



westdeutsches herzzentrum essen

Angeborene Herzfehler Teil 1



Prof. Dr. med. P. Massoudy
Klinik für Thorax- und Kardiovaskuläre Chirurgie
parwis.massoudy@uk-essen.de
www.whze.de



Universitätsklinikum Essen



Vorlesungsplan

jeweils um 8 Uhr c.t., im Audimax

Do	22.10.09	Einführung in die Herzchirurgie
Fr	23.10.09	Koronare Herzkrankheit – Teil I
Mo	26.10.09	Koronare Herzkrankheit – Teil II
Di	27.10.09	Herzklappenerkrankungen- Teil I
Do	29.10.09	Herzklappenerkrankungen - Teil II
Fr	30.10.09	Herztransplantation und Herzersatzverfahren
Mo	02.11.09	Angeborene Herzfehler – Teil I
Di	03.11.09	Angeborene Herzfehler – Teil II
Do	05.11.09	Aortenerkrankungen Teil I
Fr	06.11.09	Aortenerkrankungen Teil II
	19.01.10- 28.01.10	2. Teil der Vorlesung
Mo	01.02.10	Semesterprüfung



Ted Frage 1

Welche Aussage zur Mitralklappenstenose (MS) ist richtig?

1. Eine MS ist mit der seltenste Herzklappenfehler.
2. Auskultatorisch zeigt sich meist ein rauhes, bandförmiges Systolikum mit PM über der Herzbasis und Fortleitung in die Karotiden.
3. Eine MS mit einer Klappenöffnungsfläche von $< 2,0 \text{ cm}^2$ wird als hochgradig (Grad IV) eingestuft.
4. Als Folge einer MS kann es zu einer Rechtsherzinsuffizienz mit gestauten Halsvenen und Leberstauung kommen.
5. Chronisches Vorhofflimmern bei Mitralklappenstenose ist sehr selten.



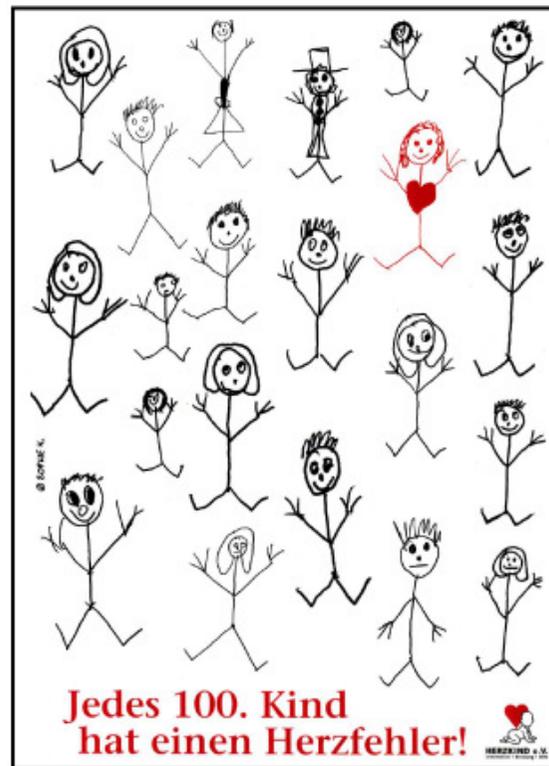


Ted Frage 2

Welche Aussage zur Mitralklappeninsuffizienz (MI) ist richtig?

1. Da eine MI immer chronisch entsteht, ist die Operation als elektiv anzusehen.
2. Auskultatorisch zeigt sich meist ein, bandförmiges Holosystolikum mit PM über der Herzspitze und Fortleitung in die Axilla.
3. Eine MI ist meist kongenital.
4. Tritt in der transthorakalen Echokardiographie Kontrastmittel nur bis in die Lungenvenen, liegt eine MI I° vor.
5. Chronisches Vorhofflimmern bei Mitralklappeninsuffizienz ist sehr selten.



