

## Kasuistik

Anaesthesist 2005 · 54:29–34  
 DOI 10.1007/s00101-004-0781-2  
 Online publiziert: 18. November 2004  
 © Springer Medizin Verlag 2004

F. Derrer<sup>1</sup> · S. Gisin<sup>1</sup> · A. Linka<sup>2</sup> · C. H. Kindler<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Departement Anästhesie, Universitätsspital, Basel

<sup>2</sup> Kardiologische Klinik, Departement Innere Medizin, Universitätsspital, Basel

## Redaktion

K. Peter, München

# Shone-Anomalie

## Fallbericht und Hintergrund

Die *Shone-Anomalie* wurde 1963 erstmals beschrieben und stellt eine äußerst seltene kongenitale kardiovaskuläre Malformation mit verschiedenen stenotischen Läsionen im großen Kreislauf dar [10]. Die klassische Shone-Anomalie ist durch einen fibrösen, häufig verkalkten, supra-valvulären Mitralling, eine fallschirmartige Deformation der Mitralklappe mit nur einem Papillarmuskel („parachute mitral valve“), eine subvalvuläre Aortenstenose und eine Aortenisthmusstenose gekennzeichnet (■ **Tabelle 1**). Heute wird in der klinischen Praxis der Begriff „Shone-Anomalie“ weiter gefasst, und es werden auch andere stenotische Anomalien des großen Kreislaufs miteingeschlossen, wie z. B. valvuläre Aortenstenosen (insbesondere bei bikuspidaler Aortenklappe) sowie valvuläre

Mitralstenosen, und weitere supra-valvuläre Aortenstenosen, wie seltenerweise eine Coarctatio der Aorta abdominalis. Diese Anomalien können einzeln (inkomplette Form) oder alle zusammen (komplette Form) auftreten; hierbei können Ausmaß und Schweregrad beträchtliche Unterschiede aufweisen. Während einige pädiatrische, v. a. herzchirurgische Fälle mit Shone-Anomalie in der Literatur beschrieben sind, gibt es bisher nur sehr wenige perioperative Fallberichte von erwachsenen Patienten mit dieser kardiovaskulären Missbildung. Allerdings können Patienten mit einer undiagnostizierten, inkompletten Form auch im Erwachsenenalter für nichttherapeutische Operationen vorgesehen sein. In dem vorliegenden Fallbericht werden die verschiedenen kar-

diovaskulären Veränderungen und deren hämodynamische Konsequenzen, die mit der Shone-Anomalie assoziiert sein können, diskutiert. Des Weiteren wird das anästhesiologische Management einer Patientin, die für eine abdominale Hysterektomie vorgesehen war und an einer vorgängig undiagnostizierten Shone-Anomalie litt, beschrieben.

### Fallbericht

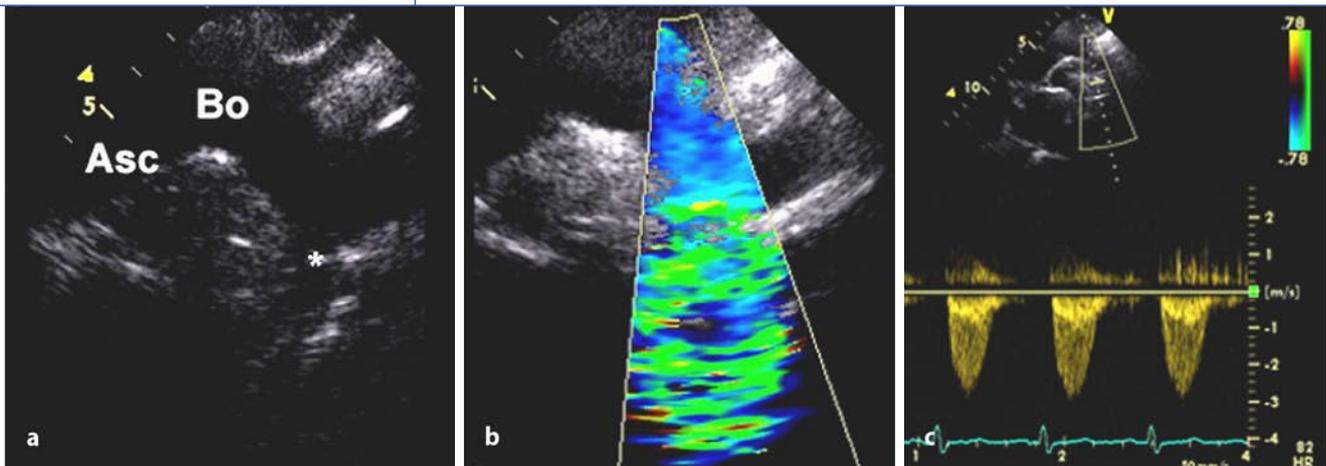
Die 45-jährige Patientin wurde wegen postmenopausalen Menorrhagien zur abdominalen Hysterektomie hospitalisiert. Neben einem mit einem Langzeitinsulin sowie Metformin und Glibornurid gut eingestellten Diabetes mellitus Typ II war eine seit Geburt bestehende leichte, mentale Ent-

