungszeit einhergeht. Unserer Ansicht nach sollten daher blutsparende Verfahren auch bei Neugeborenen und Säuglingen zum Standard werden (Murin et al. 2020).

Fremdblutsparende Herzoperation bei Neonaten durch Transfusion von Nabelschnurblut

Um auch unseren kleinsten Patienten, den Neugeborenen mit Herzfehlern, die in den ersten Lebenstagen operiert werden müssen, eine fremdblutfreie Operation und möglichst einen fremdblutfreien Krankenhausaufenthalt zu ermöglichen, plant die Klinik der Kinderherzchirurgie zusammen mit der Klinik für Geburtshilfe der Charité und der Firma Hemafund, die Nabelschnurbluttransfusion in Deutschland zu etablieren. Den werdenden Eltern soll zunächst im Rahmen einer Studie bei pränatal diagnostizierten Vitien mit OP-Indikation in den ersten Lebenstagen, d.h. TGA, HLHS, andere Vitien mit Indikation zur Shunt-Anlage, eine Verarbeitung des Nabelschnurbluts postnatal und die Transfusion im Rahmen der Operation angeboten werden. Längerfristig ist das Ziel der Partnerschaft mit der Firma Hemafund, die Nabelschnurbluttransfusion als Standard bei neonatalen Herzoperationen zu etablieren. Mit dem Beginn der Studie wird im 1. Quartal 2026 gerechnet.

Literatur:

Murin et al. Cardiopulmonary Bypass in Infants: Impact on Postoperative Mortality and Morbidity. Thorac Cardiovasc Surg. 2020 Jan;68(1):59-67.

3.2 Minimalinvasive Operationen

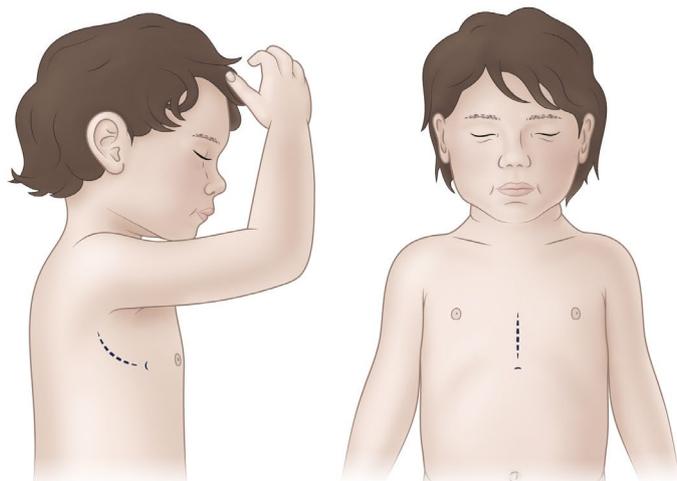
Die überwiegende Mehrheit der ASD kann heutzutage unter Ultraschallkontrolle interventionell von unseren Kinderkardiologen mit einem Schirmchen verschlossen werden. Ist es anatomisch nicht möglich einen Schirm sicher zu verankern, müssen diese Defekte chirurgisch verschlossen werden. Am Deutschen Herzzentrum der Charité nutzen wir dafür bereits seit 2012 einen kosmetisch vorteilhaften Zugangsweg seitlich unter dem rechten Arm (rechtslaterale Thorakotomie). Auf diese Weise ist der Schnitt vollständig oder zum größten Teil vom Arm verdeckt.

Durch unsere positiven Erfahrungen bei einer Vielzahl von Patienten, können wir dieses Verfahren mittlerweile auch bei rechtsseitiger partieller Lungenvenenfehlöffnung, partiellem AVSD und einfachen VSD anbieten, wenn die anatomischen Voraussetzungen

hierfür günstig sind. Ist ein seitlicher Zugang nicht möglich, kann in einigen Fällen alternativ auch eine partielle untere Sternotomie durchgeführt werden. Bei Jugendlichen und Erwachsenen kann für ASD-Verschlüsse ein modifizierter seitlicher Zugangsweg genutzt werden mit Anschluss der Herz-Lungen-Maschine über die peripheren Gefäße. Bei großen Korrekturgriffen und Palliationen kommt weiterhin eine mediale Sternotomie zum Einsatz.

Ob ein minimal invasiver Zugangsweg in Frage kommt, wird individuell geprüft und die Familie über die verschiedenen Vor- und Nachteile der einzelnen Zugangswege beraten. Ausführliche Beratungsgespräche zur Planung des Eingriffs sind auch im Vorfeld über unsere Ambulanz möglich.

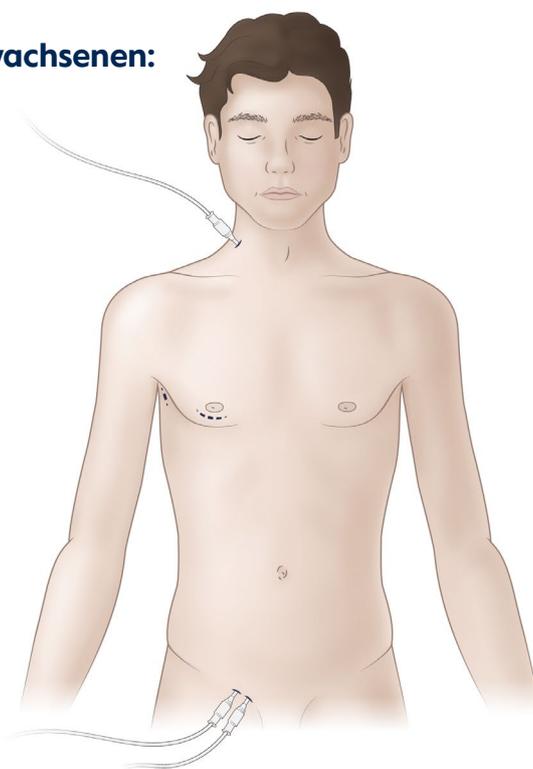
Bei Kindern:



Rechtslaterale Thorakotomie

Partielle Sternotomie

Bei Erwachsenen:



Modifizierter seitlicher Zugangsweg

Abbildung 16: Zugangswege minimalinvasiver Verfahren

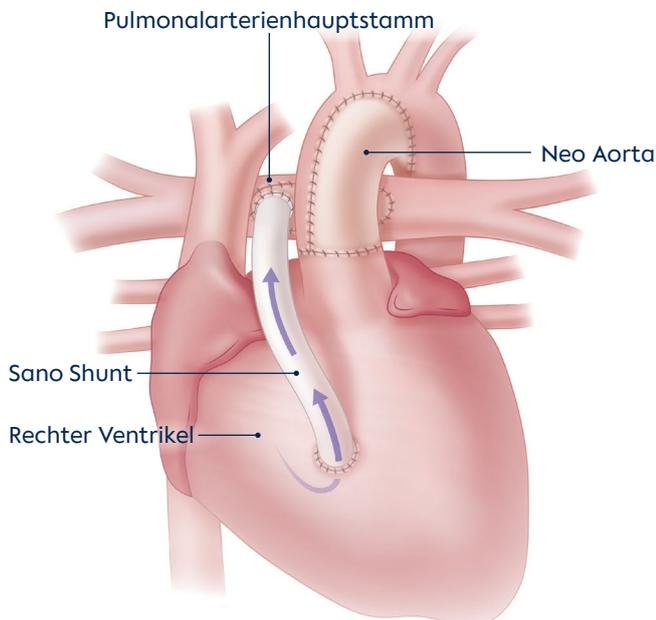


Abbildung 18: Der Sano Shunt

Wir sehen eine wesentliche stabilere Hämodynamik und einen kürzeren und komplikationsärmeren Verlauf in den ersten vier bis sechs Monaten bis zur Glenn Operation. Dies wiederum geht mit einer besseren intellektuellen Entwicklung der Kinder einher (Newburger et al. 2012). Die BTT Shunt Variante kommt deswegen derzeit nur noch bei Trikuspidalklappenatresie mit Transpositionsstellung und hypoplastischem Aortenbogen zur Anwendung, weil sich kaum Platz für die proximale Anastomose des Sanoshunts in der hypoplastischen RV Auslasskammer findet.

Literatur:

Anderson BR et al. Earlier stage 1 palliation is associated with better clinical outcomes and lower costs for neonates with hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;149(1):205-10.e1.

Boburg et al. Selective lower body perfusion during aortic arch surgery in neonates and small children. *Perfusion* 2020;35:621–5.

Newburger et al. *Circulation.* 2014;129:2013-2020

Newburger et al. *Circulation.* 2012 May 1; 125(17): 2081–2091.

Rosenthal et al. Application-based remote interstage home monitoring for infants with shunt- or duct-dependent pulmonary perfusion. *Front Cardiovasc Med* 2025;11:1493698.

Home monitoring mit EVIE App senkt die Interstage Sterblichkeit auf nahezu Null

Alle Kinder erhalten ein Interstage Monitoring, womit die Eltern Pulsoximetrie Sättigung, Gewicht, Herzfrequenz und Temperatur nach Messung eintragen und ans Herzzentrum übermitteln können mit der Smartphone Application Evie. Die Daten werden sofort übermittelt und die Eltern bei Auffälligkeiten umgehend kontaktiert und falls nötig die Säuglinge auch stationär aufgenommen.



Evie by DHZB ¹²⁺
 Home monitoring-App für HLHS
 Deutsches Herzzentrum Berlin
 ★★★★★ 4,7 • 3 Bewertungen
 Gratis

iPhone-Screenshots

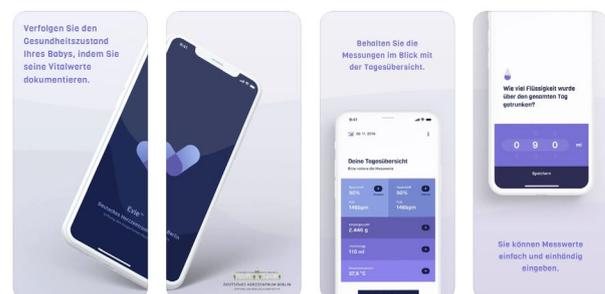


Abbildung 19: Die Evie App des DHZC

3.4 Neue Erkenntnisse bei der Therapie von Aortenklappenvitien / Ross Operation

Die Aortenklappenstenose und -insuffizienz gehören zu den häufigsten angeborenen Anomalien. Auch erworbene Erkrankungen können nach infektiöser Endokarditis, rheumatischem Fieber oder operativen Veränderungen nach früheren Eingriffen bei angeborenen Herzkrankheiten können mit Veränderungen der Aortenklappentaschen einhergehen. Interventionelle Behandlungsoptionen gehen primär die Aortenstenose an. Die chirurgischen Strategien für Aortenklappenpathologien hängen von der spezifischen Erkrankung, dem Schweregrad und dem Gesundheitszustand des Patienten ab. Zu den häufigsten chirurgischen Eingriffen gehören die Aortenklappenrekonstruktion (durch einfaches Einschneiden oder Teilersatz der Aortenklappentaschen) und der Aortenklappenersatz durch eine Klappenprothese bzw. die Ross Operation:

- **Aortenklappen Rekonstruktion:** Obwohl dieser Ansatz die Erhaltung der eigenen Klappe des Patienten ermöglicht, besteht der Hauptnachteil in der Unvorhersehbarkeit hinsichtlich der langfristigen Haltbarkeit, was zukünftige Eingriffe erforderlich machen kann.
- **Aortenklappenersatz:** Dieser Eingriff ist relativ unkompliziert, hat jedoch Einschränkungen in Hinsicht auf die Größe mechanischer Prothesen und die Notwendigkeit einer lebenslangen Antikoagulationstherapie.
- **Ross Operation:** Diese einzigartige Technik besteht darin, die erkrankte Aortenklappe durch die eigene Pulmonalklappe des Patienten zu ersetzen. Sie bietet erhebliche Vorteile für Kinder und junge Erwachsene, wie Wachstumspotential und eine reduzierte Notwendigkeit zur Antikoagulation. Folglich wird die Ross Operation oft als das Verfahren der Wahl zur Behandlung von Aortenklappenerkrankungen bei Kindern und jungen Erwachsenen angesehen.

Am DHZC haben wir umfassende Erfahrungen in der Behandlung von Aortenklappenpathologien bei Kindern und jungen Erwachsenen gesammelt. Basierend auf der zugrunde liegenden Aortenklappenerkrankung, der Klappenmorphologie und möglichen Begleiterkrankungen können wir verschiedene chirurgische Optionen anbieten, die auf die individuellen Bedürfnisse der Patienten zugeschnitten sind. Zudem berücksichtigen wir die Präferenzen der Patienten im Entscheidungsprozess.

Ross Operation in Kombination mit einem dezellularisierten pulmonalen Homograft (Espoir ®)

Die Ross-Operation ist ein etabliertes Verfahren bei angeborenen Aortenklappenitien, bei der die eigene Pulmonalklappe als Aortenwurzelersatz in Aortenklappenposition eingesetzt wird. Als Ersatz der Pulmonalklappe wird ein Homo- oder Heterograft verwendet. Neuerdings werden jetzt bei Kindern und Jugendlichen die Kosten für ein dezellularisiertes pulmonales Homograft (nicht kryokonserviert!) Espoir ® auch von den Krankenkassen erstattet. Wir setzen dieses Espoir ® Graft bei Verfügbarkeit präferentiell ein, weil eine höhere mittelfristige Haltbarkeit nachgewiesen werden konnte (Bobylev et al. 2022).

Als Komplikation dieses Verfahrens kann jedoch im Langzeitverlauf eine Dilatation der Aortenwurzel und konsekutiv auch eine höhergradige Aorteninsuffizienz auftreten, so dass eine spätere Rekonstruktion der Aortenwurzel (David Operation) oder ein mechanischen Klappenersatz möglich sind.

Dieses Problem konnten wir mit einer Modifikation der Ross-Operation lösen, bei der wir die autologe Pulmonalklappe subkoronar in die native Aortenwurzel einsetzen, wodurch das Autograft stabilisiert und von einer Dilatation geschützt wird, so dass vorige

Komplikationen nur noch sehr selten gesehen werden. Diese subkoronare Technik haben wir nun auch schon erfolgreich bei Säuglingen etablieren können.

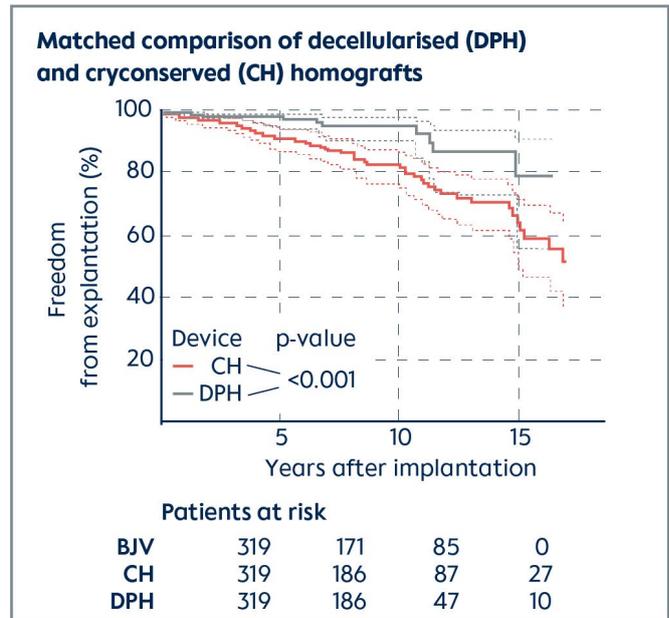
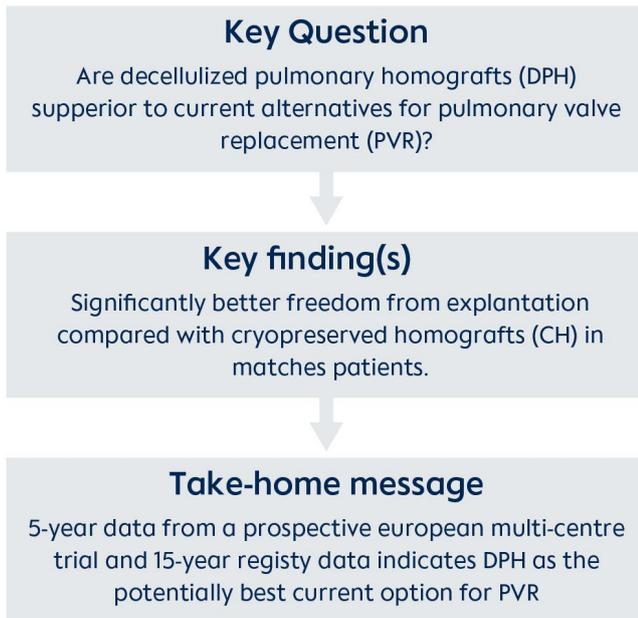


Abbildung 20

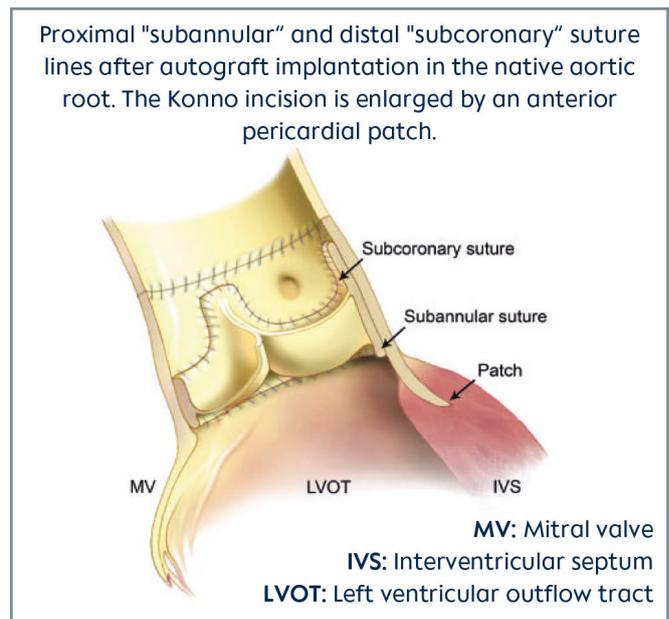


Abbildung 21: Grafik aus (Murin et al.2021)

Überlebensvorteil bei Ross Operation: Vergleich mit mechanischen Aortenklappenersatz

Aortenklappenerkrankungen ziehen eine lebenslange Behandlung nach sich. Das Ross-Verfahren hat sich in den letzten Jahrzehnten als Alternative zu mechanischen Herzklappenprothesen gerade für junge Erwachsene herausgestellt. Eine kürzlich von Sa et al. durchgeführte Metaanalyse verglich langfristige Ergebnisse

zwischen dem Ross-Verfahren und dem mechanischen Aortenklappenersatz (mAVR) bei jungen Erwachsenen. Die Daten aus den Beobachtungsstudien legen nahe, dass das Ross-Verfahren im Vergleich zum mAVR mit einer geringeren Gesamtmortalität verbunden ist. Es besteht aber ein höheres Risiko einer erneuten Operation. Die Ergebnisse bedürfen natürlich weiterer Evaluation, können aber jetzt schon bei der Aufklärung der Patienten über die Vorteile und Risiken der verschiedenen Behandlungsoptionen dienen.

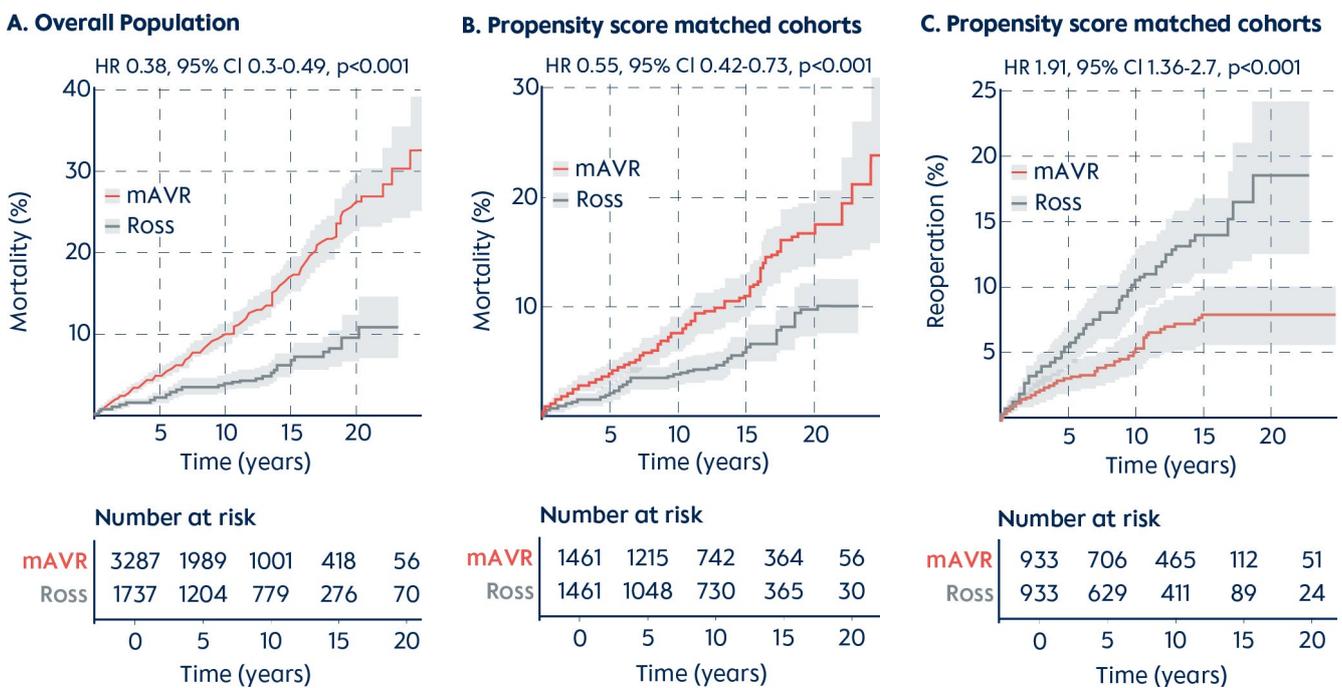


Abbildung 22 (a-c)

Literatur:

Bobylev et al. 5-Year results from the prospective European multi-centre study on decellularized homografts for pulmonary valve replacement ESPOIR Trial and ESPOIR Registry data. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2022;62(5):ezac219. doi: 10.1093/ejcts/ezac219. PMID: 35425983; PMCID: PMC9615428.