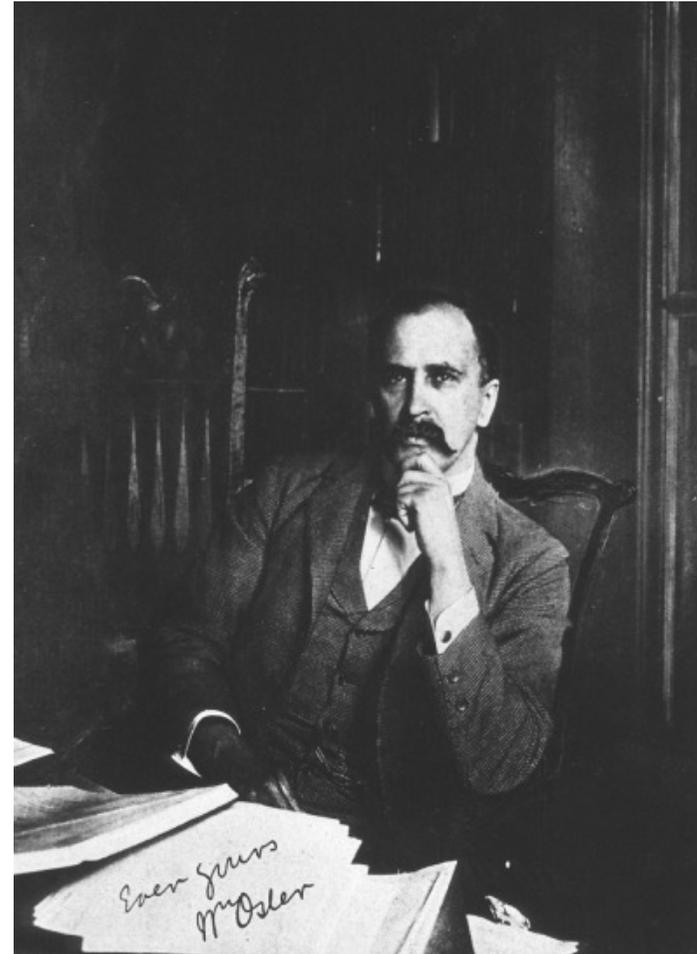




Angeborene Herzfehler

„Für den allgemeinen Arzt sind angeborene Herzerkrankungen von extrem geringem Interesse. Die Fälle, die das Erwachsenenalter erreichen, sind äußerst selten.“

Sir William Osler (1849-1919)





Angeborene Herzfehler

Allgemeines

- 8 - 10 von 1.000 Lebendgeborenen
- größte Gruppe (> 50%) aller angeborenen Fehlbildungen
- Letalität 80% ohne chirurgische Intervention
- Nur ca. 20 % gelangen spontan ins Erwachsenenalter
- Bei kritischem Herzfehler: Letalität 100% im ersten Lebenshalbjahr ohne Intervention!
- Ziel: **Frühe** Diagnose und Therapie!