Tabelle 1

**Einzelne Komponenten der komplexen Shone-Anomalie mit deren funktionellen Auswirkungen und den hämodynamischen Zielen einer geeigneten Anästhesieführung. (Mod. nach Davies u. Knauf [4], Moore u. Martin [7, 8])**

Kardiovaskuläre Missbildung	Funktionelle Auswirkung	Hämodynamische Ziele	Anästhesieverfahren
Supra-valvulärer Mitralling	Linksventrikuläre Einflusstörung, Dilatation LA, evtl. VHF und PAH	LV Preload ↑, HF ↓ (SR!), Kontraktilität ↔, SVR ↔, PVR ↓	Opioidbasierte Anästhesie, F <sub>i</sub> O <sub>2</sub> ↑
„Parachute-Mitralklappe“	Linksventrikuläre Einflusstörung, Dilatation LA, evtl. VHF und PAH	LV Preload ↑, HR ↓, Kontraktilität ↔, SVR ↔, PVR ↓	Opioidbasierte Anästhesie, F <sub>i</sub> O <sub>2</sub> ↑
Subvalvuläre Aortenstenose	Linksventrikuläre Ausflusstörung, dynamische Stenose, Compliance LV ↓, Ischämierisiko ↑	LV Preload ↑, HF ↓ (SR!), Kontraktilität ↔ oder ↓, SVR ↑	Volatiles Anästhetikum, Herzfrequenzkontrolle
Aortenisthmusstenose	Linksventrikuläre Ausflusstörung, fixierte Stenose, konzentrische Myokardhypertrophie	Kontraktilität ↓, HF ↓, BD ↓ (Vorsicht Rückenmarkperfusion)	Volatiles Anästhetikum oder opioidbasierte Anästhesie (monitoring SSEP), Blutdruckkontrolle

LA linker Vorhof, VHF Vorhofflimmern, PAH pulmonal-arterielle Hypertonie, LV linker Ventrikel, HF Herzfrequenz, SR Sinusrhythmus, SVR systemischer Gefäßwiderstand, PVR pulmonaler Gefäßwiderstand, F<sub>i</sub>O<sub>2</sub> inspiratorische Sauerstoffkonzentration, BD systemischer Blutdruck, SSEP somatosensorische evozierte Potenziale.



**Abb. 1** ▲ Aortenisthmusstenose (transthorakale Echokardiographie, suprasternaler Blickwinkel). (a) Darstellung des Aortenbogens. Im Übergang zur proximalen Aorta descendens ist die Aortenisthmusstenose zu erkennen (Asterix). (b) Farb-Doppler-Sonographie, Darstellung von turbulentem Blutfluss am Ort der Stenose. (c) Mithilfe Continuous-wave-Doppler-Sonographie wird ein instantaner Ruhespitzen-druckgradient von 35 mmHg gemessen. Asc Aorta ascendens, Bo Aortenbogen, Asterix Aortenisthmusstenose

wicklungsverzögerung bekannt. Zudem bestand ein bisher nicht näher abgeklärtes oder klassifiziertes Herzvitium, das nach Angaben des Hausarztes einer Endokarditisprophylaxe bedurfte. Anamnestisch war die Patientin nur eingeschränkt belastbar. Sie berichtete über intermittierende Dyspnoe unter Belastungen, wie Treppensteigen oder schnellem Gehen in der Ebene, ohne zusätzliche kardiale Symptome, wie Herzrasen oder Angina pectoris.