Murin et al. Subcoronary Ross/Ross-Konno operation in children and young adults: initial single-centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2021;59(1):226-233. doi:10.1093/ejcts/ezaa307.

Sa et al. Long-Term Outcomes of Ross Procedure versus Mechanical Aortic Valve Replacement: Meta-Analysis of Reconstructed Time-To-Event Data. *Trends Cardiovasc Med.* 2024 Jan;34(1):29-36

3.5 Double Switch Operation bei kongenital korrigierter Transposition der großen Arterien

Bei angeborener korrigierter Transposition der großen Arterien (ccTGA) dient der morphologische rechte Ventrikel (mRV) als Pumpventrikel für den systemischen Kreislauf. Patient:innen ohne assoziierte Defekte können teilweise bis zum vierten Lebensjahrzehnt asymptomatisch bleiben, bis eine eingeschränkte Funktion des Systemventrikels zur Herzinsuffizienz führt. Auch Patient:innen mit assoziierter Pulmonalstenose oder nach physiologischen Reparaturen bei dem mRV in der systemischen Position belassen wird, haben ein eingeschränktes Langzeitüberleben, meist getriggert durch die verbundene Herzinsuffizienz. Von daher macht die sogenannte Double Switch Operation sehr viel Sinn. Durch Vorhofumkehr und arterielle Switch Operation kommt der linke Ventrikel in Systemposition und kann hier die ihm eigentlich zuge dachte Arbeit verrichten.

Die Double Switch Operation hat sich in großen Zentren als gute Korrekturoption bei Patienten mit ccTGA herausgestellt, wenn der anatomisch linke Ventrikel (LV; rechts liegend) präoperativ unter Systemdruck stand (mit großem Ventrikelseptumdefekt) oder eben ausreichend trainiert wurde, d.h. über genügend Volumen und Muskelmasse verfügt, um die Systemlast dauerhaft zu tragen.

Am DHZC haben wir in einer Studie hierzu 25 Patienten im Alter kleiner 15 Jahren genauer in Hinblick auf Parameter des linken Ventrikels untersucht. Zur Identifizierung geeigneter Kandidaten für eine anatomische Reparatur bei angeboren korrigierter Transposition (cc-TGA) gab es aus vorangegangenen Studien bereits Vorschläge zu einzelnen Parametern. Der Zweck dieser Studie bestand darin, die Angemessenheit dieser Empfehlungen in unserer Patientenkohorte (alle am DHZC zwischen 2010 und 2019 durchgeführten Double Switch Operationen) zu überprüfen.

Einschlusskriterien waren:

- Alter ≤ 15 Jahre,
- LV-Massenindex ≥ 45–50 g/m²
- LV-Masse/Volumen-Verhältnis > 0,9–1,5
- systolisches LV/RV -Druckverhältnis >70–90%.

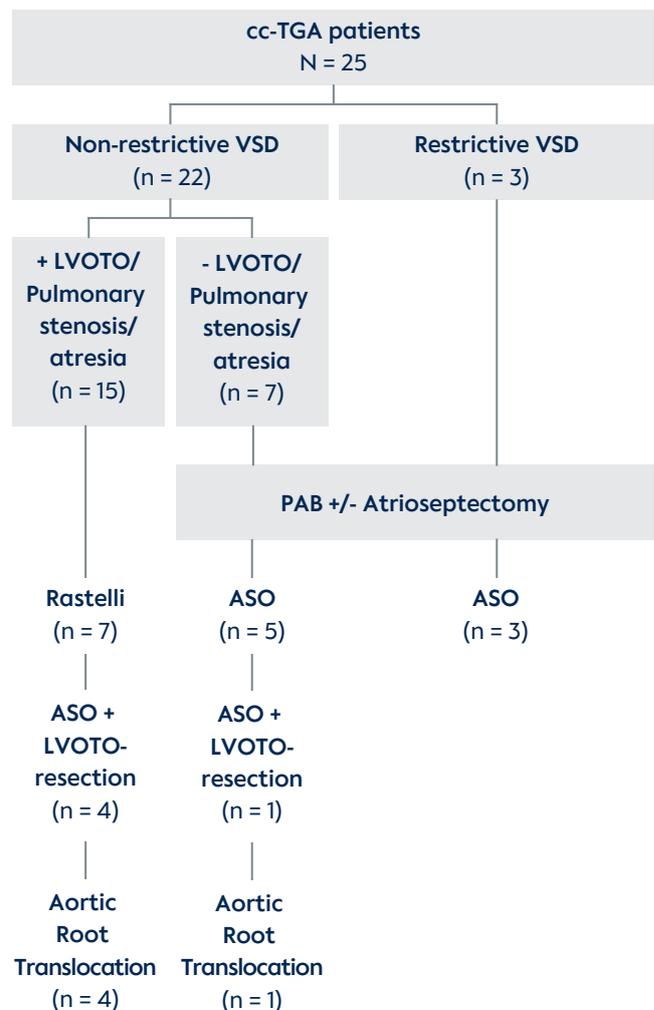


Abbildung 23

Als Versagen wurde Frühsterblichkeit oder eine LV-Dysfunktion definiert, die eine mechanische Kreislaufunterstützung erforderte. Es wurden insgesamt 25 Patienten im mittleren Alter 1,8 Jahre eingeschlossen. Der mittlere Nachbeobachtungszeitraum betrug 3,2 Jahre.

Die Patient:innen hatten durchweg eine gute LVEF im Mittel 60 %, eine mittlere indexierte LV-Masse 48,5 g/m² bzw. Und ein LV-Masse/Volumen-Verhältnis 1,5. Jedoch erfüllten fast die Hälfte der Patienten (12) mindestens eines der empfohlenen Kriterien nicht und 6 Patienten wurden auch mit einer als unzureichend eingeschätzten indexierte LV-Masse < 45 g/m² erfolgreich operiert.

Bei zwei Patienten zeigte sich schon früh postoperativ eine LV-Dysfunktion. Ein Patient starb nach ECMO-Unterstützung im septischen Kreislaufversagen und einer benötigte für 3 Monate eine mechanische Kreislaufunterstützung (LVAD), erholte sich darunter aber gut. Die letzten drei Patienten würden mit unseren neuen unten aufgeführten Einschlusskriterien nicht mehr einer DSO zugeführt werden.

Unsere modifizierten Empfehlungen für Grenzwerte der Parameter für eine erfolgreiche DSO:

- LV-Masse- und -Volumen-Z-Scores größer als -2 bzw. -2,5
- LV-Masse/Volumen- Verhältnis > 0,9–1,5
- systolisches LV/RV -Druckverhältnis > 90 %
- Bei grenzwertigen Parameter Messung der Hämodynamik mit Dobutamin-Stress

Zusammenfassend sehen wir also heute keine Sterblichkeit bei der Double Switch Operation, wenn die Voraussetzungen stimmen!

Unsere Ergebnisse belegen, dass heute eine anatomische Korrektur bei cc-TGA bei Patient:innen mit guten Voraussetzungen sicher durchführbar ist und mit guten mittelfristigen Ergebnissen einhergeht. Die zuvor empfohlenen Grenzwerte können mit den von uns zur genaueren Bestimmung verwendeten Z-Scores für LV-Masse und LV-Volumen noch unterschritten werden.



Dominik aus Bötzwow in Brandenburg kam mit einem Einkammerherzen zur Welt. In mehreren Operationen wurden beide Herzkammern voneinander getrennt. Mit diesem Fontankreislauf konnte Dominik jahrelang gut leben, doch während seiner Ausbildung wurde sein Herz immer schwächer. Am DHZC wurde er an ein spezielles Kunstherzsystem angeschlossen und schließlich erfolgreich herztransplantiert.

Training des linken Ventrikels bei ccTGA mit intaktem Vorhof-/Ventrikelseptum

Was aber, wenn der anatomisch linke Ventrikel nicht ausreichend trainiert ist, weil assoziierte Fehlbildungen wie ein großer Ventrikelseptumdefekt oder eine Pulmonalstenose fehlen?

Zur Klärung dieser Frage führten wir eine retrospektive Studie bei 15 Patient:innen durch, die mit ccTGA ohne VSD oder Pulmonalstenose 2012 und 2022 ein linksventrikuläres Training absolvierten.

Ihr Durchschnittsalter bei Trainingsbeginn betrug im Mittel 1,5 Jahre, der mittlere linksventrikuläre Massenindex 21 g/m² und der linksventrikuläre enddiastolische Volumenindex betrug 65,1 ml/m² und anatomisch linksventrikuläre/rechtsventrikuläre Druckverhältnis 0,35. Zusätzlich zum Pulmonalarterienbanding wurde bei 12 Patienten (80 %) eine Vorhofseptektomie (Enhanced Left ventricular training (Zartner et al. 2016) durchgeführt. Nach durchschnittlich 2 Jahren Training war der linksventrikuläre Massenindex auf 38,5 g/m² und der linksventrikuläre enddiastolische Volumenindex auf 71,4 ml/m² und systolisch linksventrikuläres/rechtsventrikuläres Druckverhältnis signifikant auf 0,94 gestiegen. Ältere Patienten zeigten interessanterweise dabei einen geringeren Anstieg des linksventrikulären Drucks. Ein Patient dekompensierte im Rahmen einer Atemwegsinfektion und wurde nach Kunstherzimplantation Herztransplantiert. Von den übrigen 14 erfüllten nach dem Training sechs Patienten (43 %) die Voraussetzungen für die

Double-Switch-Operation (5 wurden bisher auch erfolgreich durchgeführt, einer wartet auf die Operation). 3 weitere befinden sich noch in der Trainingsphase. Bei drei wurden trotz Training keine ausreichenden Voraussetzungen erreicht. Bei einem Patienten mit grenzwertigen Voraussetzungen musste aufgrund einer postoperativ aufgetretenen linksventrikulären Insuffizienz die Double Switch Operation wieder zurückgenommen und zur dauerhaften Palliation mittels PAB und ASD umgewandelt werden. Ebenso reagierten zwei älteren Patienten nicht adäquat auf das linksventrikuläre Training. Hier stellt das Pulmonalarterienbanding und Schaffung einer Vorhofkommunikation eine gute Alternative zur DSO dar – wir imitieren damit eine ccTGA mit Pulmonalstenose, die ja auch mit einer akzeptablen Lebensqualität und -erwartung einhergehen kann.

Abschließend können wir feststellen, dass die kombinierte Druck- und Volumenbelastung zu einem signifikanten Anstieg des linksventrikulären Massenindex und des linksventrikulären Drucks führte und damit bei der Hälfte unserer Patient:innen eine Double Switch Operation auch erfolgreich durchgeführt werden konnte. Bei älteren Patient:innen gab es aber Trainings-Nonresponder. Dann stellt die Schaffung eines ASDs und das PA Banding eine gute Langzeitpalliation dar, bei der der anatomisch linke Ventrikel durch Volumen- und Druckbelastung den anatomisch rechten Systemventrikel unterstützt und damit durch Shift des Ventrikelseptums auch eine oft bestehende Trikuspidalklappeninsuffizienz verringern kann.

Literatur:

Weixler et al. Anatomic Repair of Congenitally Corrected Transposition: Reappraisal of Eligibility Criteria. *Pediatr Cardiol.* 2022;43:1214-1222.

Zartner et al. Enhanced left ventricular training in corrected transposition of the great arteries by increasing the preload. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016, 49:1571-6.

Schulz et al. Combined pressure and volume loading for left ventricular training in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *JTCVS Open.* 2024;21:239-247.

3.6 Enbloc Rotation des Truncus arteriosus: Chirurgische Transformation der Transposition der großen Arterien mit Pulmonalstenose zur Fallot Tetralogie

Die klassische Reparatur bei Transposition der großen Arterien, Ventrikelseptumdefekt und Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts (TGA/VSD/LVOTO) oder Double-Outlet-rechter Ventrikel mit Transposition der großen Arterien und Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts (DORV/TGA/LVOTO) ist das Rastelli-Verfahren. Seine langfristigen Probleme sind weithin bekannt: Ein langer Tunnel des linksventrikulären Ausflusstrakt (LVOT) führt im Verlauf häufig zu einer subaortalen Obstruktion und auch das im rechtsventrikulären Ausflusstrakt (RVOT) eingesetzte Xen- oder Homograft muss im weiteren Leben mehrmals gewechselt werden. Auch die sogenannte Réparation à l'étage ventriculaire löst das Problem der wiederholte Reoperationen im Bereich des rechts- und linksventrikulären Ausflusstrakt nicht. Die Aortenwurzeltranslokation (Nikaidoh/Bex-Operation) bei der die Aortenwurzel mobilisiert und dorsal in den Pulmonalannulus bewegt wird, bringt die Aorta zwar über den LVOT und vermeidet dadurch einen langen intrakardialen Tunnel, sie belässt aber das Problem der rekurrenten Operationen im Bereich des rechtsventrikulären Ausflusstrakts.

Yamagishi und Mair führten zur Lösung beider Probleme (LVOT und RVOT) die En-bloc-Rotation des Truncus arteriosus (Mair-Operation) ein, bei der die Aortenwurzel über den LVOT kommt und die Pulmonalwurzel zur Rekonstruktion des RVOTs verwendet wird.

Bei diesen Fehlbildungen (TGA/DORV plus LVOTO) ist die Obstruktion des LVOT häufig überwiegend subvalvulär, und die Pulmonalklappe zwar klein, kann aber für die autologe RVOT-Rekonstruktion (oft Klappenerhaltend) geeignet sein. Diese Operation wird jetzt schon seit 10 Jahren auch am Deutschen Herzzentrum der Charité erfolgreich durchgeführt.

In einer Übersichtsarbeit haben wir unsere Ergebnisse der Enbloc Rotation mit denen der Rastelli und der Nikaidoh Operation verglichen (Weixler et al.) und festgestellt, dass die chirurgische Reparatur komplexer ccTGA mit guter mittelfristiger Überlebensrate durchgeführt werden kann. Dabei waren Reinterventionen/Reoperationen häufig, am häufigsten nach Nikaidoh- und Rastelli-Eingriffen und seltener nach Enbloc Rotation. Reoperationen bei einer Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts waren selten und es kam zu keinerlei Ereignissen nach Nikaidoh- und Enbloc Rotation.

Zusammenfassend favorisieren wir zur Korrektur einer Transposition der großen Arterien mit Pulmonalstenose die Enbloc Rotation. Mit ihr sichern wir nicht nur einen freien linksventrikulären Ausflusstrakt, sondern erhalten auch natives Gewebe für den rechtsventrikulären Ausflusstrakt, so dass künftige Reoperationen zum Heterograftaustausch vermieden werden.

Literatur:

Mair et al. Anatomic repair of complex transposition with en bloc rotation of the truncus arteriosus: 10-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016 Jan;49(1):176-82.

Weixler et al. Repair of complex transposition of great arteries: What is the best technique to avoid outflow tract obstructions? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2024 Mar 29;65(4)

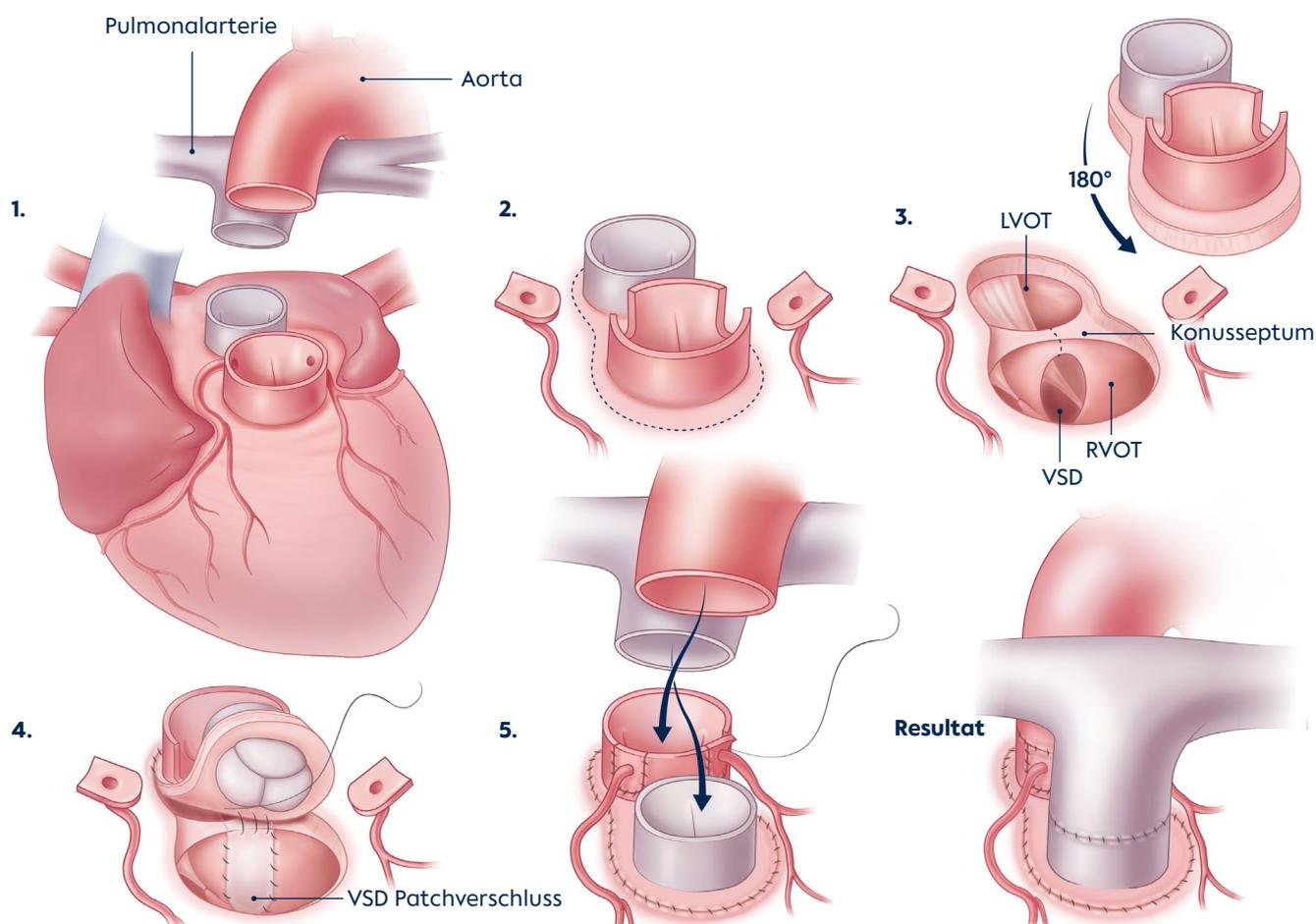


Abbildung 24: Enbloc rotation des Truncus arteriosus

Technik:

1. Die Aorta wird deutlich oberhalb der Koronarostien durchtrennt. Die Pulmonalarterie wird auf gleicher Höhe durchgeschnitten. Die Pulmonalklappe wird untersucht und die Größe mittels Hegar-Dilatatoren dimensioniert.

2. Die Koronarostien werden wie bei der arteriellen Switch-Operation herausgeschnitten und weit mobilisiert. Es wird ein transversaler Einschnitt in den subaortalen Konus vorgenommen und der Truncus arteriosus einschließlich des subarteriellen Teils des Konusseptums en bloc herausgeschnitten.

3. Der verbleibende Teil des Konusseptums wird durchtrennt. Der Papillarmuskel des Konus sollte geschont werden. Der Truncusblock wird um 180° gedreht.