Angeborene Herzfehler Inzidenzen

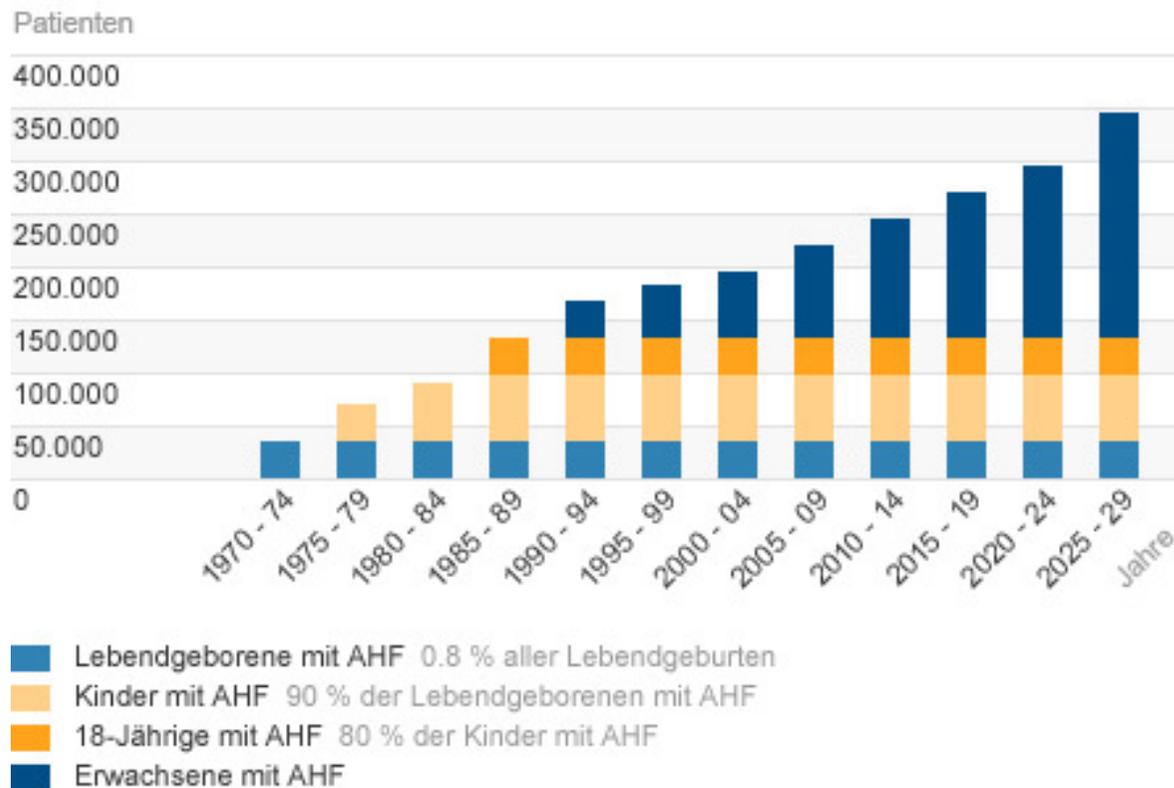
Diagnose	Häufigkeit <i>aller Herzfehler</i>	Natürlicher Verlauf <i>Lebenserwartung</i>	Operative Prognose <i>Frühletalität</i>
ASD	8,5	40	<1%
VSD	22	40	5-10%
PDA	12	30	0-5%
PS	1	21	0-4%
Fallot	10	12	6-22%
AS	4,5	20	2-5%
CoA	6,5	35	3%
TGA	3	0,3	11-20% (Switch-OP)
DORV	0,2	20	15-25%
DILV	1	0,3	20-30%





Angeborene Herzfehler

Schätzung der Klinischen Relevanz der angeborenen Herzfehler für die nächsten Jahrzehnte