Klinisch zeigte sich die Patientin in einem guten Allgemeinzustand sowie kardiopulmonal kompensiert (Blutdruck 130/80 mmHg, Herzfrequenz 88/min, arterielle Sauerstoffsättigung  $SpO_2$  95%, Body-mass-Index 24 kg/m<sup>2</sup>). Auskultatorisch fand sich ein leises spindelförmiges Systolikum parasternal beidseits im zweiten Interkostalraum. Der übrige internistische Status war unauffällig. Sämtliche präoperativ bestimmten Laborwerte (Hämoglobin, Hämatokrit, Thrombozyten, Natrium, Kalium, Kreatinin, Blutzucker) lagen im Normbereich. Das präoperative Elektrokardiogramm zeigte einen normokarden Sinusrhythmus mit einer Herzfrequenz von 88/min sowie eine verbreiterte und zweigipflige p-Welle in Ableitung II im Sinne eines „p-mitrale“. Aufgrund des unklaren kardialen Befundes mit eingeschränkter Belastbarkeit wurde zur weiteren Abklärung eine transthorakale Echokardiographie durchgeführt. Dabei fand sich eine Aortenisthmusstenose nach Abgang der A. subclavia links mit einem in-

stantanen Ruhespitzen-druckgradienten von 35 mmHg (■ Abb. 1a–c). Die Aortenklappe war bikuspidal, verdickt und wies funktionell eine minime Stenose (mittlerer systolischer Druckgradient 6 mmHg) auf (■ Abb. 2). Die Mitralklappe war ebenfalls deutlich verdickt und dysplastisch verändert (■ Abb. 3). Funktionell bestand eine leichte Mitralklappenstenose (mittlerer diastolischer Druckgradient 5 mmHg). Die Papillarmuskeln und die verkürzten Chordae waren deutlich asymmetrisch. Somit bestand das Bild einer „Parachute-like-Veränderung“ der Mitralklappe. Der normal große und normal kontrahierende linke Ventrikel wies eine deutliche exzentrische Hypertrophie auf (Septum 16 mm, Hinterwand 10 mm, linksventrikulärer Muskelmassenindex 130 g/m<sup>2</sup>, Norm <109). Die rechtsseitigen Herzabschnitte waren unauffällig. Es bestand zusätzlich eine persistierende V. cava superior links. Weitere Abklärungen wurden nicht durchgeführt.

Der Anästhesieplan beinhaltete eine balancierte Allgemeinanästhesie mit invasiver Blutdruckmessung und Vermeidung hypo- bzw. hypertensiver sowie tachykarder Episoden. Die Patientin wurde mit 7,5 mg Midazolam peroral prämediziert. Das übliche Monitoring mit nichtinvasiver Blutdruckmessung, Pulsoxymetrie und Elektrokardiogramm wurde installiert. Die Ausgangswerte betragen: Blutdruck 150/90 mmHg, Herzfrequenz 75/min,  $SpO_2$  95%. Die intravenöse Anästhesieeinleitung erfolgte mit 19 mg Etomi-