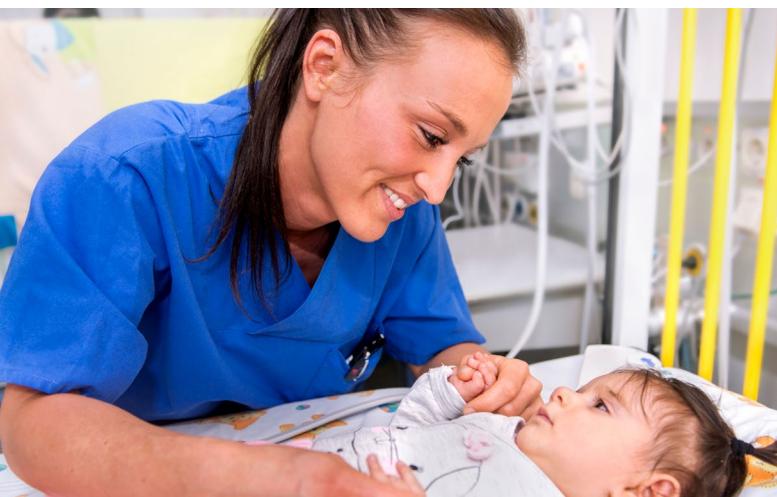
4. Der VSD wird durch einen U-förmigen Perikardpatch verschlossen und damit der LVOT vergrößert. Der gedrehte Truncusblock wird reimplantiert, sodass die Aortenwurzel über den LVOT und die Pulmonalwurzel über den RVOT gebracht wird.

5. Die Herzkranzgefäße werden wieder in die Aortenwurzel reimplantiert, ein Lecompte-Manöver durchgeführt und die Aortenwurzel mit der Aorta ascendens anastomosiert. Als Letztes wird die Pulmonalwurzel mit der nach dem Lecompte-Manöver nach ventral gebrachten Pulmonalbifurkation anastomosiert.

3.7 Spezialambulanz Pulmonalvenenstenosen

Pulmonalvenenstenosen sind ein seltenes, jedoch umso gravierenderes Krankheitsbild im Spektrum der angeborenen Herzfehler. Pulmonalvenenstenosen (PVS) können primär ohne konkomitanten Herzfehler, zusammen mit anderen angeborenen Herzfehlern oder iatrogen nach einer Herzoperation oder Intervention auftreten. Pulmonalvenenstenosen führen kurzfristig zu pulmonaler Hypertonie, Herzinsuffizienz und erheblicher Morbidität und Mortalität. In unserem engagierten interdisziplinären Team aus Kinderherzchirurgen, interventionellen Kinderkardiologen und Kinderradiologen legen wir gemeinsam und individualisiert den Therapieplan aus operativen oder interventionellen Eingriffen und ggf. medikamentöser antiproliferativer Therapie fest. Unser spezialisiertes Team steht jederzeit auch für Rückfragen der ambulant behandelnden Kollegen, sowie Zweitmeinungen aus anderen Zentren zu Verfügung.

Unser Team kombiniert fortschrittliche Diagnostik, komplexe chirurgische Rekonstruktionen, katheterbasierte Interventionen und medizinische Therapien, um die PVS bei Patienten mit isolierter Erkrankung oder in Kombination mit angeborenen Herzfehlern zu behandeln.



Kinderpflegerin Sarah versorgt eine unserer jüngsten Patientinnen mit großer Fürsorge und Zuwendung.

Interdisziplinäres Behandlungskonzept:

1. Fortschrittliche Diagnostik:

Eine präzise und zeitgerechte Diagnose ist entscheidend und erfolgt durch:

- **Echokardiographie**, um strukturelle und funktionelle Abnormalitäten zu bewerten.
- **Herzkatheteruntersuchung**, einschließlich intravasaler Ultraschalluntersuchung zur detaillierten Beurteilung der Stenose und der Venenwandpathologie.
- **Schichtbildgebung (Photon-Counting CT)**, die eine hochauflösende anatomische Visualisierung bei gleichzeitig geringerer Strahlenbelastung bietet und daher auch im Verlauf mehrmals angewendet werden kann, ohne unverantwortbare Strahlenbelastung.

2. Chirurgische Behandlung:

Eine chirurgische Intervention ist oft notwendig, besonders bei schweren Fällen, in denen katheterbasierte Ansätze nicht ausreichen oder wenn PVS mit weiteren angeborenen Herzfehlern einhergehen

- **Offene Anastomose – Sutureless repair**: Diese fortschrittliche Technik, die für spannungsfreie Rekonstruktionen ideal ist, wird verwendet, um die Lungenvenen ohne direkte Nähte an den Venenrändern mit dem linken Vorhof zu verbinden und so das Risiko einer Restenose zu minimieren.
- **Reimplantation oder Augmentation**: Maßgeschneiderte Rekonstruktionen werden durchgeführt, um anatomische Komplexitäten zu beheben, einschließlich abnormaler Verbindungen der Lungenvenen bei angeborenen Defekten.

3. Interventionelle Katheterbehandlung:

Katheterbasierte Therapien dienen sowohl der Diagnose als auch der Therapie, insbesondere bei milderer Stenosen oder als Ergänzung zur Chirurgie.

- Ballonangioplastie und Stentplatzierung stellen den Blutfluss wieder her und erhöhen die Chance auf ein dauerhaft offenes Lumen bei stenotischen Venen.
- Wiederholte Eingriffe sind oft erforderlich, da die PVS in den meisten Fällen chronisch rezidivierend ist.

4. Antiproliferative Therapie:

Gezielte medikamentöse Therapie ist entscheidend, um das Risiko einer Restenose zu verringern, indem übermäßiges Zellwachstum, insbesondere bei wiederkehrender PVS, reduziert wird. Unser kinderherzkardiologisches Team betreut seit Jahrzehnten erfolgreich komplexe pädiatrische Patienten nach thorakaler Organtransplantation und hat daher große Erfahrung in der Einstellung auf eine immunsuppressive, bzw. antiproliferative Dauertherapie.

5. Management der pulmonalen Hypertonie:

Pulmonale Hypertonie tritt häufig als Komplikation der PVS auf, insbesondere bei angeborenen Herzfehlern, und erfordert ein koordiniertes Management durch unser interdisziplinäres Team.

Umfassende Betreuung bei assoziierten angeborenen Defekten

Wenn PVS zusammen mit angeborenen Herzfehlern wie der totalen anomalen pulmonalvenösen Fehlmündung (TAPVD) oder anderen komplexen Herzfehlern auftritt, integriert unser Team die Versorgung nahtlos. Angeborene Herzfehler erhöhen oft die Komplexität der PVS und erfordern sowohl die Reparatur struktureller Anomalien als auch gezielte Interventionen bei der PVS. Das Zusammenspiel dieser Erkrankungen wird mit fortschrittlichen chirurgischen und interventionellen Strategien behandelt.

Lebenslange Nachsorge und interdisziplinäre Betreuung

Aufgrund der wiederkehrenden und fortschreitenden Natur der PVS benötigen Patienten eine lebenslange Nachsorge, um die Durchgängigkeit der Venen zu überwachen, die pulmonale Hypertonie zu adressieren und Therapien anzupassen. Unser Team stellt sicher:

- Serielle Bildgebung und Katheteruntersuchungen nach Bedarf.
- Koordination der Betreuung für begleitende Erkrankungen.
- Langfristige Übergangsplanung für Jugendliche und Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern.
- Bei Bedarf Anbindung an das Kinderpalliativ-Team (Kinder-PaCT) der Charité. Die Lebensqualität unserer kleinen Patienten ist unser höchstes Gut. Wir unterstützen die Familien auch wenn eine interventionelle oder operative Behandlung nicht mehr erfolgsversprechend ist selbstverständlich weiter.

Engagierte Expertise für komplexe Fälle

Unser Team bietet patientenorientierte, individualisierte und hochmoderne Versorgung für Patienten mit Pulmonalvenenstenosen. Durch den Einsatz modernster Diagnostik, komplexer chirurgischer Techniken und gezielter medizinischer Therapien behandeln wir sowohl isolierte PVS als auch deren gleichzeitiges Auftreten mit angeborenen Herzfehlern und erreichen so verbesserte Ergebnisse und eine höhere Lebensqualität für jeden Patienten.

3.8 EMAH-Zentrum

Dank immer besserer Diagnostik und Therapie erreichen heute rund 95 Prozent aller Patient:innen mit angeborenen Herzfehlern das Erwachsenenalter; geschätzte 350.000 von ihnen leben allein in Deutschland.

Diese EMAH-Patient:innen benötigen lebenslang einehochspezialisierte Versorgung. Seit Juli 2011 ist die Klinik für Angeborene Herzfehler – Kinderkardiologie als überregionales EMAH-Zentrum zur Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern zertifiziert.

Seit Juli 2024 wird das EMAH-Zentrum von Prof. Oktay Tutarel geleitet, der zudem auf die Professur für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern an der Charité berufen wurde. Frau Britta Schulz ist die Koordinatorin des EMAH-Zentrums.

Das EMAH-Zentrum in der Klinik für Angeborene Herzfehler – Kinderkardiologie am DHZC zählt zu den führenden EMAH-Zentren weltweit. Wir begleiten und behandeln Patient:innen mit angeborenen Herzfehlern vom Teenageralter bis ins hohe Erwachsenenalter. Alle modernen diagnostischen und bildgebenden Verfahren stehen uns dabei zur Verfügung.



Prof. Dr. med. Oktay Tutarel
Leiter EMAH-Zentrum
Professur für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern



Britta Schulz
Koordinatorin EMAH-Zentrum

Ein Schwerpunkt ist die hochspezialisierte Versorgung von EMAH-Patient:innen mit komplexen Herzfehlern und schwerer Herzinsuffizienz. Wir haben zudem besondere Expertise in der Betreuung von EMAH mit Herzrhythmusstörungen, schwangeren EMAH-Patient:innen und Patient:innen mit Lungenhochdruck (Pulmonaler Hypertonie) im Zusammenhang mit einem angeborenen Herzfehler.

Dank der engen Zusammenarbeit im DHZC, insbesondere mit der Klinik für Chirurgie Angeborener Herzfehler, der Klinik für Kardioanästhesiologie, den kardiologischen Kliniken und der Klinik für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie, können wir stets die neuesten und innovativsten interventionellen und chirurgischen Verfahren (inklusive Assist Devices und Transplantationen) auf höchstem Niveau anbieten.

Für die Transition und psychosoziale Betreuung kooperieren wir eng mit der Psychokardiologie im DHZC. Zur Versorgung aller nichtkardialen Erkrankungen arbeiten wir mit den anderen Zentren der Charité eng zusammen.

Um die Versorgung unserer EMAH-Patient:innen stetig zu verbessern, ist intensive Forschung unverzichtbar. Eine Säule unserer Forschung sind klinische Studien aus dem gesamten Spektrum der EMAH-Medizin. Aktuelle Schwerpunkte sind die Therapie der Herzinsuffizienz bei EMAH, die pulmonale Hypertonie bei EMAH, die Bedeutung nicht-kardialer Erkrankungen und EMAH im höheren Lebensalter.

Prof. Oktay Tutarel ist Mitglied mehrerer nationaler und internationaler Leitungsgremien von EMAH-Fachgesellschaften. Diese vielseitige Vernetzung nutzen wir, um Studien mit internationalen Kooperationspartnern, z.B. zum Thema Schwangerschaft bei EMAH, durchzuführen. Zudem kooperieren wir eng mit dem Nationalen Register für Angeborene Herzfehler und dem Kompetenznetz Angeborene Herzfehler. Unser Ziel ist es, eine bessere Diagnostik und Therapie sowie eine optimale Versorgung für EMAH zu ermöglichen.

Die studentische Lehre hat für uns einen hohen Stellenwert. Wir beteiligen uns aktiv an den Lehrformaten des Modellstudiengangs Humanmedizin der Charité – Universitätsmedizin Berlin. Auch Famulaturen und Praktika sind nach Absprache in unserem EMAH-Zentrum möglich. Zudem besteht die Möglichkeit, eine Doktorarbeit bei uns zu schreiben.

Die Zusatzweiterbildung „Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)“ kann in unserem Zentrum absolviert werden. Diese erfolgt in einem strukturierten Programm und steht sowohl Kinderkardiolog:innen als auch Kardiolog:innen offen.

Eine enge Zusammenarbeit mit regionalen und nationalen Patientenorganisationen ist für uns selbstverständlich. Wir bieten regelmäßig gemeinsame Veranstaltungen an.

Kontakt: emah@dhzc-charite.de



Abbildung 25: EMAH Zertifikat



Noch im Mutterleib wurde bei der heute Neunjährigen Rahel aus dem Allgäu ein Hypoplastisches Linksherzsyndrom und eine Lungenvenenfehlmündung festgestellt. Ihre Überlebenschancen waren gering, doch unsere Ärzt:innen wollten versuchen, sie zu retten. Kurz nach der Geburt wurde zunächst ein Stent in die Lungenvenenfehlmündung eingelegt, danach die Lungenvenenfehlmündung korrigiert; weitere komplizierte Eingriffe (bilaterales PA Banding, Norwood, Glenn und Fontan) folgten. Heute geht es Rahel sehr gut. Unser Bild zeigt sie mit Klinikdirektor Prof. Dr. Joachim Photiadis beim jährlichen Check-up am DHZC.

Spezialambulanzen

Für jeden Herzschlag.

4 Spezialambulanzen

4.1 Neue Spezialambulanzen der Kinderherzchirurgie mit Spezialsprechstunden

Mit der Eingliederung des Deutschen Herzzentrums in die Charité führt die Klinik für Chirurgie angeborener Herzfehler auch eine Hochschulambulanz und hat so die Möglichkeit als universitäre Lehr- und Forschungsambulanz, im Rahmen von Forschungsprojekten das Wissen über die chirurgische Therapie angeborener Herzfehler zu vertiefen, deren Behandlung zu verbessern und Studierende in der Behandlung auszubilden. Sie bietet in enger Zusammenarbeit mit der Hochschulambulanz der Kinderkardiologie (nach 116b) auch Diagnostik und Therapie mit spezialisiertem medizinischem Wissen für Patienten, die entweder nach einer Vorbehandlung durch einen Hausarzt eine weiterführende Behandlung benötigen oder deren Versorgungsbedarf komplex ist.

Voraussetzung für eine Beratung in der kinderherzchirurgischen Hochschulambulanz ist die Überweisung ("kurativ") durch einen Facharzt (z.B. für Kinderheilkunde oder Allgemeinmedizin) mit dem Überweisungsgrund: „Mitbehandlung bei angeborenem Herzfehler“. Sollte im gleichen Quartal bereits eine Vorstellung in der Kinderkardiologischen 116b Ambulanz erfolgt sein, ist eine weitere Überweisung nicht notwendig.

Die Ambulanz dient auch als Anlaufstelle für Patient:innen und Eltern mit dem Wunsch für eine Zweitmeinung, auch bei anderswo als nicht mehr operabel beurteilten Patient:innen.



Unsere Spezialambulanzen weisen Sprechzeiten für spezifische Fragestellungen nach vorheriger Terminvereinbarung wie folgt aus:

Spezialambulanzen und Ansprechpartner:innen

Mo: 13:00 - 16:00 Uhr: **Prof. Dr. med. Joachim Photiadis** Privatsprechstunde

hypoplastisches Linksherzsyndrom, kongenital korrigierte Transposition der großen Gefäße (ccTGA) und komplexe TGA mit Pulmonalstenose, Double outlet rechter Ventrikel (DORV), Double Switch Operation, Rastelli-Operation und Enbloc Rotation der Truncus arteriosus

Di: 13:00 - 16:00 Uhr: **Ltd. OÄ Mi-Young Cho**

Anderswo abgelehnte Patient:innen, Chirurgie bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern und komplexen Fragestellungen, Aorta und Aortenbogenaneurysma und -stenose, Marfan Syndrom, David- Operation, Herzklappenrekonstruktion

Mi: 13:00 – 16:00 Uhr: **OA Yaroslav Mykychak**

Pulmonalvenenstenose, pränatale Beratung, blutsparende Verfahren und Plazentablutspende

Do: 13:00 - 16:00 Uhr: **OÄ Dr. Antonia Schulz**

Ebstein Anomalie, Cone Rekonstruktion, minimal invasive Eingriffe (ASD, VSD, partieller AVSD, partielle Lungenvenenfehlmündung)

Fr: 13: 00 – 16:00 Uhr: **Funktionsarzt Yaroslav Ivanov**

Aortenstenose und Insuffizienz, Aortenklappenrekonstruktion und Ross Operation, Klappenersatz mit dezellularisierten Homografts (Espoir ®, Arise ®)

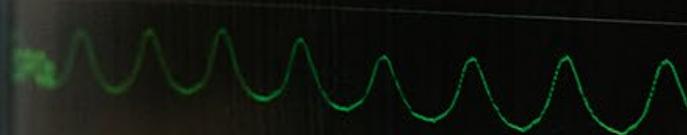
Eine Vorstellung kann nur mit vorheriger Terminvereinbarung erfolgen. Termine werden über die Telefonnummer 030 – 4593 3403, Fax 030 – 4593 3500, Email: kinderherzchirurgie-ambulanz@dhzc-charite.de vergeben.



ERWCHS:ERWCHS 0*



FBM



ZUSATZ-MENÜS

Einfluss 1 Auto 2 Serie 3
Händyn. Berechn. 4

Diagnosegruppen und Indikationen

Für jeden Herzschlag.

5 Diagnosegruppen und Indikationen

5.1 Vorhofseptumdefekt (ASD)

Indikation zur Operation am DHZC

Die Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels stellt eine Indikation zum Verschluss eines Vorhofscheidewanddefektes mit oder ohne Lungenvenenfehlöffnung dar. Ein Verschluss über eine kosmetisch vorteilhafte rechtslaterale Thorakotomie ist in jedem Alter möglich. Im Alter von 4 Monaten bis 10 Jahren sind die Distanzen zum Herzen noch sehr kurz, so dass wir den Verschluss bevorzugt schon in diesem Alter

durchführen, sofern eine Indikation besteht. Im Jugend- und Erwachsenenalter (ab circa 30 kg) werden ASDs in Schlüssellochtechnik in Kooperation mit den Kolleg:innen der Herz-Thorax- und Gefäßchirurgie minimal invasiv verschlossen.

Notwendige Diagnostik:
Echokardiographie

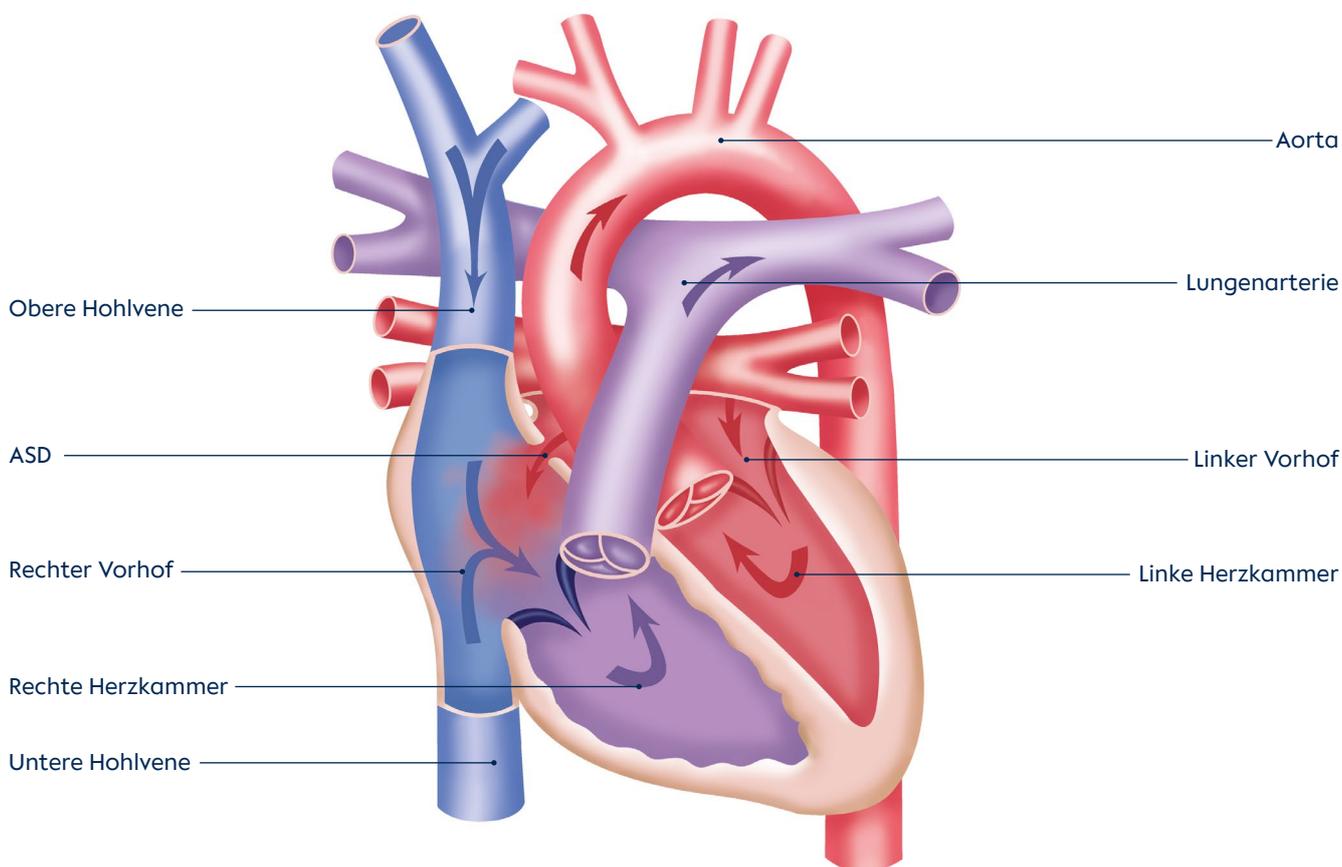


Abbildung 26: ASD vor OP (Quelle: IDHK)

5.2 Ventrikelseptumsdefekt (VSD)

Indikation zur Operation am DHZC

Hämodynamisch relevante Scheidewanddefekte stellen eine Indikation zum Verschluss dar, um mögliche Komplikationen (Herzinsuffizienz, Lungenüberflutung und mittelfristig pulmonale Hypertension) zu vermeiden. Bei assoziierten Stenosen des linksventrikulären Ausflusstrakts (Aortenstenose, Aortenisthmusstenose) kann der Verschluss schon im Neugeborenenalter indiziert sein. Die Defekte sollten daher im Alter von 3 bis 6 Monaten korrigiert werden. Bei restriktiven VSD

wird das Timing der Operation von Zeichen der Linksherzvergrößerung oder möglichen Aortenklappeninsuffizienzen bestimmt. Oft ist auch ein Verschluss über eine kosmetisch vorteilhafte rechtslaterale Thorakotomie möglich.