Quelle: Kompetenznetz Angeborene Herzfehler

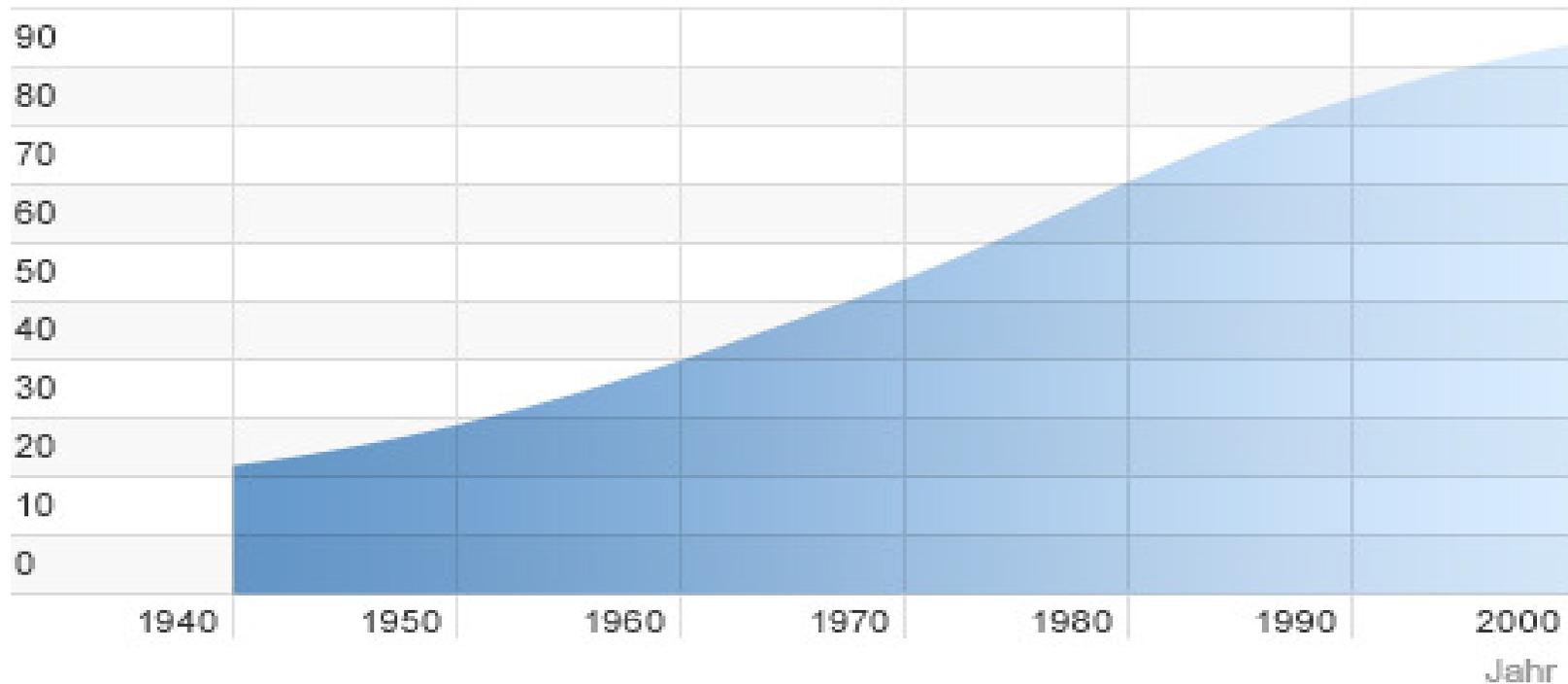




Angeborene Herzfehler

Überlebensrate der Kinder mit angeborenen Herzfehlern