dat, 200 µg Fentanyl und 35 mg Atracurium. Der Anästhesieunterhalt wurde mit Isofluran mit einer endtidalen Konzentration zwischen 0,4–0,95% in einem Sauerstoff-Luft-Gemisch (inspiratorische Sauerstoffkonzentration,  $F_{IO_2}$  0,5) durchgeführt. Intermittierend wurden Fentanyl und Atracurium bolusweise verabreicht. Die Patientin erhielt 2,2 g Amoxicillin + Clavulansäure intravenös als Endokarditisprophylaxe. Der Blutdruck wurde kontinuierlich invasiv mithilfe eines Katheters in der A. radialis rechts gemessen. Auf einen Zentralvenenkatheter wurde bei stabilem Verlauf verzichtet. Bis auf eine kurze hypotensive Episode (85/50 mmHg), die mit 2,5 mg Ephedrin und 50 µg Phenylephrin intravenös behandelt worden ist, blieb die Patientin mit Blutdruckwerten zwischen 100/50 und 140/75 mmHg und einer Herzfrequenz zwischen 50 und 85/min kreislaufstabil; Ephedrin als kombiniertes  $\alpha$ - und  $\beta$ -Sympathomimetikum wurde zusammen mit dem reinen  $\alpha$ -Agonisten Phenylephrin verwendet, in der Annahme, dass eine Kombination dieser Vasoaktiva in niedriger Dosierung keine abrupten Veränderungen des pulmonalen und systemischen Gefäßwiderstands und des Blutflusses verursache. Es wurden insgesamt 500 ml Hydroxyethylstärke, 6%ig, sowie 500 ml Ringer-Laktat-Lösung infundiert. Der Eingriff dauerte 125 min und konnte komplikationslos mit einem Blutverlust von 400 ml durchgeführt werden. Die Patientin konnte direkt am Ope-

rationsende nach spontaner Erholung der neuromuskulären Blockade und Wiedereinsetzen der Spontanatmung extubiert werden. Der postoperative Verlauf gestaltete sich problemlos. Die postoperative Analgesie wurde mit Paracetamol, Ketorolac und Opioiden durchgeführt. Am 6. postoperativen Tag konnte die Patientin nach Hause entlassen werden. Für die weitere kardiologische Betreuung wurde die Patientin einem kardiologischen Zentrum zugewiesen.

## Diskussion

Das American College of Cardiology hat Richtlinien vorgelegt, wie bei Patienten mit kardialen Erkrankungen, die für eine nichtherzchirurgische Operation vorgesehen sind, vorgegangen werden sollte [5]. Aufgrund der Anamnese mit eingeschränkter Leistungsfähigkeit verbunden mit einem angeblichen, bisher nicht näher definierten Herzvitium wurde die Patientin als Risikopatientin mit „intermediate clinical predictors“ erkannt [5] und für den bevorstehenden Eingriff mithilfe der transthorakalen Echokardiographie weiter abgeklärt. Erstaunlicherweise wurde dabei die äußerst seltene kongenitale kardiovaskuläre Malformation „Shone-Anomalie“ diagnostiziert [10]. Diese Missbildung besteht aus einem fibrösen supralvalvulären Mitralling, einer fallschirmartigen Deformation der Mitralklappe mit nur einem Papillarmuskel („parachute mitral valve“), einer subvalvulären Aortenstenose und einer Aortenisthmusstenose (■ **Tabelle 1**). Im Originalartikel von Shone et al. hatten nur gerade 2 von 8 Patienten die komplette Ausprägung mit allen 4 Anomalien gezeigt [10]. In der klinischen Praxis wurde deshalb der Begriff der Shone-Anomalie ausgeweitet, so dass auch Patienten mit anderen Formen von linksseitigen Herzanomalien, wie z. B. valvulären Mitralklappen- und Aortenklappenstenosen und weiteren supralvalvulären Aortenstenosen, miteinbezogen werden können. Nur sehr wenige und v. a. pädiatrische herzchirurgische Fälle mit einer kompletten oder inkompletten Shone-Anomalie wurden bisher in der Literatur beschrieben [3]. Im Adoleszenten- oder Erwachsenenalter sind perioperative Beschreibungen von Patienten mit einer Shone-Anomalie äußerst selten [6, 9]. Im

## Zusammenfassung · Abstract

Anaesthesist 2005 · 54:29–34  
DOI 10.1007/s00101-004-0781-2  
© Springer Medizin Verlag 2004