Notwendige Diagnostik:
Echokardiographie

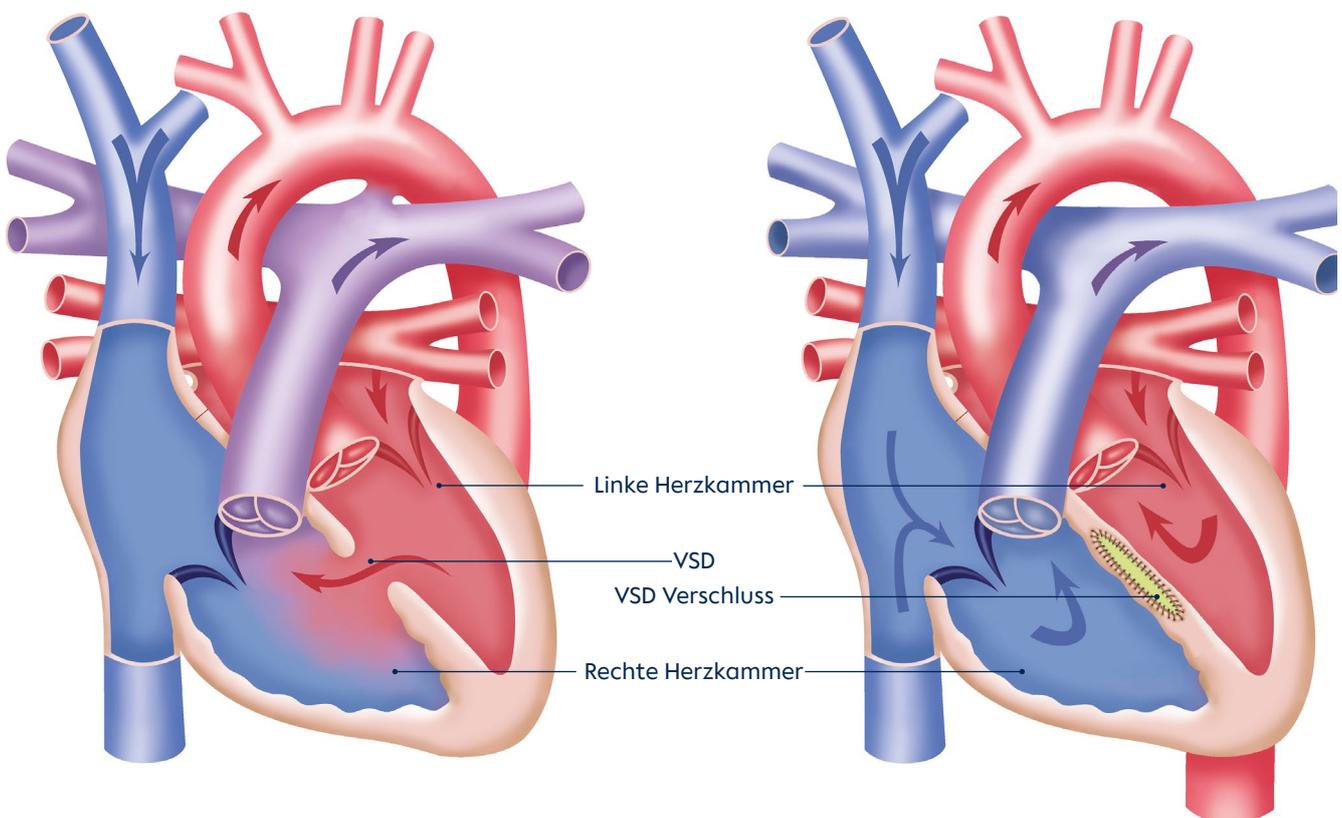


Abbildung 27: VSD vor OP (links) und nach OP (rechts) (Quelle: IDHK)

5.3 Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)

Indikation zur Operation am DHZC

Hämodynamisch relevante Scheidewanddefekte stellen eine Indikation zum Verschluss dar, um mögliche Komplikationen (Herzinsuffizienz, Lungenüberflutung und mittelfristig pulmonale Hypertension) zu vermeiden. Die Defekte sollten daher im Alter von 3 bis 6 Monaten korrigiert werden.

Bei kleinem VSD-Anteil am AVSD wird das Timing der Operation von Zeichen der Herzbelastung bzw. vom Auftreten von AV-Klappeninsuffizienzen bestimmt. Je kleiner der VSD-Anteil ist, desto später können

Symptome auftreten. Ist der VSD ganz verschlossen und der ASD-Anteil klein, können Krankheitszeichen bis zum Auftreten einer Insuffizienz der linksseitigen AV-Klappe fehlen. Oft ist auch ein Verschluss über eine kosmetisch vorteilhafte rechtslaterale Thorakotomie möglich.

Notwendige Diagnostik:
Echokardiographie

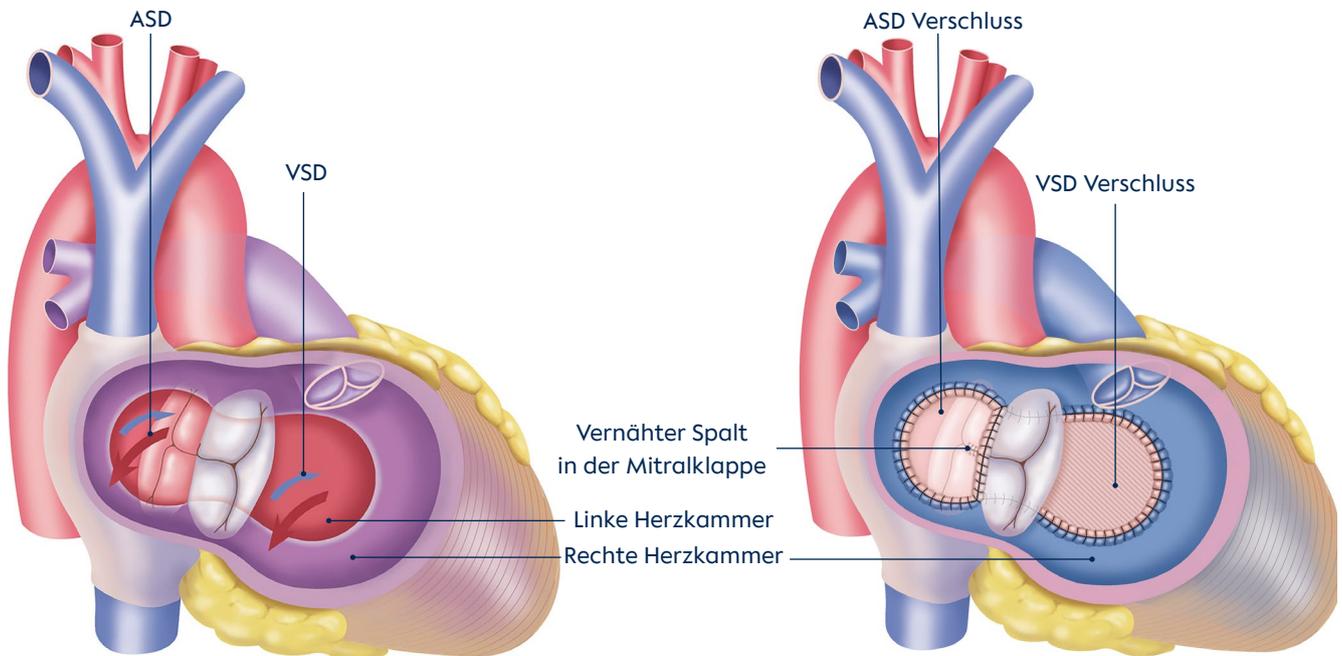


Abbildung 28: AVSD vor OP (links) und nach OP (rechts) (Quelle: IDHK)

5.4 Fallot'sche Tetralogie (TOF)

Indikation zur Operation am DHZC

Der Herzfehler stellt eine Indikation zur Operation dar. Am DHZC wird dabei die frühe Korrektur angestrebt. Das OP-Timing orientiert sich am Grad der Zyanose, die im Wesentlichen von dem Schweregrad der rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion, einem evtl. vorhandenen offenen Ductus arteriosus oder evtl. bestehenden großen aortopulmonalen Kollateralen (MAPCA's) abhängt. Bei wenig Obstruktion (Pink Fallot), adäquat entwickelten Pulmonalarterien (keine MAPCA's) und guten Sauerstoffsättigungswerten ($\text{SaO}_2 > 75$ Prozent) wird eine Operation im Alter zwischen 3 bis 6 Monaten geplant. Besteht eine schwere Zyanose bei adäquat entwickelten Pulmonalarterien (keine MAPCA's), wird die Korrektur z.B. auch neonatal

durchgeführt. Sind MAPCA's vorhanden und die natürlichen Pulmonalarterien hypoplastisch, wird im frühen Säuglingsalter, auch wenn der Patient nicht zyanotisch ist, ein aortopulmonaler Shunt auf die natürlichen Pulmonalarterien angelegt, um deren Wachstum zu fördern. Im zweiten Schritt wird eine Unifokalisation mit oder ohne Korrektur (Erweiterung RVOT, VSD-Patchverschluss) geplant.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie, ggf. Computertomographie oder Herzkatheteruntersuchung zur Darstellung hypoplastischer nativer Pulmonalarterien/größerer MAPCAs

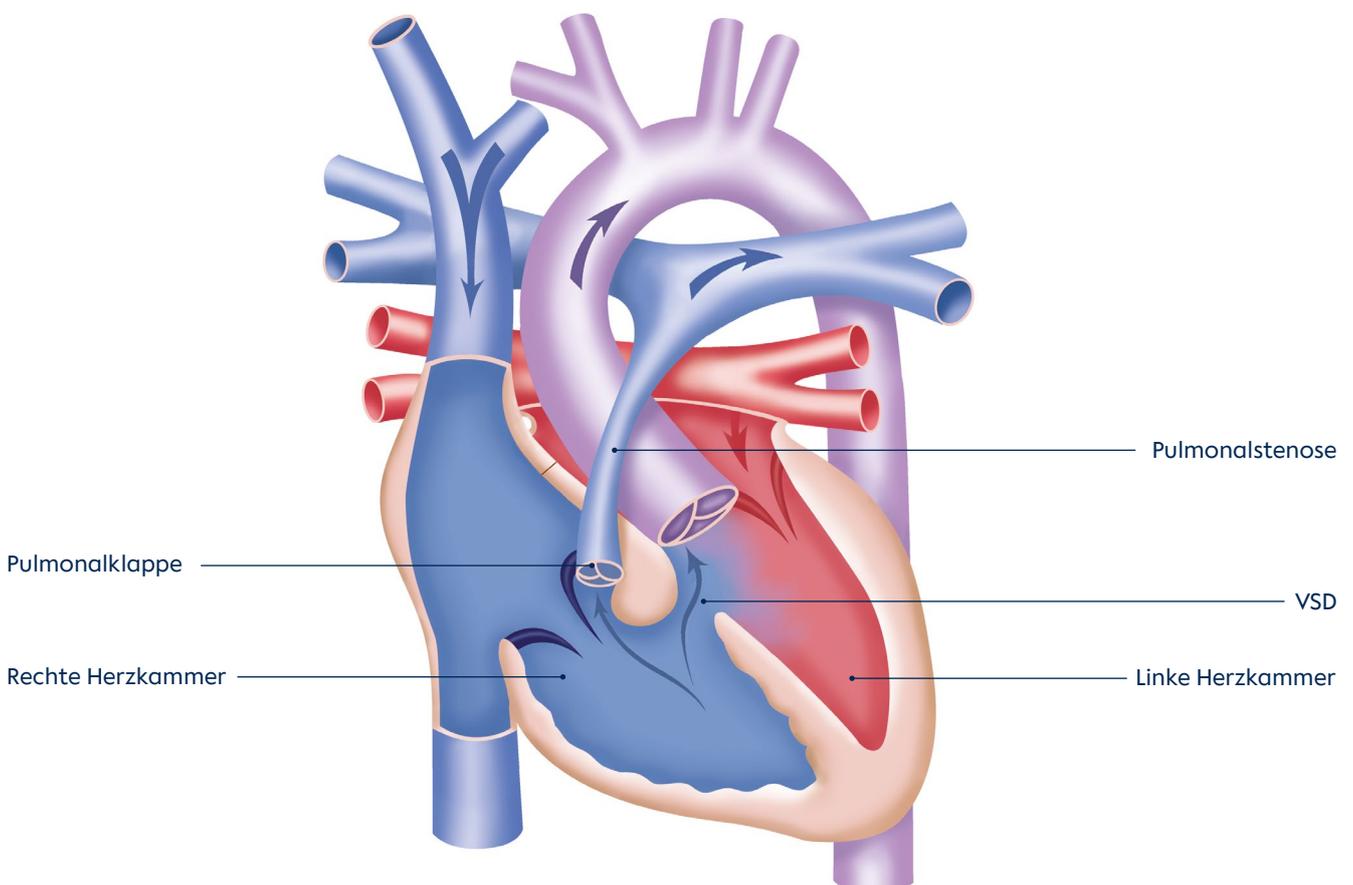


Abbildung 29: Fallot'sche Tetralogie vor OP (Quelle: IDHK)

5.5 Aortenklappenfehler und Stenosen des linksventrikulären Ausflusstraktes

5.5.1 Aortenklappenvitien

Indikation zur Operation am DHZC

Indikationen im Säuglingsalter:

Bei kritischer Aortenstenose besteht eine Ductus-abhängige Systemzirkulation. Wir würden primär eine Verbesserung der Stenose durch eine Ballondilatation anstreben, wenn der Aortenannulus normwertig ist. Bei hypoplastischem Anulus und/oder Endokardfibroelastose (EFE) sehen wir eine Ross-/Konno-Operation im Neugeborenenalter als indiziert an.

Indikationen im Kindesalter:

Für die Aortenstenose: Es besteht eine Indikation zur Ballonvalvuloplastie bzw. Operation bei ungünstiger Anatomie bei Symptomen (selten Dyspnoe, Synkope, Angina pectoris). Ohne Symptome, wenn Zeichen einer LV-Hypertrophie und mittlerer Echogradient $> 40\text{mmHg}$ in Ruhe gesehen wird. Für die

Aortenklappeninsuffizienz: bei Symptomen oder einer mehr als moderaten Aorteninsuffizienz oder einer Dilatation des linken Ventrikels mit einem enddiastolischen Diameter von $\text{LVEDD} \geq 2$ Z-Score

Indikationen im Erwachsenenalter:

Aortenstenose: Bei Symptomen oder einem mittlerer Echogradient $> 40\text{mmHg}$ in Ruhe und einer $\text{KÖF} < 0.6 \text{ cm}^2/\text{m}^2$.

Aorteninsuffizienz: Bei Symptomen oder bei eingeschränkter LVEF, $\text{LVEDD} > 75 \text{ mm}$, $\text{LVESD} > 55 \text{ mm}$, Aortenannulus $> 50 \text{ mm}$, MRT Regurgitationsfraktion (RF) $> 45\%$.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie, ggf. MRT

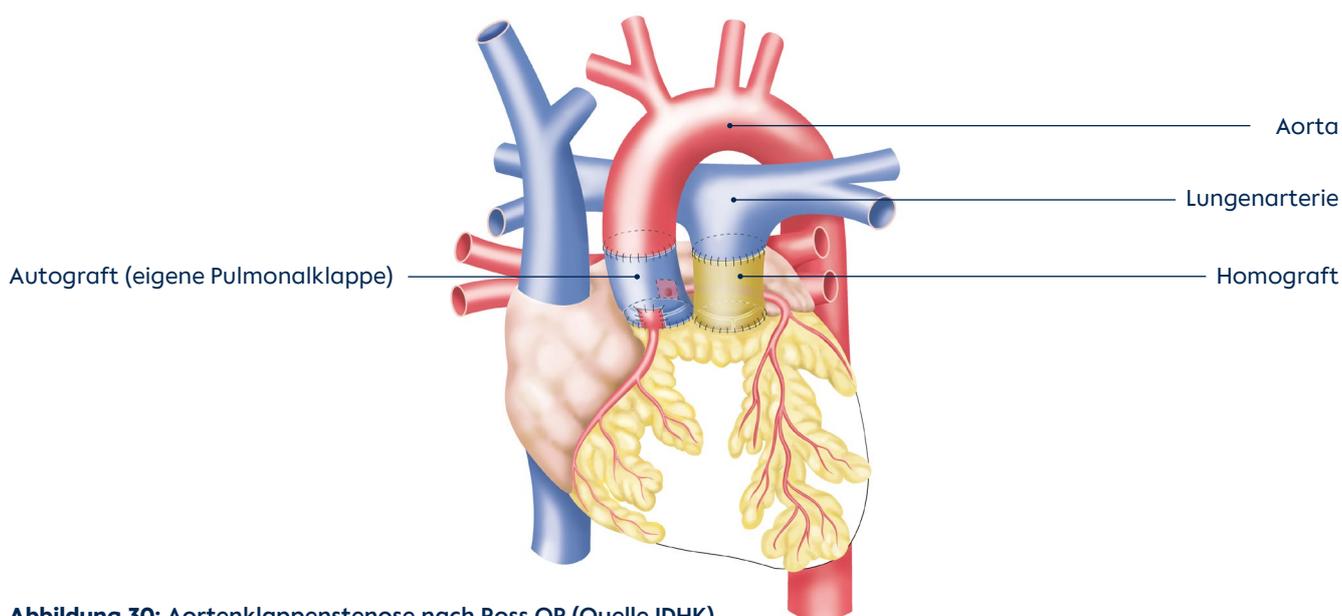


Abbildung 30: Aortenklappenstenose nach Ross OP (Quelle IDHK).

Bei der Ross-OP wird die funktionseingeschränkte Aortenklappe durch die körpereigene Pulmonalklappe ersetzt, während die Pulmonalklappe wiederum durch ein Transplantat ersetzt wird.

5.5.2 Subaortenstenose

Indikation zur Operation am DHZC

Die Indikation zur Resektion der subvalvulären Stenose wird bei Symptomen, bei beginnender Aortenklappeninsuffizienz, bei einer umschriebenen Membran, schon bei einem in Ruhe messbaren maximalen Echogradienten > 30 mmHg (zur Vermeidung der Entstehung einer Aortenklappeninsuffizienz) sowie bei der tunnelförmigen Stenose bei einem mittleren Gradienten in Ruhe von > 60 mmHg gestellt.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie

5.5.3 Supravalvuläre Aortenstenose

Indikation zur Operation am DHZC

Eine Indikation zur Operation besteht bei Symptomen (Synkope, Angina pectoris, Herzrhythmusstörungen); ohne Symptome auch bei beginnender Aorteninsuffizienz, Nachweis einer Koronarischämie oder einem mittleren Echogradient von mehr als 40 mmHg in Ruhe.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie, ggf. auch Herzkatheter bei besonderen Fragestellungen zum Aortenbogenbeteiligung oder Verdacht einer Koronarostiumstenose.