Stand: Juni 2005

Überlebensrate in %



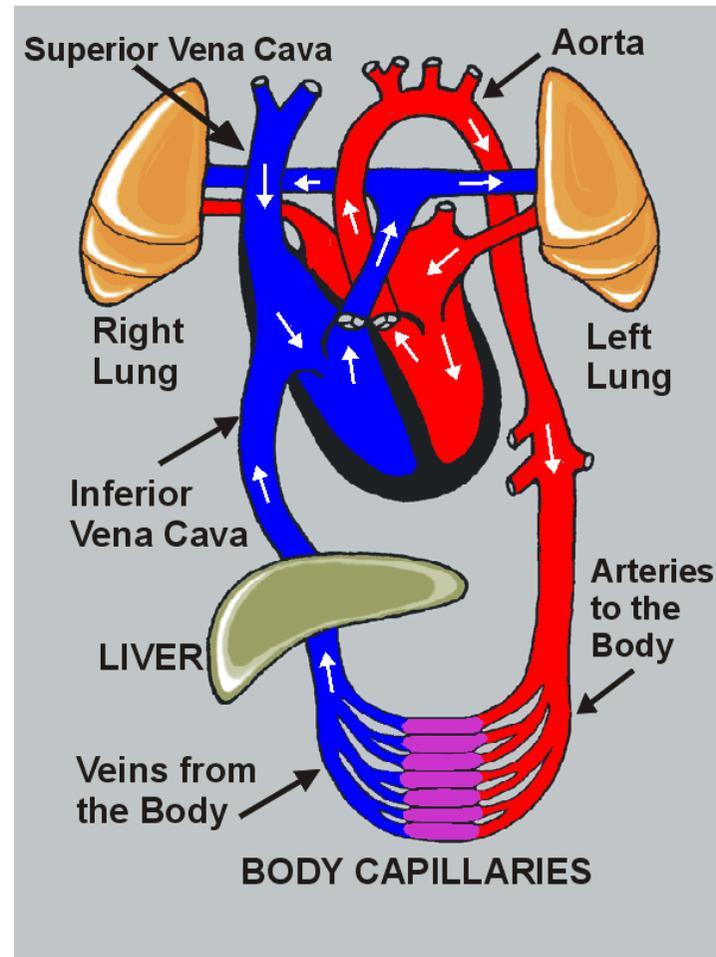
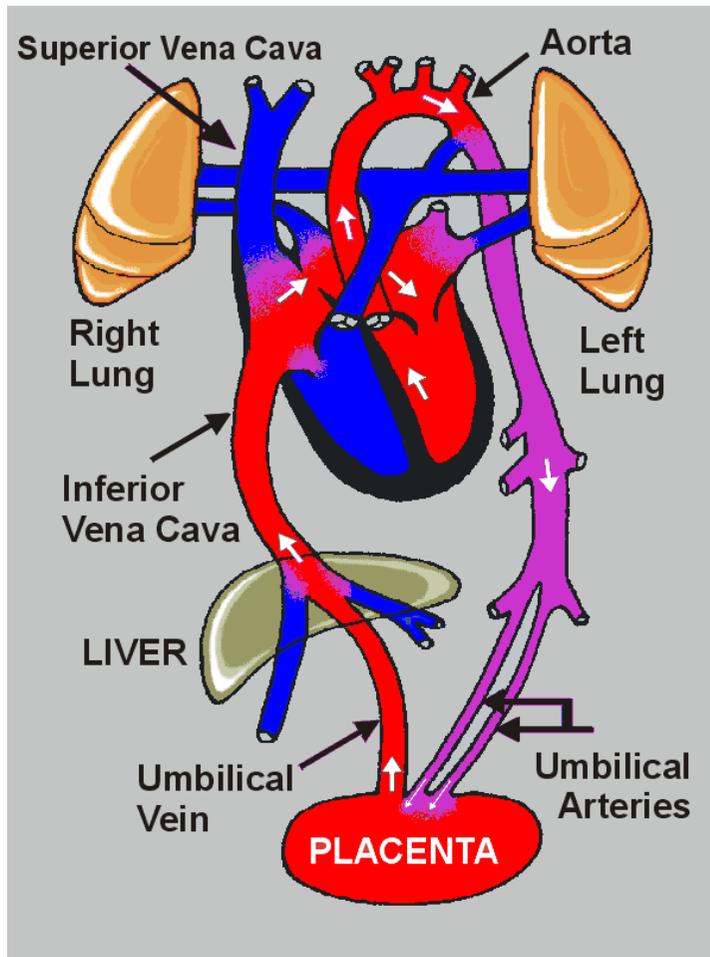
Quelle: Kompetenznetz Angeborene Herzfehler