F. Derrer · S. Gisin · A. Linka · C. H. Kindler

### Shone-Anomalie. Fallbericht und Hintergrund

#### Zusammenfassung

Die *Shone-Anomalie* wurde 1963 erstmals beschrieben und stellt eine seltene kongenitale kardiovaskuläre Missbildung mit verschiedenen linkskardialen stenotischen Läsionen dar. Die klassische Form besteht aus einem fibrösen supralvalvulären Mitralling, einer fallschirmartigen Deformation der Mitralklappe mit nur einem Papillarmuskel („parachute mitral valve“), einer subvalvulären Aortenstenose und einer Aortenisthmusstenose. Es gibt nur vereinzelte perioperative Fallberichte von erwachsenen Patienten mit dieser kardiovaskulären Missbildung. Allerdings können Patienten mit

einer undiagnostizierten, inkompletten Form der Shone-Anomalie auch im Erwachsenenalter für nichtherzchirurgische Operationen vorgesehen sein. In dem vorliegenden Fallbericht wird das anästhesiologische Management einer Patientin, die für eine abdominale Hysterektomie vorgesehen war und an einer bisher nichtdiagnostizierten Shone-Anomalie litt, beschrieben.

#### Schlüsselwörter

Shone-Anomalie · Herzfehler · Subvalvuläre Aortenstenose · Mitralklappenstenose · Aortenisthmusstenose

### Shone's anomaly. Case report and background

#### Abstract

Shone's anomaly was first described in 1963 as a developmental complex of four potentially obstructive cardiac lesions including a supralvalvular fibrous mitral ring, deformity of the mitral and/or subvalvular apparatus, subvalvular aortic stenosis and coarctation of the aorta. While paediatric patients with Shone's anomaly have been reported in the literature, only a few adult patients presenting with this anomaly have been described in the perioperative period. However, patients with an undiagnosed, incomplete form of Shone's anomaly

might occasionally present for non-cardiac surgery as adults. In this case report we describe the anaesthetic management of an adult patient scheduled for a non-cardiac operation, who suffered from Shone's anomaly that was unrecognised prior to the operation.

#### Keywords

Shone's anomaly · Cardiac valve lesion · Subaortic stenosis · Mitral stenosis · Coarctation of the aorta

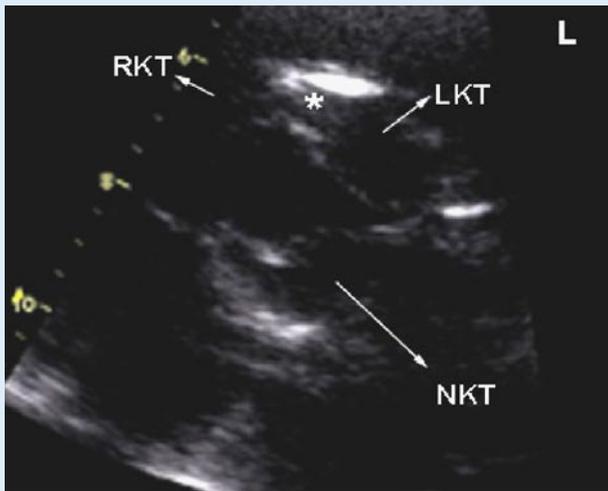


Abb.2 ◀ **Bikuspidale Aortenklappe mit Raphe (transthorakale Echokardiographie, midsystolisches Standbild eines parasternalen Kurzachsenschnitts). Die Aortentaschen sind leichtgradig verdickt, und die Öffnungsbe-  
wegung ist leichtgradig vermindert. RKT rechtskoronare Tasche, LKT linkskoronare Tasche, NKT nichtkoronare Tasche, Asterix Raphe zwischen links- und rechtskoronarer Tasche**