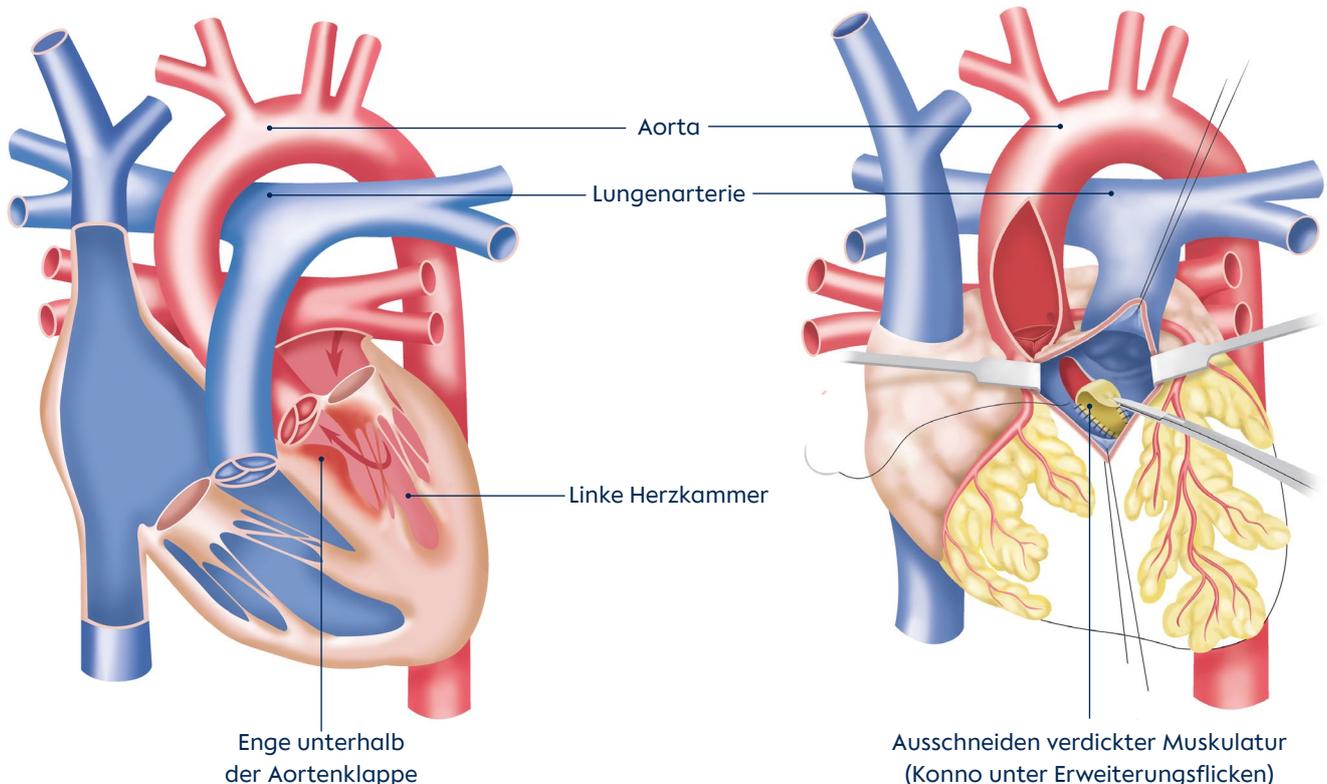


Abbildung 31: Subaortenstenose vor OP (links) und operative Behandlung durch modifizierte Konno Operation (rechts) (Quelle IDHK)

5.6 Aortenisthmusstenose und Eingriffe am Aortenbogen

Indikation zur Operation am DHZC

Besteht eine hochgradige Aortenisthmusstenose und ist die Durchblutung der unteren Körperhälfte vom Ductus abhängig, muss die Korrektur im Neugeborenenalter erfolgen (kritische Aortenisthmusstenose). Nach vorangegangener Resektion wird

die Operationsindikation bei typischem Echo-Flussmuster und einem mittleren Echogradienten > 20 mmHg (bei singulärem Ventrikel: Kalibersprung des

Aortenbogens zur Aorta descendens $> 30\%$) oder bei einer aneurysmatischen Erweiterung von > 5 cm gestellt, dann ggf. auch Ballonangioplastie \pm Einlage eines gecoverten Stents.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie, ggf. auch Herzkatheteruntersuchung

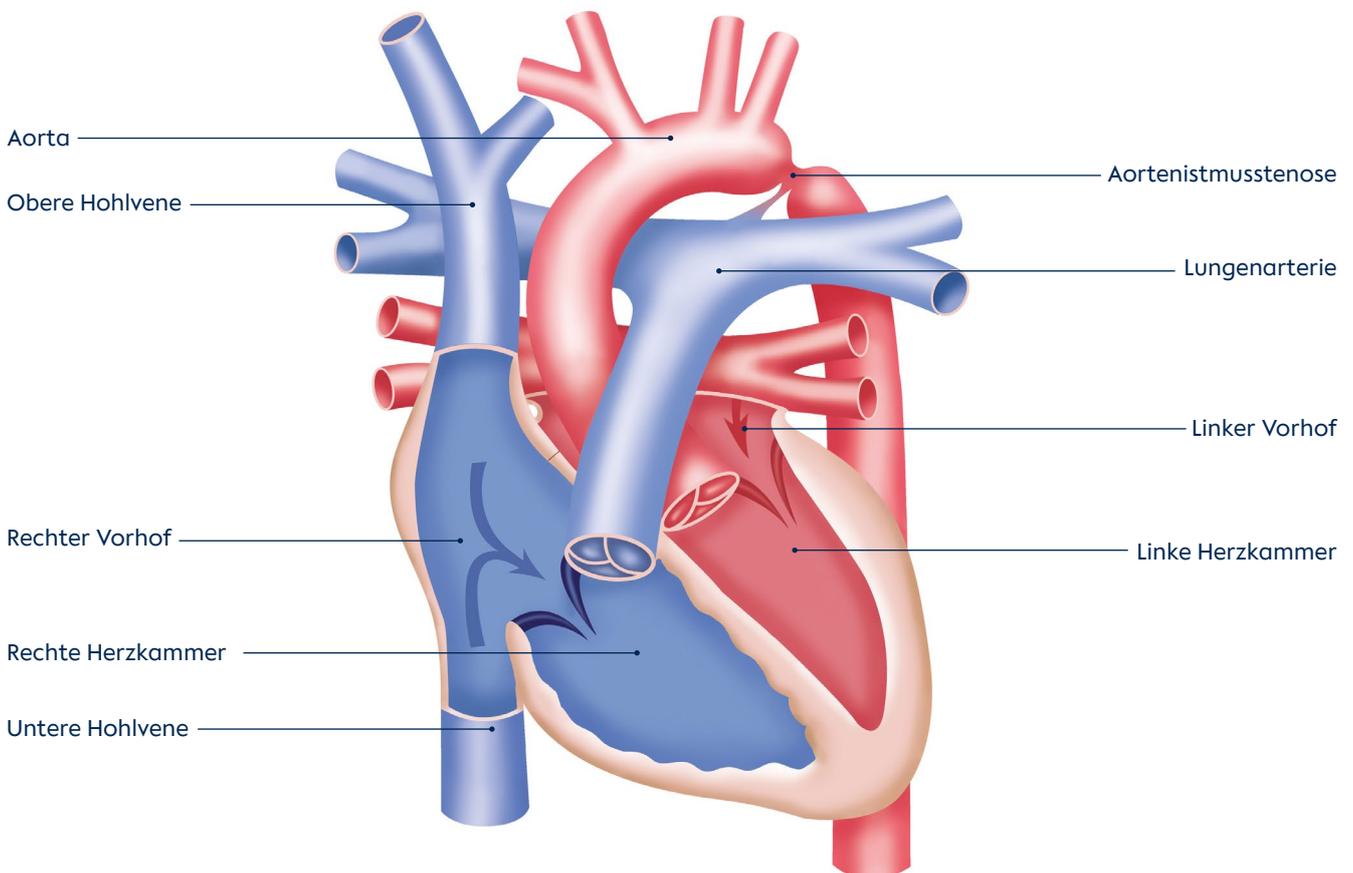


Abbildung 32: Aortenisthmusstenose vor OP (Quelle: IDHK)

5.7 Mitralklappenfehler

5.7.1 Mitralstenose

Indikation zur Operation am DHZC

Bei Säuglingen und Kindern:

Die Operationsindikation orientiert sich an Herzinsuffizienzzeichen, Dyspnoe, Gedeihstörung, sekundärer Rechtsherzbelastung und echokardiographisch erhöhten Gradienten über der Mitralklappe (> 5 mmHg im Mittel), Vergrößerung des linken Atriums, sekundärer Belastung des rechten Ventrikels mit Trikuspidalinsuffizienz und konsekutiv erhöht messbarem Druck im rechten Ventrikel.

Bei Jugendlichen und Erwachsenen:

Die Operationsindikation ist gegeben bei einer Mitralklappenöffnungsfläche < 1 cm², Orthopnoe, Vorhofflimmern, Embolie, NYHA III-IV.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie

5.7.2 Mitralklappeninsuffizienz

Indikation zur Operation am DHZC

Bei Säuglingen und Kindern:

Die Operationsindikation orientiert sich an Herzinsuffizienzzeichen, Dyspnoe, Trinkschwäche, Gedeihstörung und sekundärer Rechtsherzbelastung. Echokardiographische Hinweise sind eine hochgradige Mitralklappeninsuffizienz mit breitem Jet bis in die Pulmonalvenen, Vergrößerung des linken Atriums, sekundäre RV-Belastung, Trikuspidalinsuffizienz und ein erhöhter RV-Druck.

Bei Jugendlichen und Erwachsenen:

Die häufigste Indikation für eine Mitralklappenoperation ist eine symptomatische chronische schwere primäre Mitralklappeninsuffizienz, meist aufgrund einer degenerativen Klappenerkrankung, mit einer linksventrikulären Ejektionsfraktion (LVEF) von >30 %. Eine Mitralklappenoperation ist bei symptomatischen Patienten mit schwerer linksventrikulärer systolischer Dysfunktion (LVEF < 30 % und/oder linksventrikulärer postsystolischer Durchmesser [LVESD] > 55 mm) indiziert, die auf eine medikamentöse Therapie nicht ansprechen, wenn eine geringe Komorbidität vorliegt, vorzugsweise eine Mitralklappenrekonstruktion, obwohl bei diesen Patienten ein Mitralklappenersatz in Betracht gezogen werden kann, wenn die Wahrscheinlichkeit einer erfolgreichen Reparatur gering ist. Die Operationsindikation ist gegeben bei einem Echodiameter: LVESD > 50 mm (Norm 40 mm), dabei sollte ein endsystolisches LV-Volumen von 90 ml/m² nicht erreicht werden (Norm 30 ml/m²), da zu diesem Zeitpunkt keine Normalisierung der LV-Funktion nach Korrektur erwartet werden kann.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie, ggf. MRT oder Herzkatheter

5.8 Transposition der großen Arterien (TGA)/ Double Outlet Right Ventricle (DORV) mit TGA

Indikation zur Operation am DHZC

Der Herzfehler ist die Indikation zur Operation. Oft ist eine Ballonatrioseptostomie (Rashkind Manöver) präoperativ bei vielen Patienten (auch mit VSD) erforderlich, wenn über den offenen Ductus keine ausreichende Durchmischung des Blutes erreicht wird. Durch eine frühere Operation (hier am DHZC schon in den ersten vier Lebenstagen) kann evtl. das Rashkind Manöver verhindert werden.

Korrektur und Timing bei simpler TGA, ggf. mit Ventrikelseptumdefekt, ggf. mit Subpulmonalstenose Arterielle-Switch-Operation:

Der Herzfehler stellt die Indikation zur Operation dar. Der VSD wird dabei in derselben Sitzung verschlossen, eine ggf. vorhandene Subpulmonalstenose reseziert. Timing: 1.-4. Lebenstag.

TGA mit intramural verlaufenden Koronararterien:

In den seltensten Fällen, wenn z.B. die Koronararterien innerhalb der Aortenwand verlaufen (intramural) und eine Umsetzung risikoreich ist, kann eine atriale Switch-Operation (Senning) erforderlich werden.

Timing: Die Senning-Operation wird erst im Alter von 6 bis 12 Monaten durchgeführt. Daher ist meist ein PA-Banding und mod. BTT-Shunt-Operation im Neugeborenenalter erforderlich.

TGA Pulmonalstenose (PS) und ‚committed‘ VSD, kein Koronararterienverlauf über rechtsventrikulären Ausflusstrakt:

Am DHZC wird bei diesem komplexen Herzfehler die sogenannte Enbloc Rotation der Aorten- und Pulmonalwurzel (Mair-Operation) durchgeführt, wenn keine Koronararterie über rechtsventrikulären Ausflusstrakt verläuft. Nach Mobilisation der Koronararterien wird dabei die hinten stehende, meist hypoplastische oder stenotische Pulmonalwurzel und die vorne stehende

große Aortenwurzel herausgeschnitten, um 180° gedreht und wieder implantiert. Die Aortenwurzel kommt so über dem linken Ventrikel (wie bei der Nikaidoh-Operation) zu liegen und die Pulmonalklappe bleibt für den rechten Ausflusstrakt als Klappe erhalten. Dies ist der Vorteil gegenüber der Nikaidoh-Operation, bei der die Pulmonalwurzel faktisch verloren geht. Oft ist dabei eine Erweiterung des Pulmonalarterienanulus mittels Patch nötig.

Timing: Aufgrund der Komplexität der Operation führen wir diese Operation im Alter von 6 bis 8 Monaten durch. Ein modifizierter BTT-Shunt würde bei Zyanose die Zeit bis zur Operation überbrücken.

Korrektur bei TGA, PS und VSD mit Koronararterienverlauf über rechtsventrikulären Ausflusstrakt:

Besteht eine über dem rechten Ausflusstrakt kreuzende Koronararterie, kann die Enbloc Rotation der Truncus arteriosus nicht durchgeführt werden. Dann wird eine REV (Réparation à L'Étage Ventriculaire) oder Rastelli-Operation durchgeführt die Operation der Wahl. Dabei verbleibt die Aortenwurzel in ihrer Position über dem rechten Ventrikel (Nachteil gegenüber der Enbloc Rotation). Der VSD wird meist vergrößert und es wird innerhalb der Kammer ein langer Tunnel vom linken Ventrikel zur Aorta gebildet. Die Pulmonalarterien werden vor die Aorta gezogen (Lecompte-Manöver) und dann direkt mit der rechten Kammer verbunden (bei der REV OP) oder ohne Lecompte-Manöver die Verbindung zwischen der rechten Kammer und Pulmonalarterie mit einem Konduit (klappentragendes Homograft oder Bioklappe: Rastelli Operation) hergestellt.

Das Timing orientiert sich an der Klinik: Eine höhergradige Zyanose im Neugeborenen- und frühen Säuglingsalter würde für eine REV-Operation sprechen, da die RV-PA-Direktverbindung Wachstumspotential hat.

Balancierte Kreisläufe erlauben eine Rastelli-Operation im Alter von 6 bis 12 Monaten. Ein systempulmonaler Shunt würde bei Zyanose und Kontraindikation für die Durchführung einer Herzlungenmaschine erwogen werden.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie, ggf. Herzkatheter zur Darstellung der Anatomie und der Hämodynamik

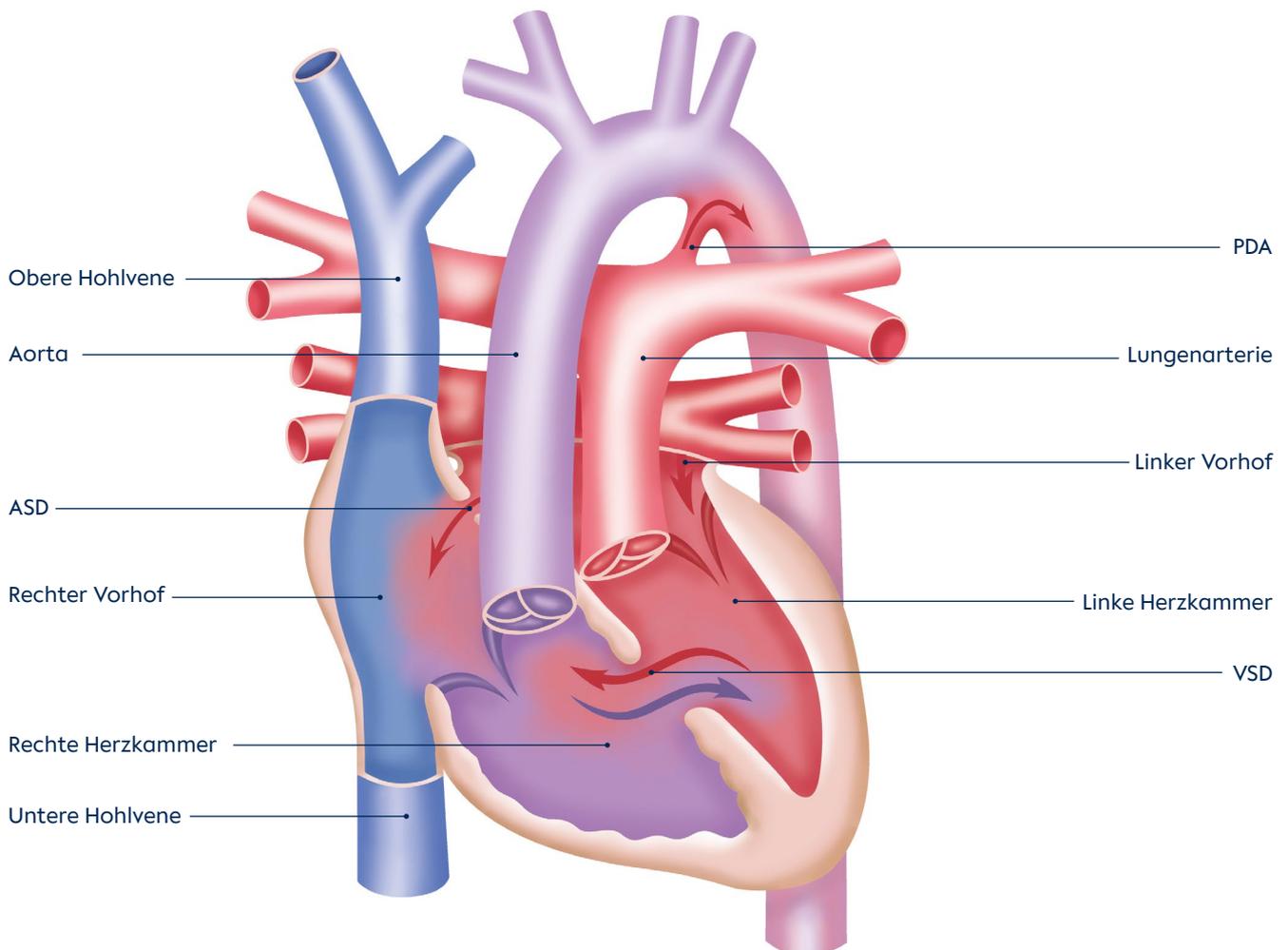


Abbildung 33: TGA vor OP (Quelle: IDHK)

5.9 Kongenital korrigierte Transposition der großen Arterien (ccTGA)

Indikation zur Operation am DHZC

Der Herzfehler stellt die Indikation zur Operation dar. Das Timing orientiert sich an den assoziierten Herzfehlern:

- Ventrikelseptumdefekt (VSD)
- linksventrikuläre Ausflusstraktstenose (LVOTO)
- Trikuspidalklappenmorphologie (hier ja System AV-Klappe oft Ebstein-artig verändert)
- Vorhofohren in Bezug zur Herzspitze (wichtig für Senning- OP)

Die Indikation für die Double-Switch-Operation beim symptomfreien Patienten wird immer noch kontrovers diskutiert, da es Patient:innen mit kongenital korrigierter TGA gerade mit assoziierter Pulmonalstenose gibt, die asymptomatisch sehr alt werden können. Dem stehen Studienergebnisse nach dTGA Behandlung mit Vorhofumkehr gegenüber. Bei diesen Patienten zeigte sich, dass bereits nach 20 Jahren der anatomisch rechte Systemventrikel zu einem großen Prozentsatz versagt hat.

Relative Kontraindikation für eine Korrektur: Patient:innen Alter > 10 Jahre mit RV (dann ist LV Training erschwert), bei biventrikulärem Versagen oder nach klassischer Korrektur mit Trikuspidalklappeninsuffizienz, LV-Dysfunktion mit Mitralinsuffizienz, signifikante Herzrhythmusstörungen. Das wären eher Kandidat:innen für eine Herztransplantation.

Die Senning-Operation ist technisch einfacher, je älter die Patient:innen sind (mindestens 6 bis 12 Monate), bei Dextro- Mesokardie mit Situs solitus schwerer, da das Herz dann auf den Vorhöfen liegt.