Angeborene Herzfehler

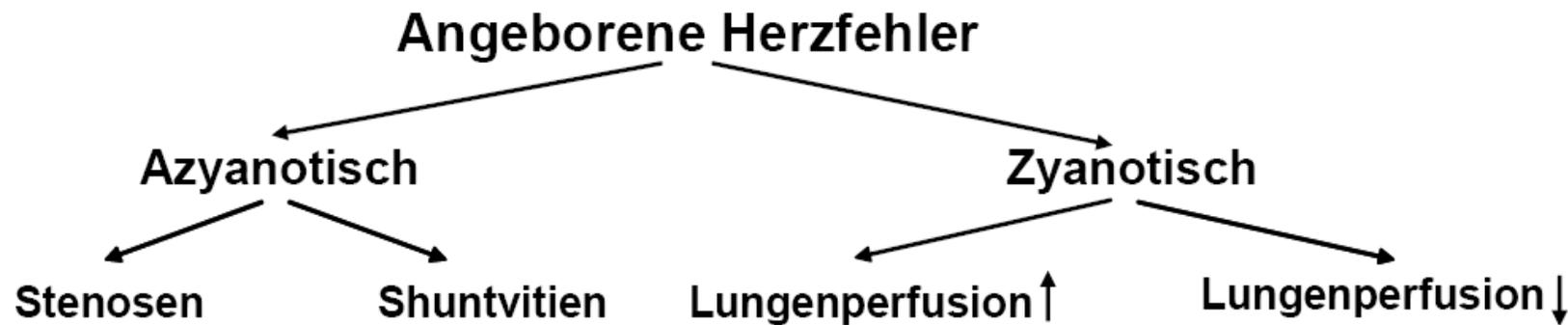
Zirkulation vor und nach der Geburt





Angeborene Herzfehler

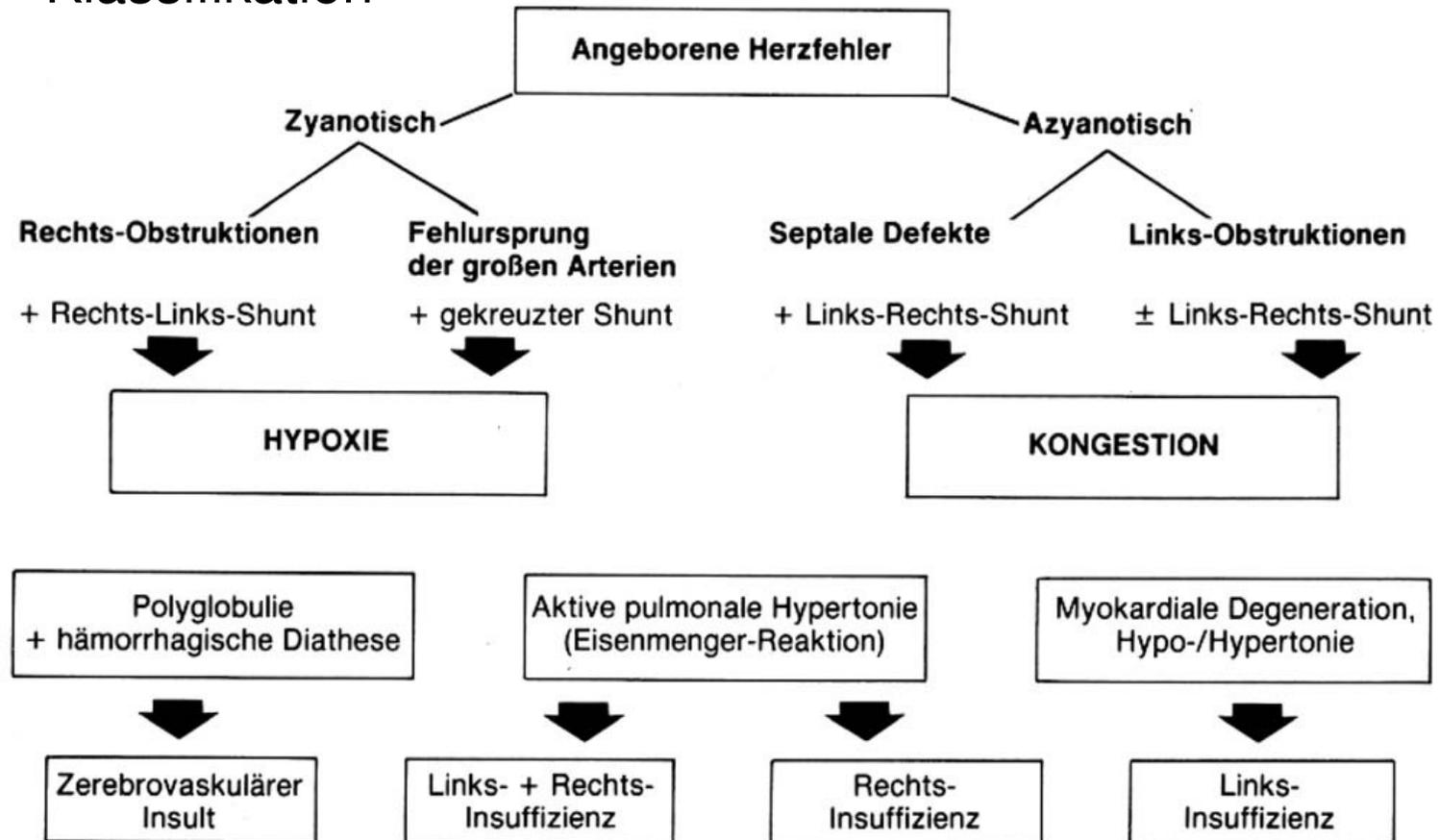
Klassifikation





Angeborene Herzfehler

Klassifikation





Angeborene Herzfehler

Übersicht

Primär azyanotische Herzfehler:

Mit Obstruktion:

- Pulmonalstenose
- Aortenstenose
- Aortenisthmusstenose
- unterbrochener Aortenbogen

Mit Links-rechts-Shunt:

- Vorhofseptumdefekt (ASD)
- Ventrikelseptumdefekt (VSD)
- atrioventrikulärer Septumdefekt
- Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA)
- aortopulmonales Fenster

Zyanotischer Herzfehler:

Mit Rechts-links-Shunt:

- Fallot-Tetralogie
- Pulmonalatresie
- Trikuspidalatresie

Komplexe Vitien:

- **Komplette Transposition der großen Arterien (TGA)**
- double outlet right ventricle (DORV)
- totale Lungenvenenfehleimündung
- Truncus arteriosus communis





Angeborene Herzfehler

OP-Formen

- Anatomische Korrektur
- Funktionelle Korrektur
- Palliativ-Operation





Angeborene Herzfehler

Palliativ-Operationen

Verfahren

- Arterio-pulmonaler Shunt
- Cavo-pulmonaler Shunt
- RV-Ausflußtrakterweiterung
- Drosselung („Banding“) der Pulmonalarterie
- Vergrößerung des Vorhofseptumdefektes

Ziele der Palliation

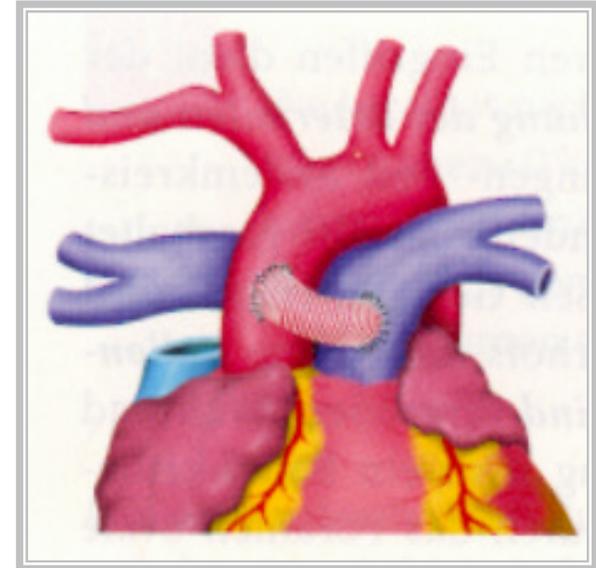
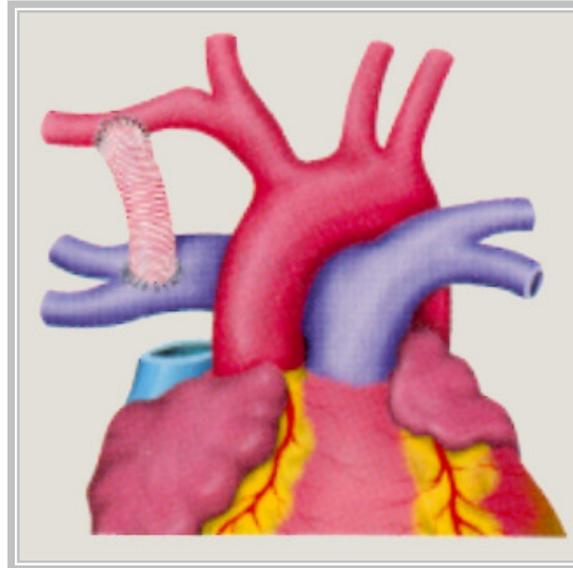
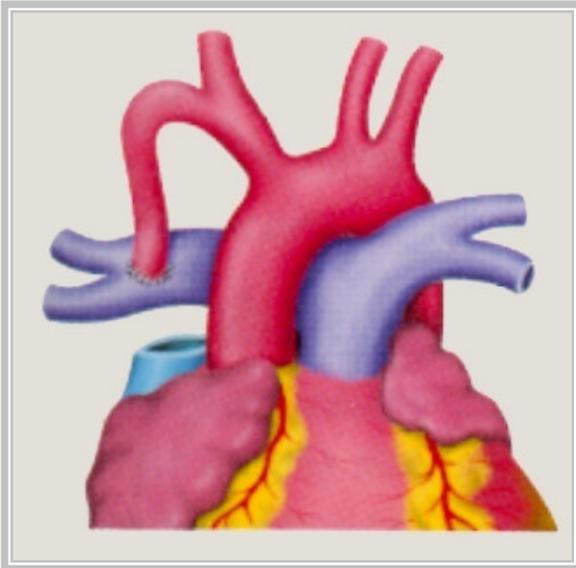
- Erhöhung der Lungendurchblutung
- Verminderung der Lungendurchblutung
- Erhöhung des Kreuzshunts