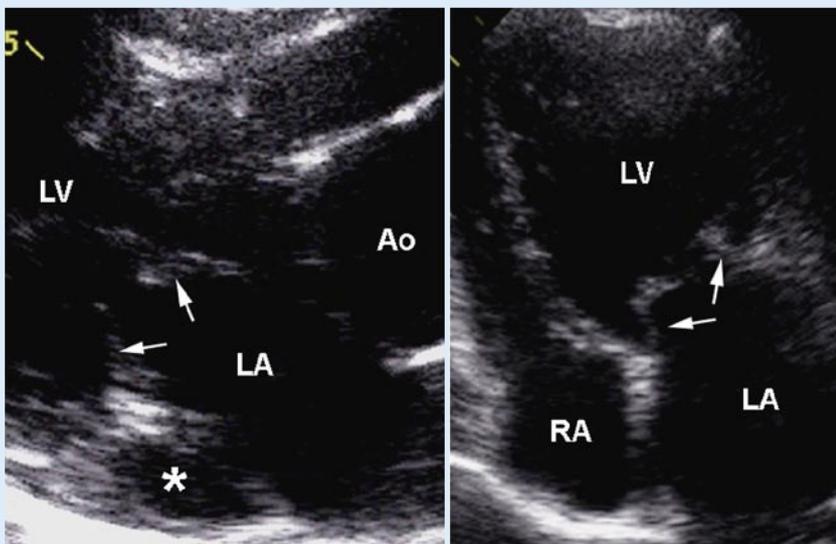


Abb.3 ▲ **Mitralklappe (transthorakale Echokardiographie; linkes Bild middiastolisches Standbild eines parasternalen Längsachsenschnitts und, rechtes Bild, eines apikalen Vierkammerschnitts). Die Mitralklappe ist deutlich verdickt und weist eine verminderte Öffnungsbe-  
wegung auf (Pfeile); dies führt zu einer leichtgradigen, diastolischen Füllungsbehinderung des linken Ventrikels. Im linken Bild stellt sich der erweiterte Sinus coronarius infolge einer persistierenden V. cava superior links, die in den Sinus coronarius mündet, dar Asterix. LV linker Ventrikel, LA linkes Atrium, Ao Aorta, RA rechtes Atrium**

Folgendes soll kurz auf die einzelnen, mit der Anomalie verbundenen Pathologien und deren anästhesiologische Konsequenzen eingegangen werden.

Unter dem *supravalvulären Mitralring* wird ein bindegewebiger, häufig verkalkter Kamm auf der atrialen Seite der Mitralklappe verstanden. Er entsteht aus der Basis der Mitralklappe und kann verschiedene Stenosegrade verursachen; hierbei sind schwere Stenosen selten. Insgesamt ist dies ein charakteristisches Merkmal, das selten isoliert auftritt. Im Originalartikel von Shone et al. war der *supravalvuläre Mitralring* bei allen 8 Patienten

vorhanden, in der Arbeit von Bolling et al. bei 73% der Patienten [2]. Bei der „Parachute-Mitralklappe“ sind alle Chordae mit einem einzigen Papillarmuskel verbunden; entweder fehlt der anterolaterale Muskel, oder die beiden Muskeln sind fusioniert. Die Sehnenfäden sind dabei verkürzt und verdickt; hierdurch kann eine signifikante linksventrikuläre Einflusstörung auftreten. Die hämodynamischen Ziele der Anästhesieführung beim Vorliegen einer signifikanten Mitralstenose beinhalten die Kontrolle des Rhythmus (idealerweise Sinusrhythmus und Vermeiden einer Tachykardie), vorsichtiges Erhöhen

der Vorlast bei gleichzeitiger Aufrechterhaltung der Kontraktilität und des systemischen Gefäßwiderstands und eine Senkung des pulmonalen Gefäßwiderstands (Tabelle 1). Üblicherweise werden diese hämodynamischen Ziele am besten durch eine opioidbasierte Anästhesie mit einer hohen inspiratorischen Sauerstoffkonzentration ( $F_{I}O_2$ ) erreicht [8]. Die sog. Fallschirmdeformität der Mitralklappe ist beim Vorliegen einer Shone-Anomalie gewöhnlich mit einem supravalvulären mitralen Ring und einer Aortenisthmusstenose verbunden [11].

Die *subvalvuläre Aortenstenose* führt zu einer Einengung der linksventrikulären Ausflussbahn. Sie kann muskulär oder membranös bedingt sein. Bei einer muskulären Einengung kommt es zu einer sog. dynamischen Stenose der linksventrikulären Ausflussbahn mit nachfolgender Druckbelastung des linken Ventrikels und konzentrischer Myokardhypertrophie. Eine niedrige Herzfrequenz entlastet das Herz durch eine Verlängerung der Auswurfphase und Verbesserung der diastolischen Füllung. Diese Patienten profitieren deshalb von einer Erhöhung der Vorlast zur Aufrechterhaltung des linksventrikulären Volumens, einer Erhöhung des systemischen Gefäßwiderstands zur Aufrechterhaltung der diastolischen Perfusion in der hypertrophierten Herzmuskelmasse und einer Senkung der Herzfrequenz durch den allfälligen Einsatz einer intravenösen  $\beta$ -Blockade (Tabelle 1) [7].