Patient:innen mit ccTGA

Voraussetzung für Double-Switch-Operation:

Beide Ventrikel und Lungengefäßbett ausreichend groß, es besteht keine pulmonale Hypertension

Timing: Neugeborene und Säuglinge:

Double-Switch-Operation wird im Alter von 6 bis 12 Monaten bei Levokardie, im Alter von 1 bis 3 Jahren bei Meso- oder Dextrokardie.

Zur Erreichung dieses OP-Alters

- bei Zyanose Anlage eines modifizierten BTT-Shunts
- bei Herzinsuffizienz und pulmonaler Überzirkulation Anlage eines PA-Bandings
- neonatales PA-Banding und Shunt, wenn subpulmonal Subsystemdruck herrscht (z.B. ccTGA mit intaktem Ventrikelseptum nach der Neonatalperiode)

Ältere Patienten mit / ohne Symptome

Diagnostik: individuelle Planung / Training durch PA-Banding und Schaffung eines ASD, wenn Parameter (s.u.) erreicht sind, wird die Double-Switch-Operation geplant:

- LV-Masse -/ LV-Volumen-Z-Scores größer als -2 (>30g/m²) bzw. -2,5 (>30ml/m²)
- LV-Masse/Volumen- Verhältnis > 0,9–1,5
- systolisches LV/RV -Druckverhältnis > 90 %
- Bei grenzwertigen Parameter Messung der Hämodynamik mit Dobutamin-Stress

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie, Magnetresonanztomographie (MRT), Herzkatheter zur Darstellung der Anatomie und der Hämodynamik (Dobutamin Stress Frage: Kammerfunktion unter Belastungssituation)

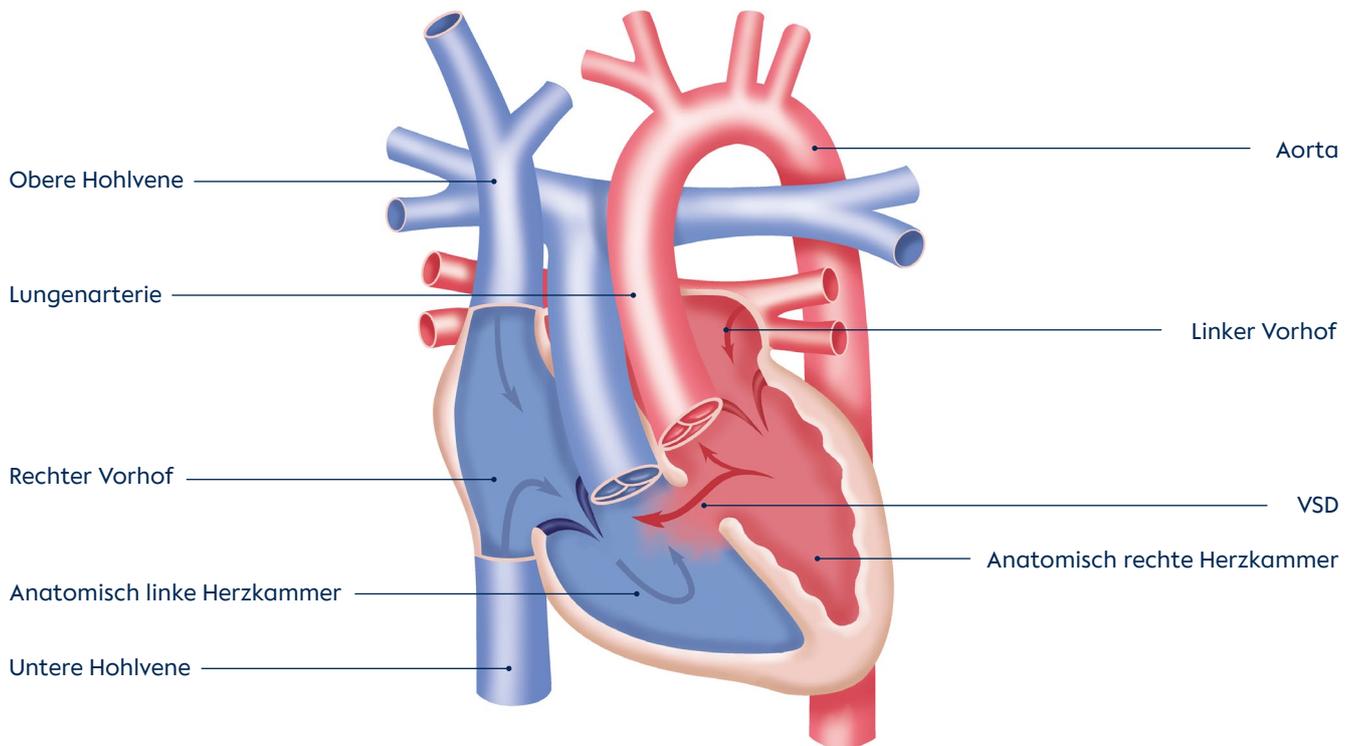


Abbildung 34: ccTGA vor OP (Quelle: IDHK)

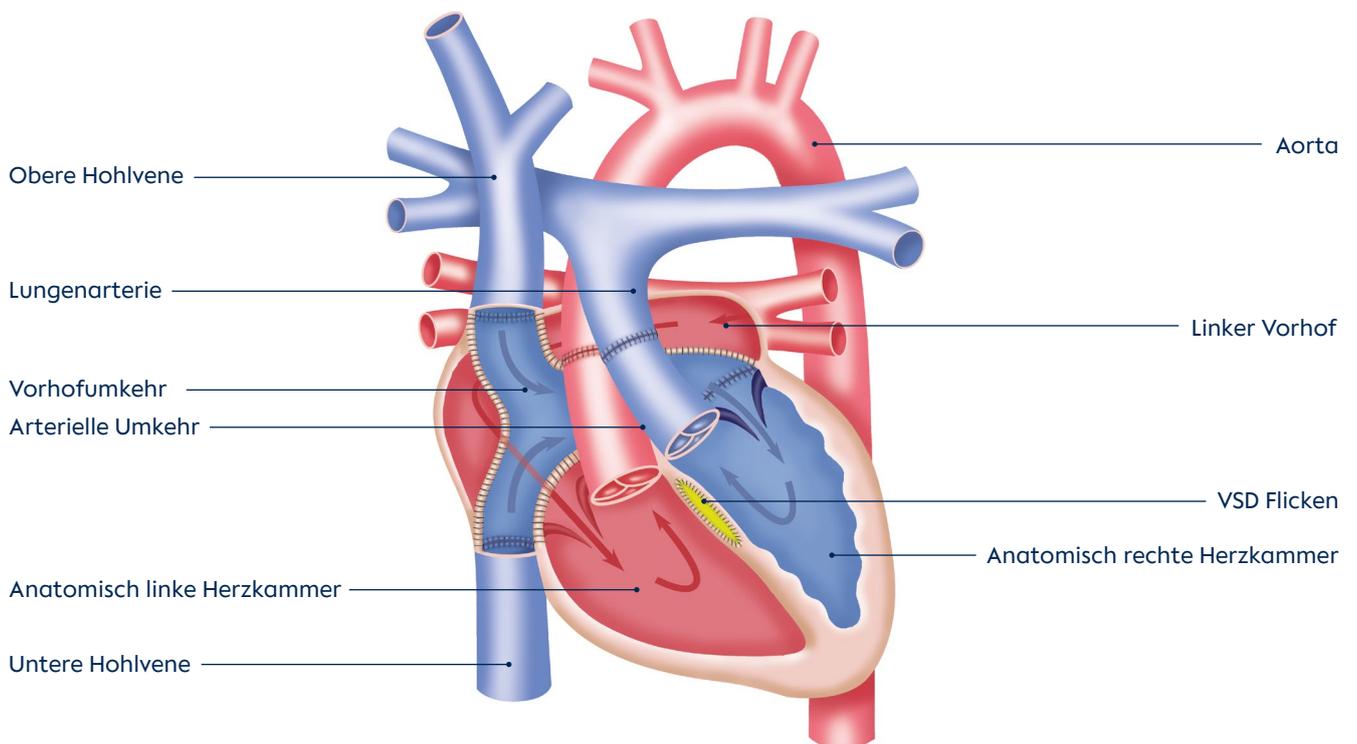


Abbildung 35: ccTGA nach OP (Quelle: IDHK)

5.10 Truncus Arteriosus Communis (TAC)

Indikation zur Operation am DHZC

Der Herzfehler stellt die Indikation für die Korrekturoperation dar. Nach Abfall des pulmonalvaskulären Widerstands treten klinische Symptome (Herzinsuffizienz bei pulmonaler Überzirkulation) meist schon in den ersten Lebenswochen auf.

Timing: Die Korrektur wird daher schon in der 1. Lebenswoche geplant.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie, ggf. Herzkatheter zur Darstellung der Anatomie und der Hämodynamik

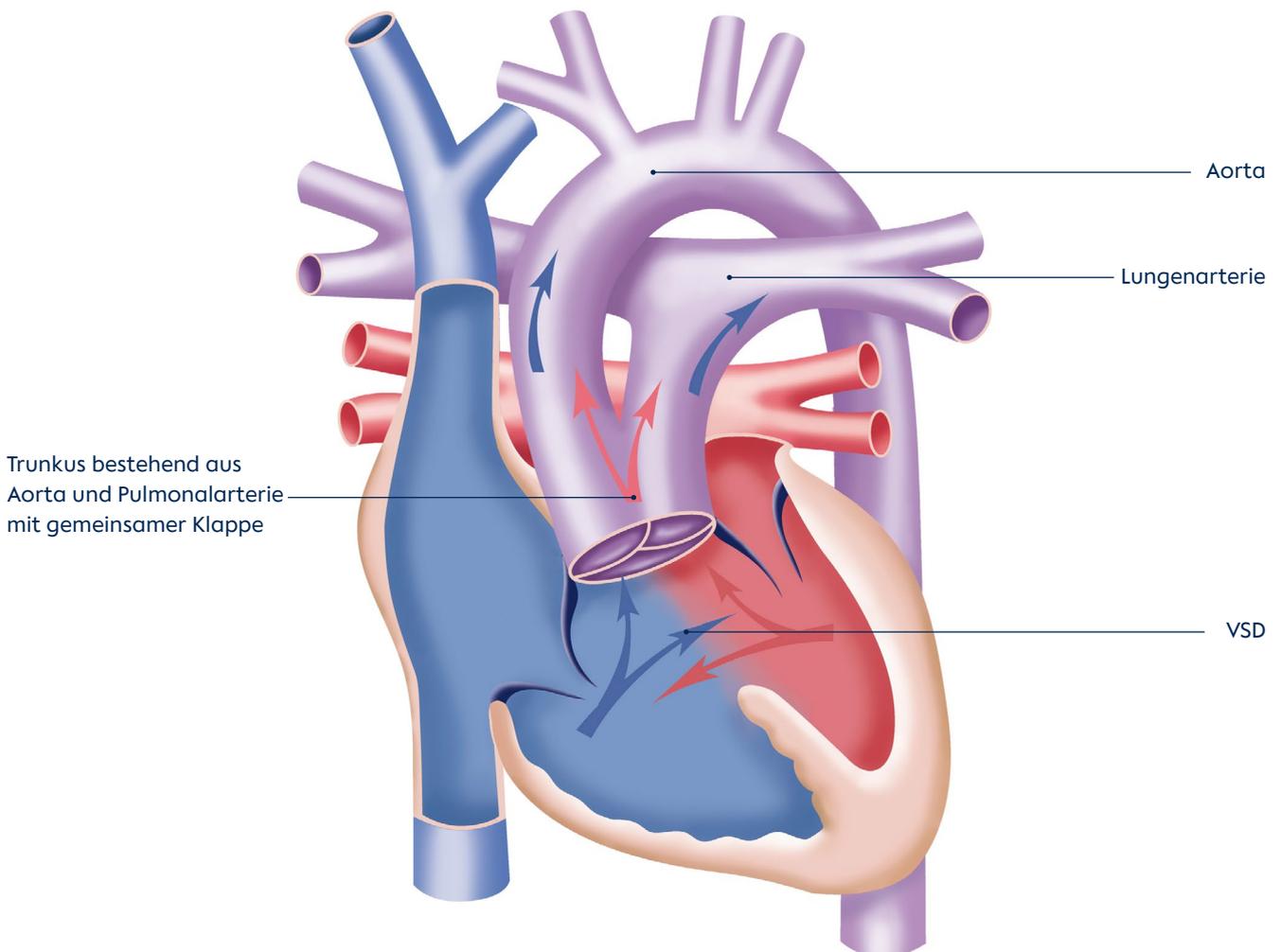


Abbildung 36: TAC vor OP (Quelle: IDHK)



Nach 144 Tagen in unserer Klinik wurde der einjährige Janosz Smykacz aus Berlin im März 2025 aus dem DHZC entlassen. Er war knapp zwei Monate lang an ein Kunstherz angeschlossen. Im Februar 2025 wurde er erfolgreich am DHZC herztransplantiert

5.11 Singulärer Ventrikel

Indikation zur Operation am DHZC

Norwood-Operation

Der Herzfehler mit Ductusabhängiger Systemzirkulation stellt die Indikation zur Operation dar. Idealerweise sollte das Neugeborene unmittelbar nach Entbindung durch einen Neonatologen versorgt und die Diagnose durch einen Kinderkardiologen echokardiographisch gesichert werden. Nach intravenöser Gabe von Prostaglandinen (5–10 ng/kg/min) sollte zeitnah die Verlegung zur operativen Versorgung erfolgen (DHZC-Notfalltelefonnummer +49 3045932836).

Timing: In den ersten vier Lebenstagen, sofern das Neugeborene kreislaufstabil und infektfrei ist.

Hybrid Operation (bilaterales Pulmonalarterien-Banding und ggf. Ductus-Stent)

Indiziert, wenn der Kreislauf präoperativ nicht durch medikamentöse Maßnahmen stabilisierbar ist, bei Frühgeborenen mit Gewicht unter 2.500 Gramm oder frischer Gehirnblutung.

Timing: In den ersten vier Lebenstagen, dringlich bei Herzinsuffizienz, notfallmäßig bei intaktem Vorhofseptum zusammen mit Atrioseptektomie oder anderen Kontraindikationen für eine Norwood-Operation.

Modifizierter BTT-Shunt

Indiziert bei Ductusabhängigem Vitium und Zyanose (z.B. Pulmonalatresie oder hochgradiger Pulmonalstenose und singulärem Ventrikel oder angeborenen Herzfehlern mit ausreichend entwickelten Ventrikeln, die entweder nicht im Neugeborenenalter oder später nicht korrigiert werden z.B. funktionell univentrikuläres Herz (Criss-Cross Herz, komplexer DORV usw.) oder im weiteren Verlauf eine komplexe biventrikuläre Korrektur (z.B. Double Switch Operation, Senning-Rastelli-, Nikaidoh-Operation) geplant ist, die im Neugeborenen- oder frühen Säuglingsalter mit einer erhöhten Morbidität einhergehen würde. Bei Pulmonalatresie VSD oder Fallot mit hochgradiger Pulmonalstenose mit adäquatem Lungengefäßbett

würden wir am DHZC einer Primärkorrektur (auch im Neugeborenenalter) den Vorzug geben.

Ohne Zyanose: Zur Förderung des Wachstums des hypoplastischen nativen pulmonalen Gefäßbettes (z.B. bei großen aortopulmonalen Kollateralen, MAPCA) oder nach Unifokalisation.

Timing: In den ersten Lebenswochen.

Pulmonalarterien-Banding

Die Anwendung eines PAB ist heute eher als Ausnahme anzusehen, da – wenn immer möglich – eine primäre Korrektur angestrebt wird. Das PAB kommt heute daher für komplexe Vitien mit Lungenüberflutung als Vorbereitung für eine biventrikuläre Korrektur zum Einsatz, z.B. bei multiplen muskulären VSDs, grenzwertig imbalanzierter AVSD, bei ccTGA zum Training des LVs. Bei funktionell singulärem Ventrikel kann es der erste Palliationsschritt sein: z.B. bei Trikuspidalatresie ohne Pulmonalstenose und Normalstellung der großen Gefäße.

Glenn-Operation

Indikation: Dritter bis sechster Lebensmonat planmäßig zur frühen Volumenentlastung und Vermeidung möglicher Shunt-Komplikationen.

Fontan-Operation

Die Fontan-Operation ist bei verschiedenen Herzfehlern indiziert. Allen gemeinsam ist, dass eine biventrikuläre Korrektur aufgrund der Hypoplasie eines Ventrikels oder AV-Klappe unmöglich ist. Wichtig: Nicht für jeden Patienten wird eine Fontankomplettierung die beste Option der Palliation sein. Bei gut entwickeltem Pulmonalgefäßbett und guter Hämodynamik mit niedrigem transpulmonalem Gradienten und exzellenter AV Klappen- und Ventrikelfunktion ist das Fontan-Outcome im Vergleich zu anderen Palliationsmethoden (z.B. Glenn plus antegradem pulmonalen Blutfluss) im Langzeitverlauf überlegen.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie:

Funktion und Morphologie des Systemventrikels, AV-Klappen und Semilunarklappen. Mündung der Lungen- und Systemvenen, PFO, Pulmonalarterien und Aortenbogen.

Herzkatheter:

UCLA-Kriterien und Einschätzung des OP-Risikos

Variable:

Fontan-OP-Risikostratifizierung: Gering / Mittel / Hoch:

= MPAP < 12 / 13 – 15 / > 15 mmHg

= Transpulmonaler Gradient < 7 / 7 – 15 / > 15 mmHg

= PVR < 2 / 2-3 / > 3 Wood U

= EF > 45% / EF < 45%

= EDP < 10 / 10 – 15 / > 15 mmHg

Evaluation:

- Ist das Pulmonalarteriengefäßbett gut entwickelt? Gewünscht ist ein total lower lobe index $>120 \pm 30$ mm²/m², transpulmonaler Gradient [TPG] = PA-Druck diastolisch – LA Mittel < 12 mmHg, bei EDP < 12 mmHg; VR < 4 Wood U.
- Hämodynamik: Patienten, die bei niedrigem enddiastolischen Kammerdruck (EDP) eine gute Sauerstoffsättigung (75 - 85 %) haben, werden auch bei grenzwertiger Pulmonalarteriengröße die Fontan Zirkulation gut tolerieren.
- Aortenbogen: Morphologie / Druckgradienten über Aortenbogen ggf. Intervention ± Stent-Implantation.