Eine *Aortenisthmusstenose* fand sich bei Shone et al. in 4 von 8 Fällen [10]. Adoleszente oder erwachsene Patienten mit einer relativ asymptomatischen Form einer Aortenisthmusstenose unterscheiden sich wesentlich von den Neugeborenen mit dieser Missbildung, die häufig eine begleitende dekompensierte Herzinsuffizienz aufweisen. Bei den erwachsenen Patienten steht v. a. eine paradoxe postoperative Erhöhung des Blutdrucks im Vordergrund, die häufig eine kontinuierliche Verabreichung von Nitroprussidnatrium oder Labetalol notwendig macht. Bei der Korrektur einer isolierten Aortenisthmusstenose wird deshalb häufig ein volatiles Anästhetikum zur myokardialen Depression verwendet; falls jedoch die somatosensorischen evozierten Potenziale zur Kontrolle einer genügenden Rückenmarkperfusion

Hier steht eine Anzeige  
This is an advertisement

on während der Operation überwacht werden, muss ein opioidbasiertes Anästhesieverfahren gewählt werden (■ **Tabelle 1**) [4]. In der Studie von Brauner et al. präsentierten sich allerdings die Mehrheit der Patienten mit Shone-Anomalie bereits in der postnatalen Periode mit einer Aortenisthmusstenose als dominierendem Symptom [3]. Sie kann das Vorliegen und den Schweregrad weiterer intrakardialer Läsionen maskieren. So wurde die Diagnose einer Shone-Anomalie oft erst nach Operation der Aortenisthmusstenose bei einer Persistenz der Herzinsuffizienz gestellt, und meistens waren in der Folge mehrere Operationen zur weiteren Korrektur erforderlich [2]. Das Outcome dieser Operationen korreliert v. a. mit der Beteiligung und mit dem Schweregrad der Mitralstenose sowie mit der Höhe des pulmonal-arteriellen Druckes [3].

Neben den Missbildungen im Rahmen der Shone-Anomalie zeigte sich bei unserer Patientin zusätzlich eine persistierende V. cava superior links. Diese scheint die normale Entwicklung des linken Ventrikels zu beeinflussen. Agnoletti et al. fanden in einer Untersuchung an 1085 Patienten mit einer kongenitalen Herzmissbildung bei 5,2% eine persistierende linksseitige V. cava superior; in dieser Gruppe kamen linksventrikuläre stenosierende Läsionen in dieser Gruppe signifikant häufiger vor [1].

Das Entdecken eines so komplexen angeborenen Herzfehlers bei unserer 45-jährigen Patientin scheint verwunderlich, kann aber durch das Fehlen einer schweren obstruktiven Läsion im linksventrikulären Ein- und Ausflussgebiet erklärt werden. Die damit verbundene Symptomatik mit nur leichter Anstrengungsdyspnoe führte denn bis dahin auch zu keiner definitiven Diagnose. Aufgrund der mäßigen Ausprägung des Herzfehlers konnte die Anästhesie problemlos durchgeführt werden. Die anästhesiologische Erfahrung und das Management bei Patienten mit einer Shone-Anomalie bleiben aber aufgrund der Seltenheit dieser kardiovaskulären Missbildung limitiert. Für die Planung eines erfolgreichen Anästhesieverfahrens ist die Kenntnis der einzelnen Komponenten dieses Komplexes mit ihren hämodynamischen Auswirkungen von größter Bedeutung. Beim Vorliegen eines komplexen Missbildungssyndroms erscheint uns

das Verfolgen von hämodynamischen Zielen während einer Operation wichtiger als ein einzelnes Anästhesieverfahren. Ohne Zweifel können diese hämodynamischen Ziele auf ganz verschiedene Art und Weise, ggf. auch mithilfe eines Regionalanästhesieverfahrens, erreicht werden.