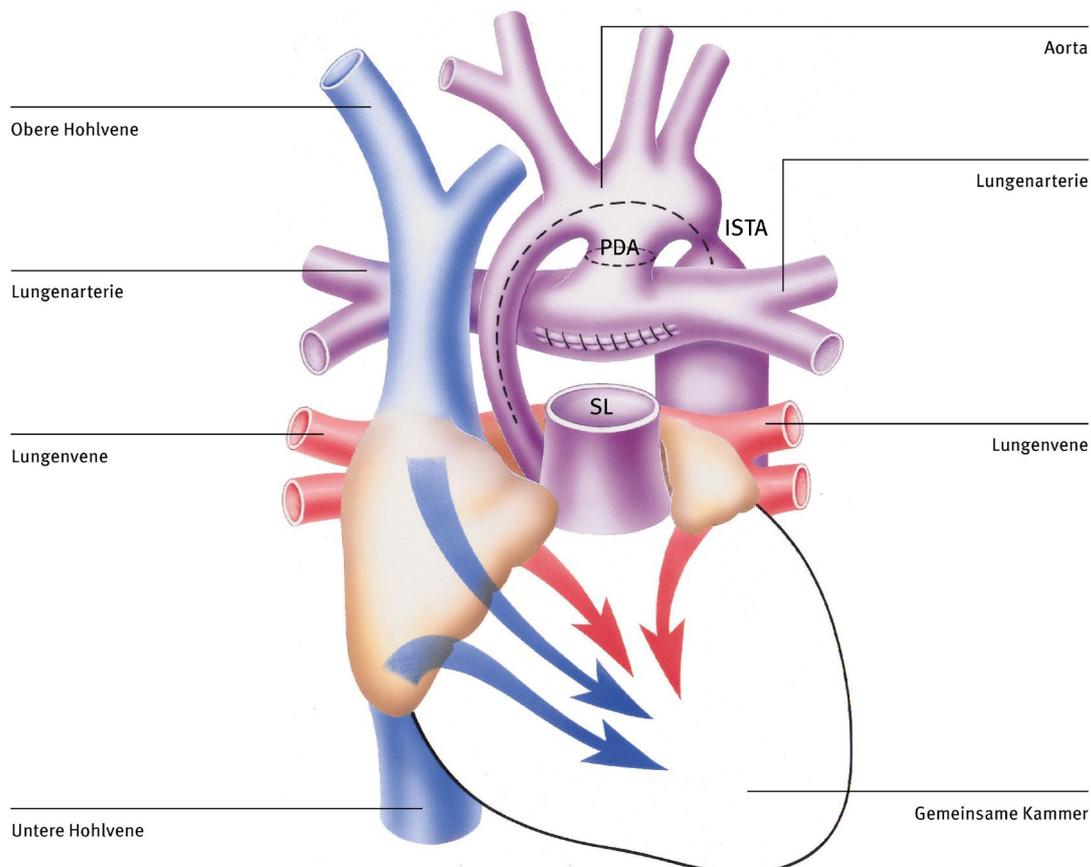


Abbildung 37: Hypoplastisches Links-Herz-Syndrom (HLHS) (Quelle: IDHK)

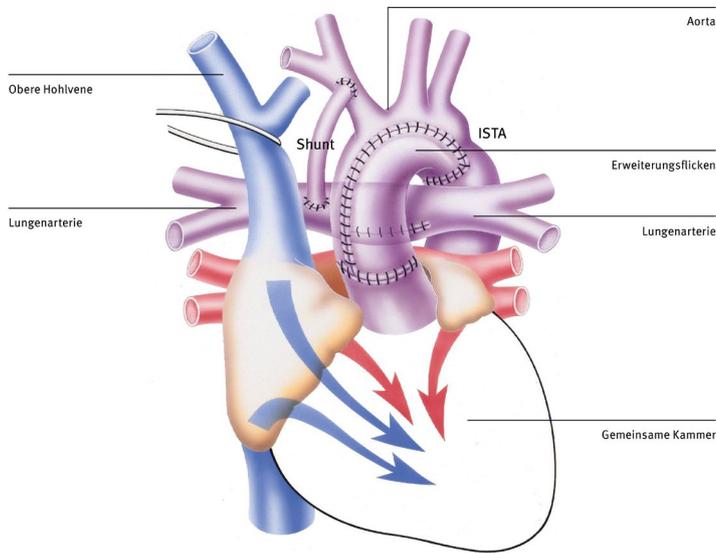


Abbildung 38: Die Norwood Stufe I Operation
(Quelle: IDHK)

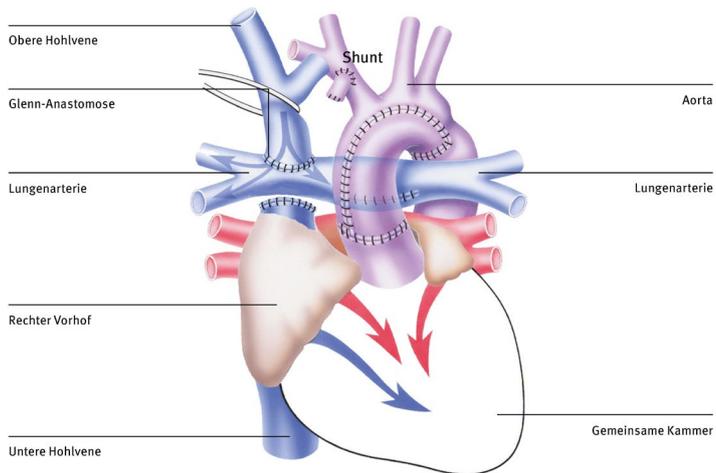


Abbildung 39: Bidirektionale Glenn-Anastomose
(Quelle: IDHK)

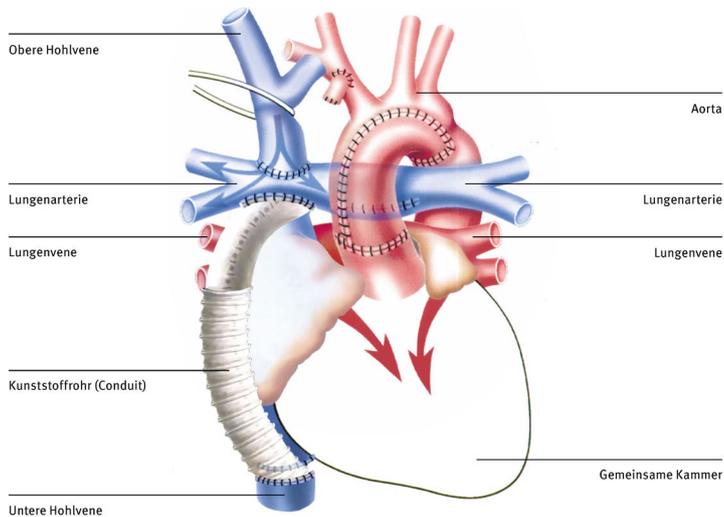


Abbildung 40: Die Fontan-Operation (=TCPC),
Methode 1 (Quelle: IDHK)

5.12 Pulmonalatresie

Indikation zur Operation am DHZC

Der Herzfehler stellt die Indikation zur Operation dar. Die Korrektur sollte bei Ductus-abhängiger Lungenzirkulation, adäquat ausgebildeten Ventrikeln und Lungengefäßbett im Neugeborenenalter erfolgen. Sind bei Pulmonalatresie, VSD und MAPCAs die nativen Pulmonalarterien (PA) hypoplastisch, wird im Alter von 4 bis 6 Wochen auch bei fehlender Zyanose ein zentraler aortopulmonaler Shunt angelegt, der das Wachstum der natürlichen Pulmonalarterien fördert (alternativ: Interventionen z.B. Ductusstent, Eröffnung RV-Ausflusstrakt). Im zweiten Schritt wird zur weiteren Förderung des PA-Wachstums im Alter von sechs bis zwölf Monaten ein RV-PA-Konduit (6-8 mm Goretex-Shunt oder 12 mm Konduit, Homograft) ohne VSD-Patchverschluss durchgeführt. Wenn sich die Pulmonalarterien adäquat entwickelt haben, kann im Alter zwischen 1 bis 4 Jahren eine Korrektur erfolgen.

Sind keine nativen Pulmonalarterien angelegt, können im Rahmen einer Unifokalisation im Alter von 3 bis 6 Monaten die vorhandenen MAPCAs zusammengefasst und mit einem zentralen Shunt oder alternativ mit einem RV-PA-Konduit versehen werden. Die weiteren Schritte hängen von der Entwicklung des Lungengefäßbaums und der Hämodynamik im Verlauf ab. Das Wachstum der nativen Pulmonalarterien ist aber im Vergleich zum Anschluss/Unifokalisation von MAPCAs zu favorisieren, da MAPCAs (entwicklungsgeschichtlich erweiterte Bronchialarterien) im mittelfristigen Verlauf zu Stenosierung und Thrombose neigen.

Bei funktionell singulärem Ventrikel wird ein BTT-Shunt angelegt und der Ductus verschlossen. Es folgen dann eine Glenn-Operation im Alter von 4 bis 6 Monaten und eine Fontan-Operation im Alter von 2 bis 3 Jahren.

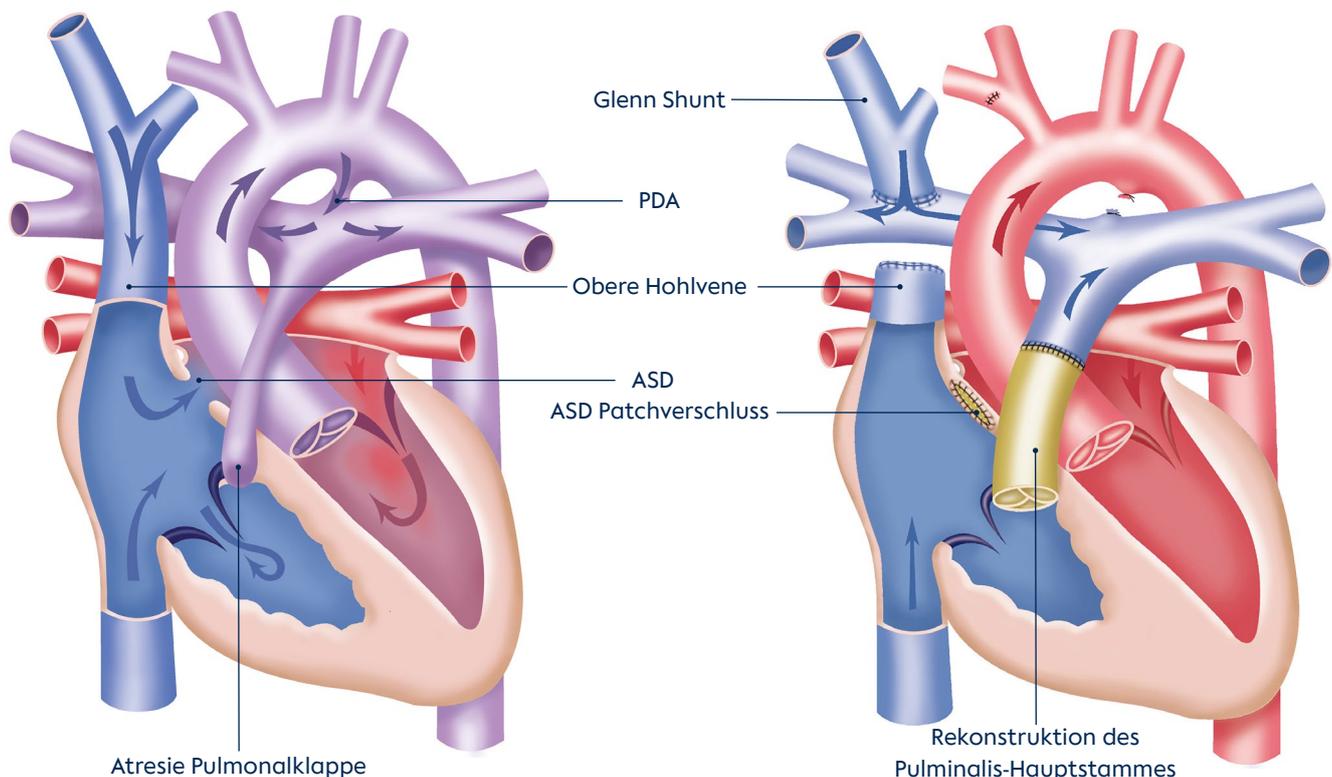


Abbildung 41: Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum vor OP (links) und nach 1,5 Korrektur (rechts) (Quelle: IDHK)

5.13 Doppelter Auslass Rechter Ventrikel (DORV)

Indikation zur Operation am DHZC

Der Herzfehler stellt die Indikation zur Operation dar. Am DHZC wird dabei eine frühe Korrektur angestrebt. Das OP-Timing orientiert sich an der Stellung der großen Gefäße, der Position und Größe des VSDs und dem Schweregrad der rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion oder evtl. am vorhandenen offenen Ductus arteriosus.

Die Korrekturoperation kann schon im Neugeborenenalter erfolgen (TGA-Typ) oder aber in Abhängigkeit vom Grad der Zyanose auch erst im Alter von 3 bis 6 Monaten

(Fallot-Typ). Manchmal ist aufgrund der ungünstigen Lage des VSDs zu den Ausflusstrakten auch keine Korrekturoperation möglich. In diesem Fall würde eine Palliation nach dem Fontan-Prinzip in Frage kommen.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie, ggf. auch Herzkatheteruntersuchung/Computertomographie zur Darstellung der Anatomie und der Hämodynamik

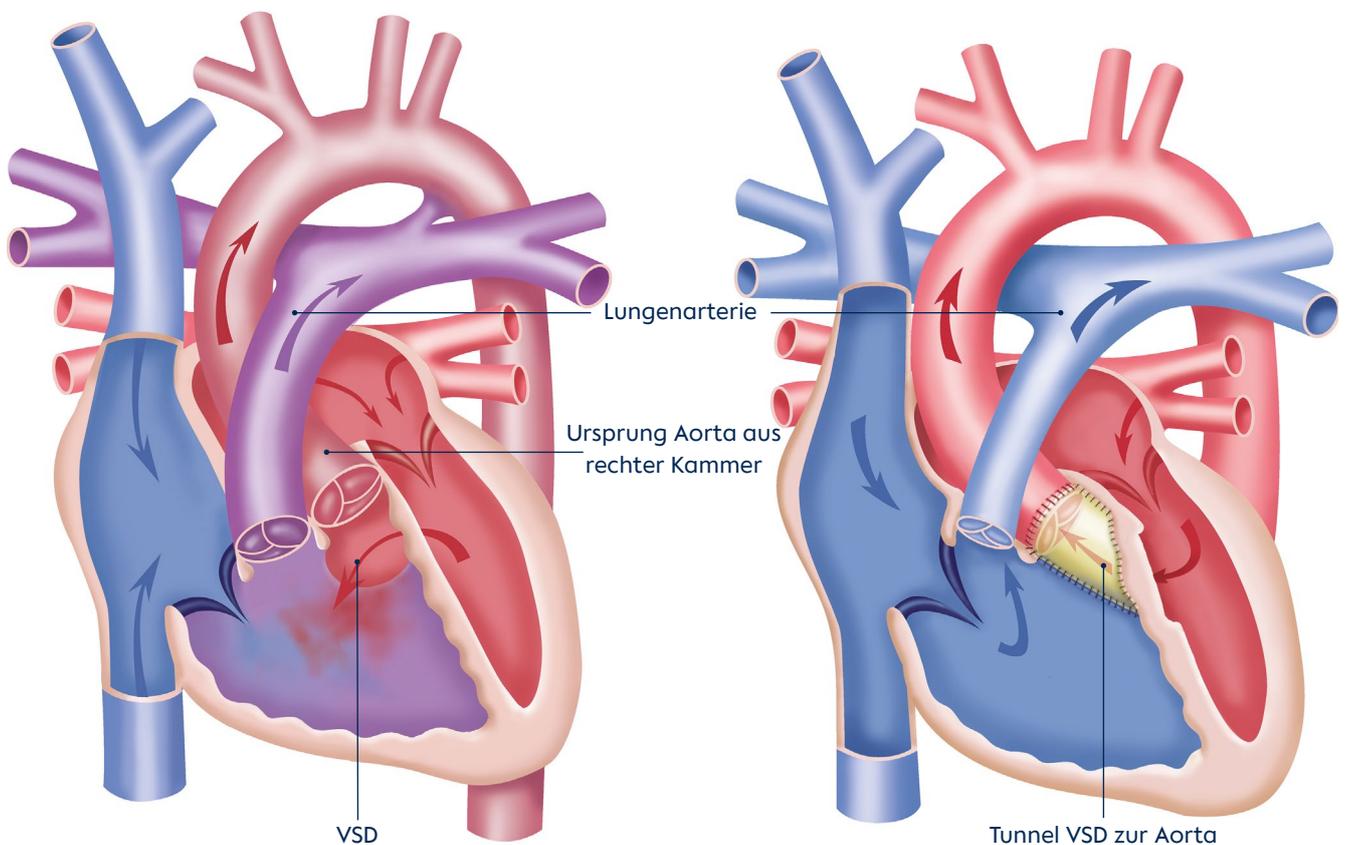


Abbildung 42: DORV (VSD-Typ) vor OP (links) und nach OP (rechts) (Quelle: IDHK)

5.14 Ebstein Anomalie

Indikation zur Operation am DHZC

Eine operative Behandlung kann bereits im Neugeborenenalter oder erst im Erwachsenenalter erforderlich sein. Als Indikation für die Cone-Rekonstruktion sehen wir eine hochgradige Trikuspidalinsuffizienz, die zu einer Volumenbelastung der Rechtsherzstrukturen führt. Auf Symptome oder gar Komplikationen würden wir am DHZC bei der OP-Indikation wie auch bei einem ASD mit RV-Belastung nicht warten.

Die sogenannte Cone Rekonstruktion nach Da Silva wird am DHZC schon seit über 10 Jahren favorisiert. Dabei werden alle gewinnbaren Segelanteile aus dem rechten Ventrikel zu einem Konus zusammengefasst, ausgedünnte Anteile der rechten Kammer plikiert und der Konus in den dann gerafften Annulus eingnäht.

Bei sehr ausgeprägten Formen wird zur Volumenentlastung des rechten Ventrikels ein kleines Foramen oder ggf. auch eine bidirektionale Glenn Anastomose geschaffen.

Notwendige Diagnostik:

Echokardiographie, Herzkatheteruntersuchung zur Abschätzung der Pulmonalarteriendruck, RVEDP und LVEDP, ggf. Hämodynamik und, MRT zur Abschätzung der Trikuspidalinsuffizienz der RV Muskelmasse, des antegraden Blutflusses über die Pulmonalklappe ggf. Shunts über das Vorhofseptums zur Darstellung der Anatomie und der Hämodynamik

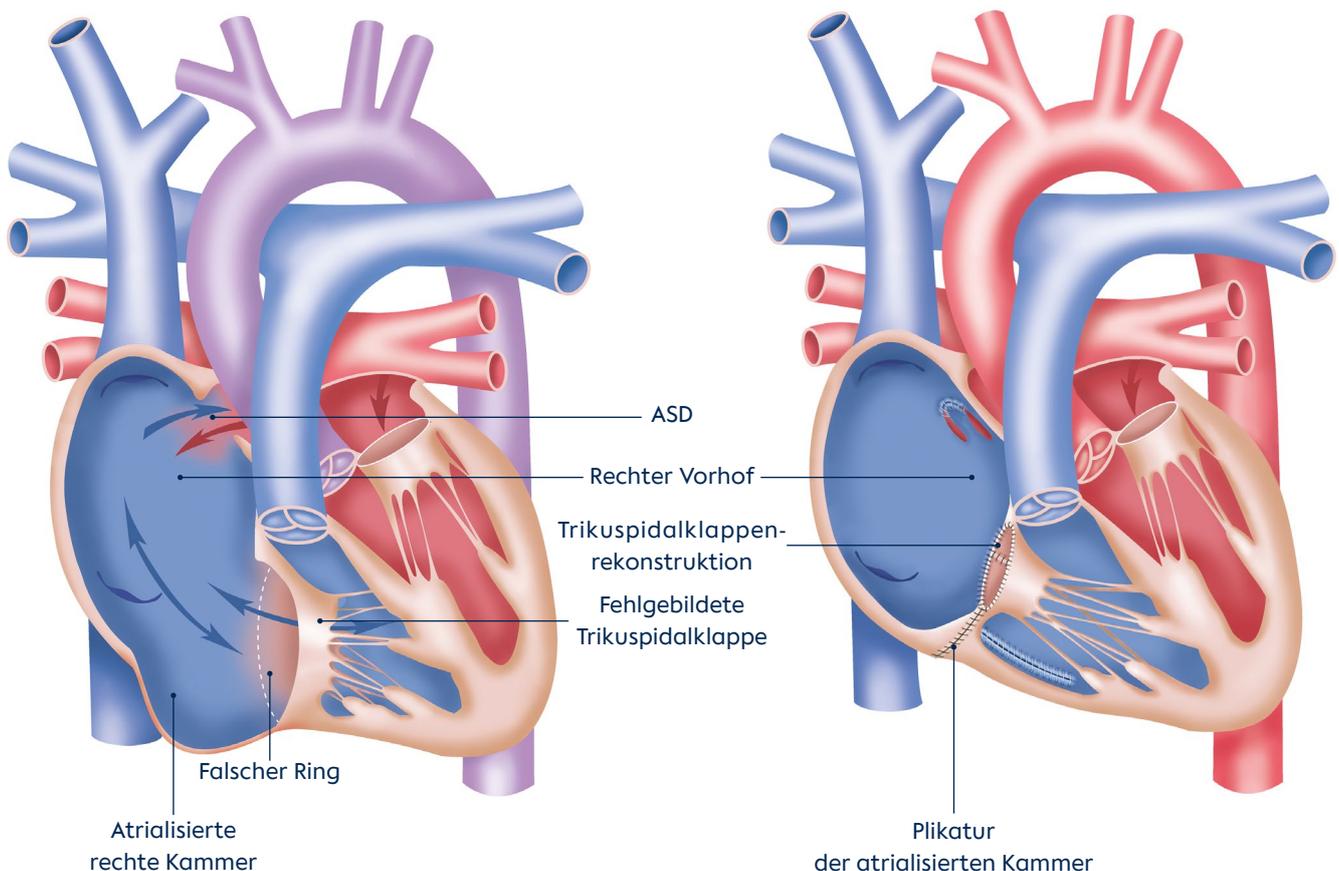


Abbildung 43: Ebstein Anomalie vor OP (links) und nach OP (rechts) (Quelle: IDHK)

5.15 Totale Lungenvenenfehlmündung (TAPVD)

Indikation zur Operation am DHZC

Unterschieden werden die partielle und die totale Lungenvenenfehlmündung oder -konnektion (total anomalous pulmonary vein connection, TAPVC). Gemeinsam ist ihnen, dass alle oder einzelne Lungenvenen entweder in eine Systemvene oder direkt in den rechten Vorhof fehlmünden. Bei der partiellen Lungenvenenfehlkonnektion (PAPVC) mündet nur ein Teil der Lungenvenen fehl und der Rest normal. Das Auftreten von Symptomen ist abhängig vom Ausmaß des Links-Rechts-Shunts.

Das Timing ist analog wie beim Vorhofseptumdefekt. Die Korrektur einer rechten partiellen Lungenvenenfehlmündung ist fast immer auch über eine kosmetisch vorteilhafte rechtslaterale Thorakotomie im Alter von 3 - 6 Jahren möglich.