### Fazit für die Praxis

**Die Shone-Anomalie ist eine sehr seltene und häufig schwer wiegende kongenitale, kardiovaskuläre Erkrankung. Sie besteht in ihrer kompletten Form aus der Kombination von 4 einzelnen Missbildungen: einem supralvalvulären Mitralring, einer fallschirmartigen Mitralklappe mit Mitralstenose, einer subvalvulären Aortenstenose und einer Aortenisthmusstenose. In die heutige Definition sind auch andere linkskardiale stenotische Läsionen eingeschlossen. Meistens werden Patienten mit einer Shone-Anomalie im frühen Kindesalter diagnostiziert und mehreren herzchirurgischen Operationen unterzogen. Sehr selten werden erwachsene Patienten mit einer inkompletten Form für nichtherzchirurgische Operationen vorgezogen. Dabei ist es wichtig, dass der Anästhesist die einzelnen kardiovaskulären Missbildungen mit ihrem Ausmaß und ihren hämodynamischen Konsequenzen genau kennt. Eine präoperative kardielle Abklärung mithilfe der Echokardiographie ist indiziert. Bei Bedarf können weitere bildgebende Methoden, wie „magnetic resonance imaging“, Computertomographie oder Angiographie, angeschlossen werden. Das anästhesiologische Management beinhaltet ein erweitertes Monitoring, abhängig vom Schweregrad der verschiedenen Missbildungen und des bevorstehenden Eingriffs, einen adäquaten kardiovaskulären Füllungszustand sowie die sorgfältige Kontrolle der Herzfrequenz und des Blutdrucks. Zudem ist eine entsprechende Endokarditisprophylaxe notwendig.**

### Korrespondierender Autor

PD Dr. C. H. Kindler

Departement Anästhesie, Universitätsspital,  
4031 Basel, Schweiz  
E-Mail: ckindler@uhbs.ch

**Interessenkonflikt:** Keine Angaben

### Literatur

1. Agnoletti G, Anecchino F, Preda L, Borghi A (1999) Persistence of the left superior caval vein: can it potentiate obstructive lesions of the left ventricle? *Cardiol Young* 9: 285–290
2. Bolling SF, Iannettoni MD, Dick M, Rosenthal A, Bove EL (1990) Shone's anomaly: operative results and late outcome. *Ann Thorac Surg* 49: 887–893
3. Brauner RA, Laks H, Drinkwater DC, Scholl F, McCaffery S (1997) Multiple left heart obstructions (Shone's anomaly) with mitral valve involvement: long-term surgical outcome. *Ann Thorac Surg* 64: 721–729
4. Davies LK, Knauf DG (2003) Anesthetic management for patients with congenital heart disease. In: Hensley FA, Martin DE, Gravlee GP (eds) *A practical approach to cardiac anesthesia*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp 415–417
5. Eagle KA, Berger PB, Calkins H et al. (2002) ACC/AHA guideline update for perioperative cardiovascular evaluation for noncardiac surgery – Executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Update the 1996 Guidelines on Perioperative Cardiovascular Evaluation for Noncardiac Surgery). *J Am Coll Cardiol* 39: 542–553
6. Koelble N, Weiss BM, Wisser J, Jenni R, Turina J, Huch A, Turina MI (2001) Shone's anomaly complicated by ascending aortic aneurysm in a pregnant woman. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 15: 84–87
7. Moore RA, Martin DE (2003) Anesthetic management for the treatment of valvular heart disease. In: Hensley FA, Martin DE, Gravlee GP (eds) *A practical approach to cardiac anesthesia*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, p 309
8. Moore RA, Martin DE (2003) Anesthetic management for the treatment of valvular heart disease. In: Hensley FA, Martin DE, Gravlee GP (eds) *A practical approach to cardiac anesthesia*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp 313–318
9. Prunier F, Furber AP, Laporte J, Geslin P (2001) Discovery of a parachute mitral valve complex (Shone's anomaly) in an adult. *Echocardiography* 18: 179–182
10. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, Adams P Jr, Lillehei CW, Edwards JE (1963) The developmental complex of „parachute mitral valve,” supralvalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 11: 714–725
11. Tandon R, Moller JH, Edwards JE (1986) Anomalies associated with the parachute mitral valve: a pathologic analysis of 52 cases. *Can J Cardiol* 2: 278–281