Bei Dilatation der rechten Kammer ist die Indikation zur Operation gegeben. Bei der TAPVC treten Symptome aufgrund des erheblichen LR-Shunts früh auf. Bei zu kleinem (restriktivem) Vorhofseptumdefekt oder Obstruktion des Abstroms (oft beim infrakardialen Typ) kann auch eine Notfallkorrektur unmittelbar nach der Geburt erforderlich sein.

Notwendige Diagnostik:

Meist ist eine transthorakale Echokardiographie ausreichend, ggf. MRT zur Klärung der Fehlmündung bei PAPVD erforderlich.

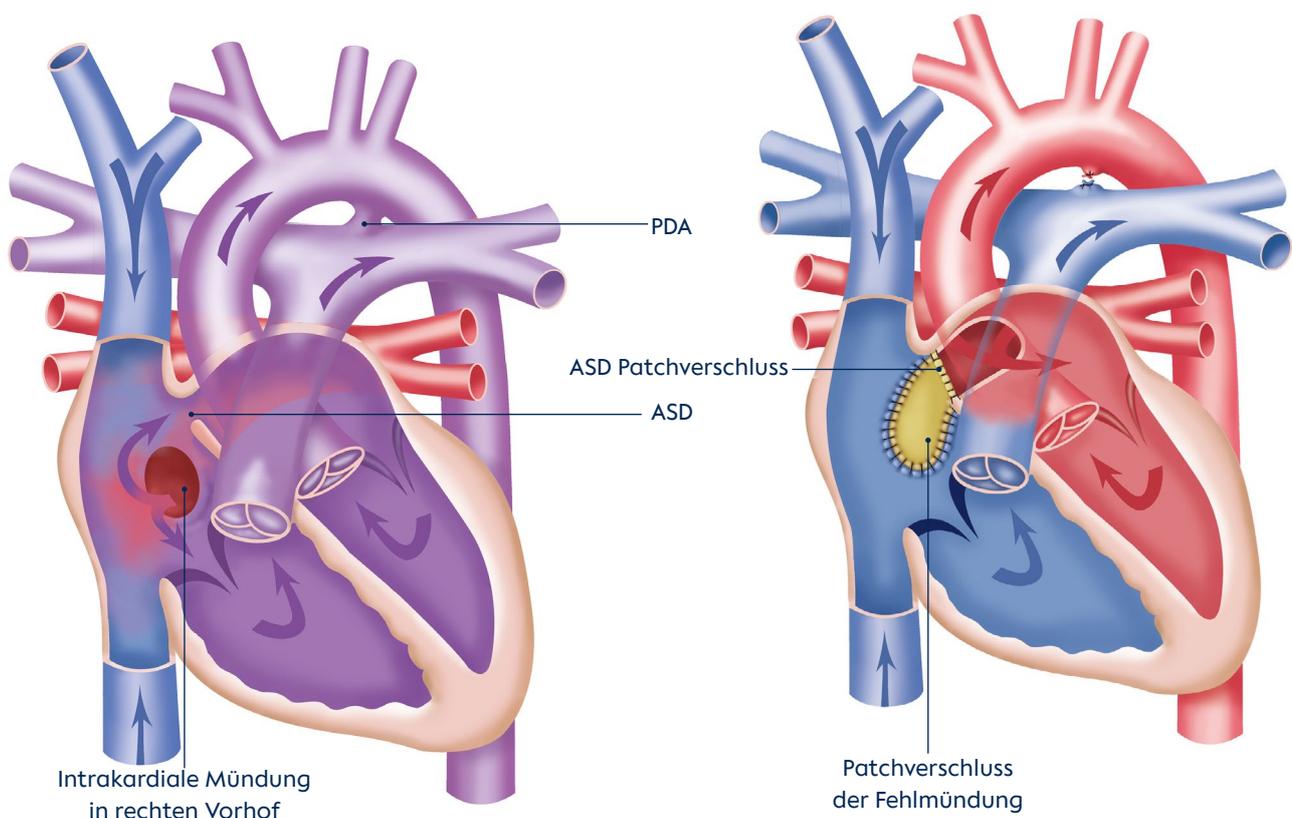


Abbildung 44: TAPVD intrakardial vor OP (links) und nach OP (rechts) (Quelle: IDHK)

5.16 Anomaler Ursprung der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie (ALCAPA)

Indikation zur Operation am DHZC

Die Diagnose stellt eine Indikation zur operativen Korrektur dar. Eine hochgradige LV-Dilatation kann eine postoperative ECMO-Unterstützung erfordern. Das Timing ist durch die Indikationsstellung gegeben. Das Operationsverfahren der Wahl ist die Wiederherstellung einer dualen Koronararterienzirkulation mittels Reimplantation der fehlabgehenden Koronararterie in die Aorta. Dabei wird die fehlabgehende Koronararterie identifiziert und aus dem Pulmonalarterienhauptstamm herausgeschnitten. Anschließend wird das Herzkranzgefäß mobilisiert und direkt in die Aorta ascendens eingesetzt. Die Pulmonalarterie wird mit autologen Perikard rekonstruiert. Eine schwergradige Mitralklappeninsuffizienz wird im Rahmen der

Korrekturoperation mit korrigiert. Eine leicht- und mittelgradige Mitralklappeninsuffizienz kann sich in der Regel nach Regeneration des Myokards zurückbilden. Am DHZC ist in den letzten Jahren nach Korrektur keine Implantation eines dauerhaften LV Unterstützungssystems erforderlich gewesen.

Notwendige Diagnostik:

Oft ist eine transthorakale Echokardiographie ausreichend, die die Fehl-entspringende Koronararterie bzw. den diastolischen Rückfluss aufzeigt ggf. ist eine Herzkatheteruntersuchung oder Computertomographie zur Abklärung der Anatomie erforderlich.

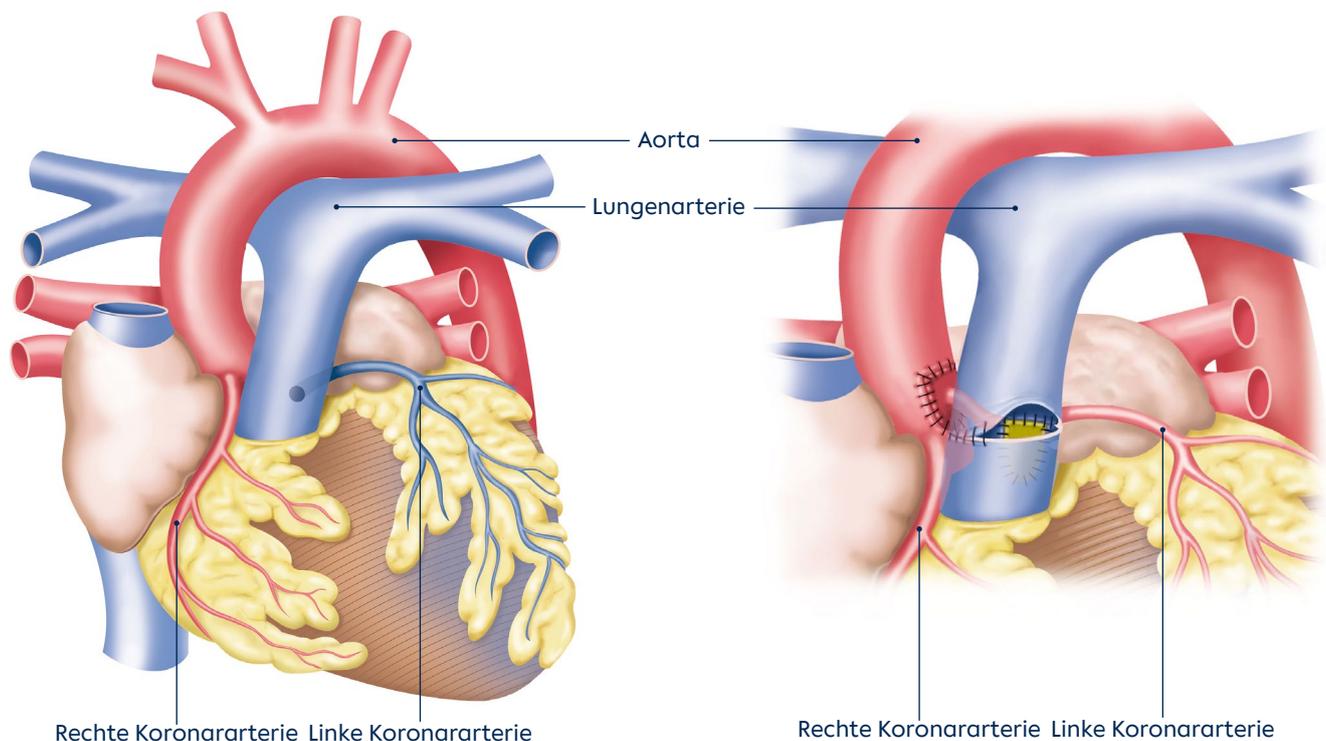


Abbildung 45: ALCAPA vor OP (links) und nach Chirurgische Korrektur (rechts) (Quelle: IDHK)

5.17 Kardiomyopathie

Indikation zur Operation am DHZC

Die Indikation zur Implantation eines Kunstherzens stellt meist eine nicht durch andere konservative Maßnahmen behandelbare Herzinsuffizienz dar. Ab 30 kg Körpergewicht kommt derzeit nur das Heartmate III als voll implantierbares Kunstherz zum Einsatz.

Kinder mit einem geringeren Körpergewicht werden mit einem extrakorporalen Kunstherz (Berlin Heart Excor) für die linke Kammer unterstützt. Sollte auch die Rechtsherzfunktion nicht ausreichend sein, so kommt ein biventrikuläres Unterstützungssystem in Frage.

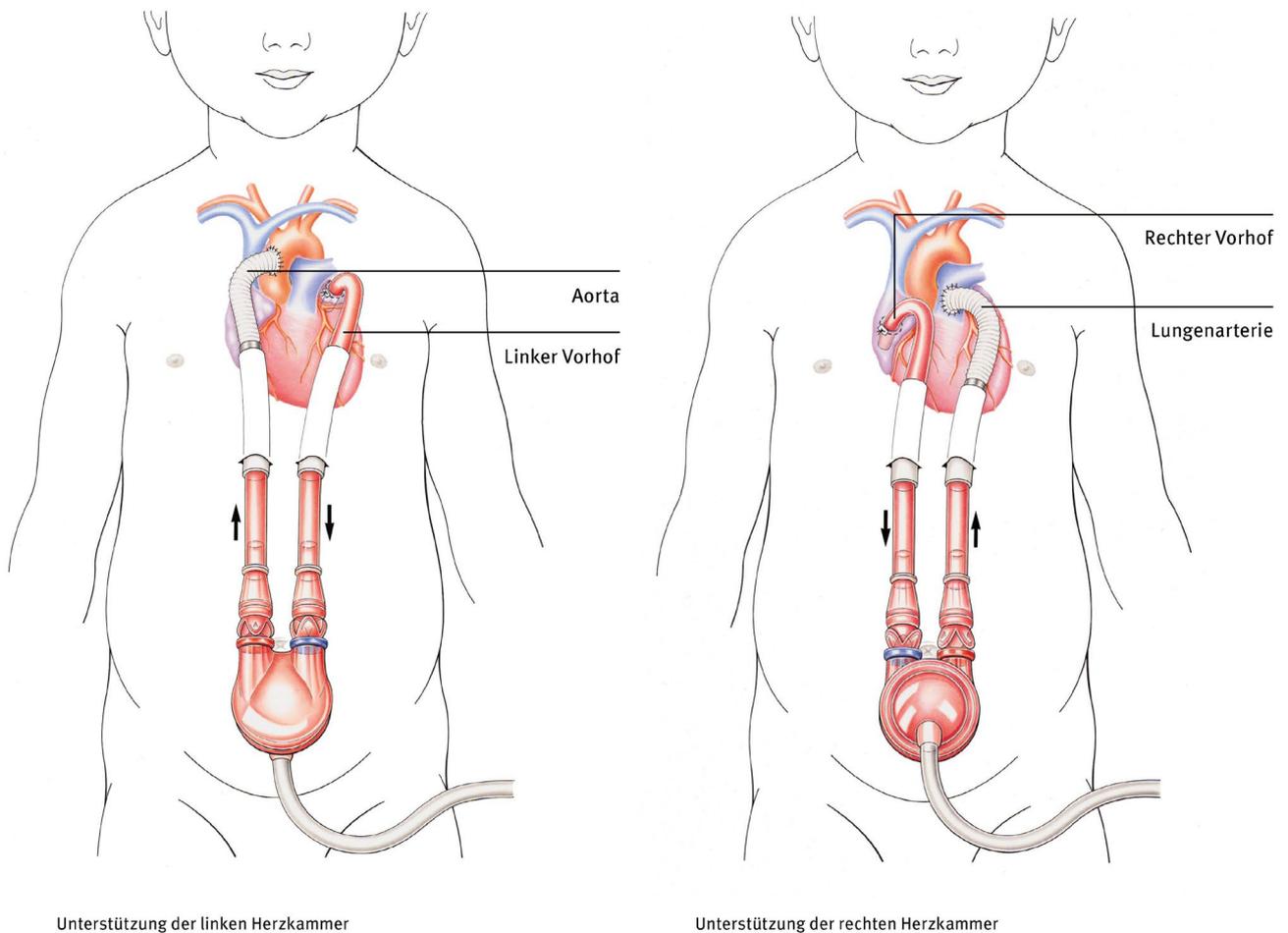


Abbildung 46: Die Herztransplantation und das künstliche Herz (Quelle: IDHK)

5.18 Persistierender Ductus Arteriosus

Indikation zur Operation am DHZC

Die pulmonale Überflutung und Volumenbelastung stellen nach gescheitertem Versuch des medikamentösen Verschlusses die Indikation zum PDA Verschluss dar. Die Symptomatik geht beim Frühgeborenen oft mit einem Atemnotsyndrom einher. Bei der Operation wird über eine links posterolaterale Thorakotomie

nach Darstellung des Aortenbogens der A. subclavia und der Aorta descendens der Ductus unterbunden. Ist der Ductus besonders kurz, kann auch eine Durchtrennung erforderlich sein. Zukünftig werden viele Ductus bei Frühgeborenen über 1 kg interventionell verschlossen werden.

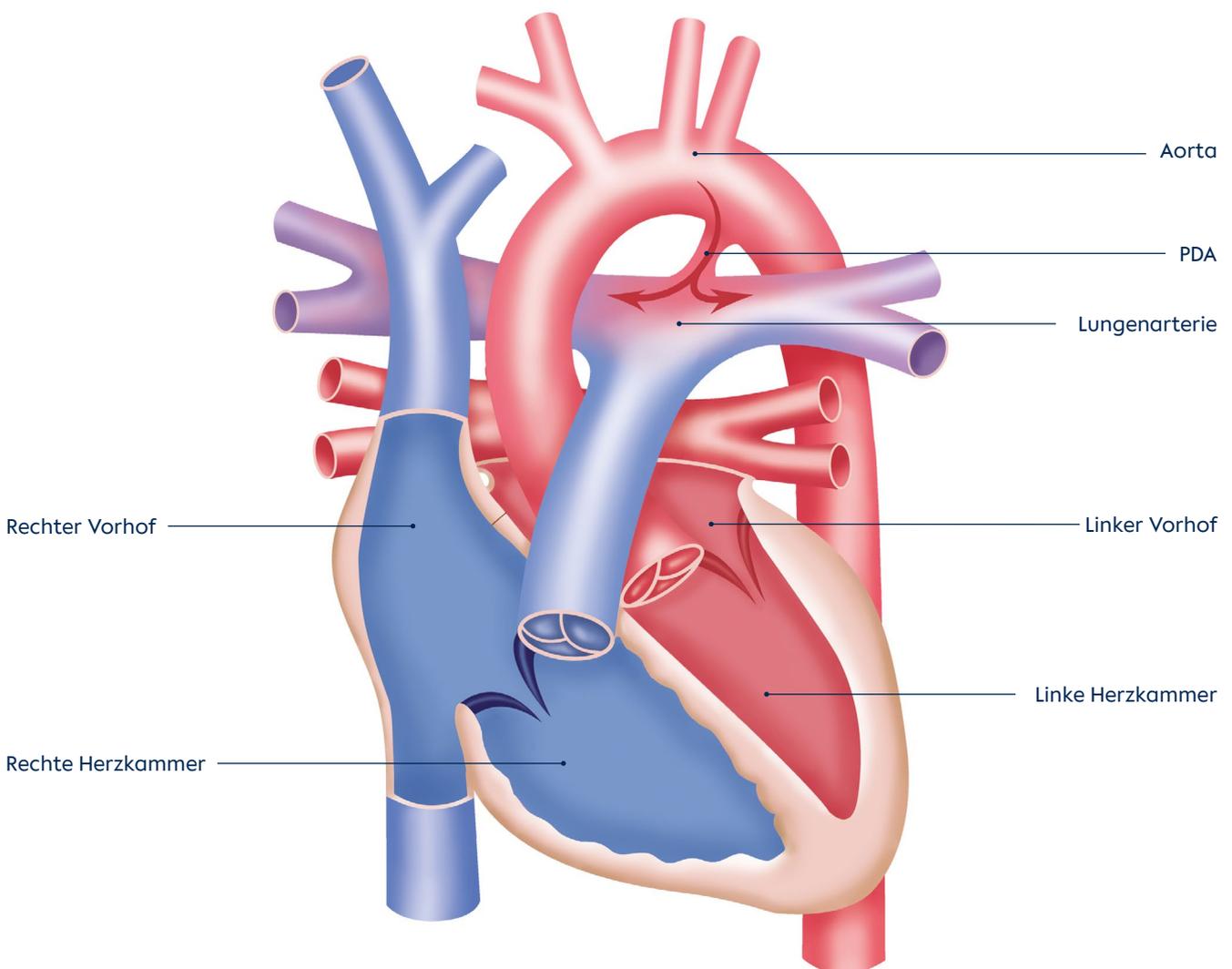


Abbildung 47: PDA vor OP (Quelle: IDHK)

Ausblick

Mit diesem Qualitätsbericht haben wir unsere Behandlungsergebnisse offengelegt. Transparenz und eine kritische Betrachtung des Geleisteten durch externe Qualitätsanalyse und den Vergleich mit anderen nationalen internationalen Zentren anhand der nationalen Qualitätssicherung und der ECHSA Datenbank sollen auch weiterhin eine hohe Behandlungsqualität sicherstellen.

Für den berichteten Zeitraum von 2020 bis 2022 konnten wir nachweisen, dass unsere Behandlungsqualität am Deutschen Herzzentrum der Charité im internationalen Vergleich mit einer Frühsterblichkeit von 1,87% exzellent war, gerade im Hinblick auf das hochkomplexe Patientengut, bei dem statistisch eine Sterblichkeit von 5,37% erwartet wird.

Die Ergebnisse bei komplexen Korrekturoperationen und im Bereich der Behandlung des hypoplastischen Linksherzsyndroms und des singulären Herzens sind hier besonders hervorzuheben. Neue komplexe Operationsmethoden wie die Ross Operation mit subkoronarer Autograft-Implantation, die Double Switch Operation oder die Enbloc Rotation der Aorten- und Pulmonalarterienwurzel wurden in den letzten zehn Jahren am DHZC etabliert und werden heute standardmäßig und mit geringer Sterblichkeit durchgeführt.

Durch die Einführung von Spezialambulanzen versuchen wir unsere Strategien und Expertise noch weiter zu verfeinern und damit die Behandlungsqualität in diesen Segmenten noch weiter zu steigern.

Ausdrücklich möchten wir betonen, dass diese Ergebnisse nur durch ein hohes interdisziplinäres Engagement der beteiligten DHZC-Kliniken der Abteilungen Kinderkardiologie, Kinderkardioanästhesie, Herzthorax- und Gefäßchirurgie und der Kardiotechnik sowie aller in diesem Bereich spezialisierten Pflegenden und Therapeut:innen erst möglich waren.

Last but not least - ist eine der wichtigsten Voraussetzung der erreichten Behandlungsqualität die sehr gute Kommunikation und vertrauensvolle Zusammenarbeit mit unseren niedergelassenen Kinderkardiolog:innen und Kinderärzt:innen sowie den behandelnden neonatologischen Abteilungen und pädiatrischen Kliniken in ganz Berlin, Brandenburg, Mecklenburg-Vorpommern und auch bundesweit.

Ganz herzlichen Dank hierfür!

Ihr



Prof. Dr. med. Joachim Photiadis

Direktor Klinik für Chirurgie Angeborener Herzfehler – Kinderherzchirurgie
Deutsches Herzzentrum der Charité



Charité Campus Virchow-Klinikum

Augustenburger Platz 1, 13353 Berlin

Mittelallee 11, 13353 Berlin

T: +49 30 450 50

info@dhzc-charite.de

www.dhzc.charite.de



Deutsches Herzzentrum der Charité



Deutsches Herzzentrum der Charité



Deutsches Herzzentrum der Charité



Deutsches Herzzentrum der Charité (DHZC)