Angeborene Herzfehler

Palliativ-Operationen

- Ziel: Verbesserung der Lungendurchblutung:
 - AP-Shunt (Blalock-Taussig, zentraler Shunt)
 - cavo-pulmonaler Shunt
 - RVOT-Erweiterung



Angeborene Herzfehler

Palliativ-Operationen

- Ziel: Verminderung der Lungendurchblutung → PA-Banding



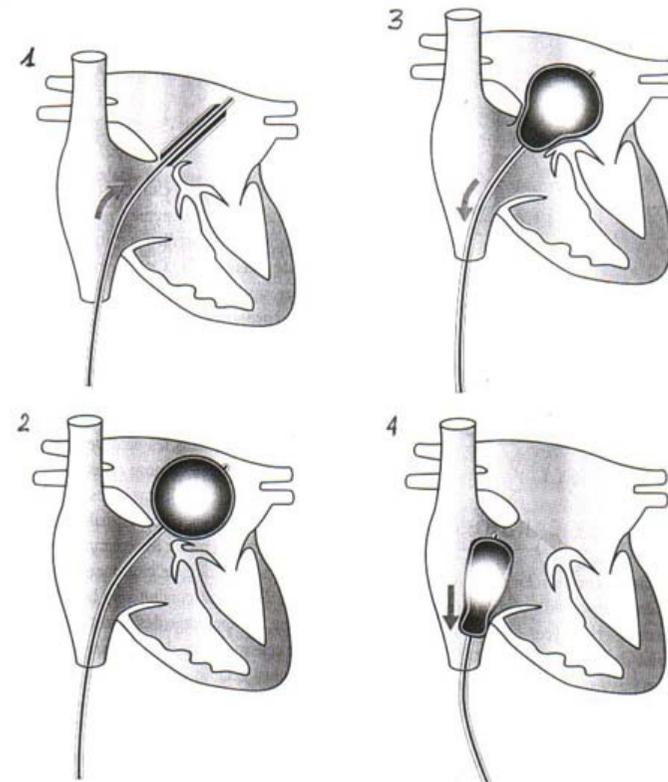
Angeborene Herzfehler Palliativ-Operationen

Ziel: Verbesserung der arterio-venösen
Durchmischung

- Ballon-Atrioseptostomie nach
Rashkind:

Ballonkatheter wird unter
Röntgenkontrolle durch das foramen
ovale geführt, aufgeblasen und ruckartig
Zurückgezogen

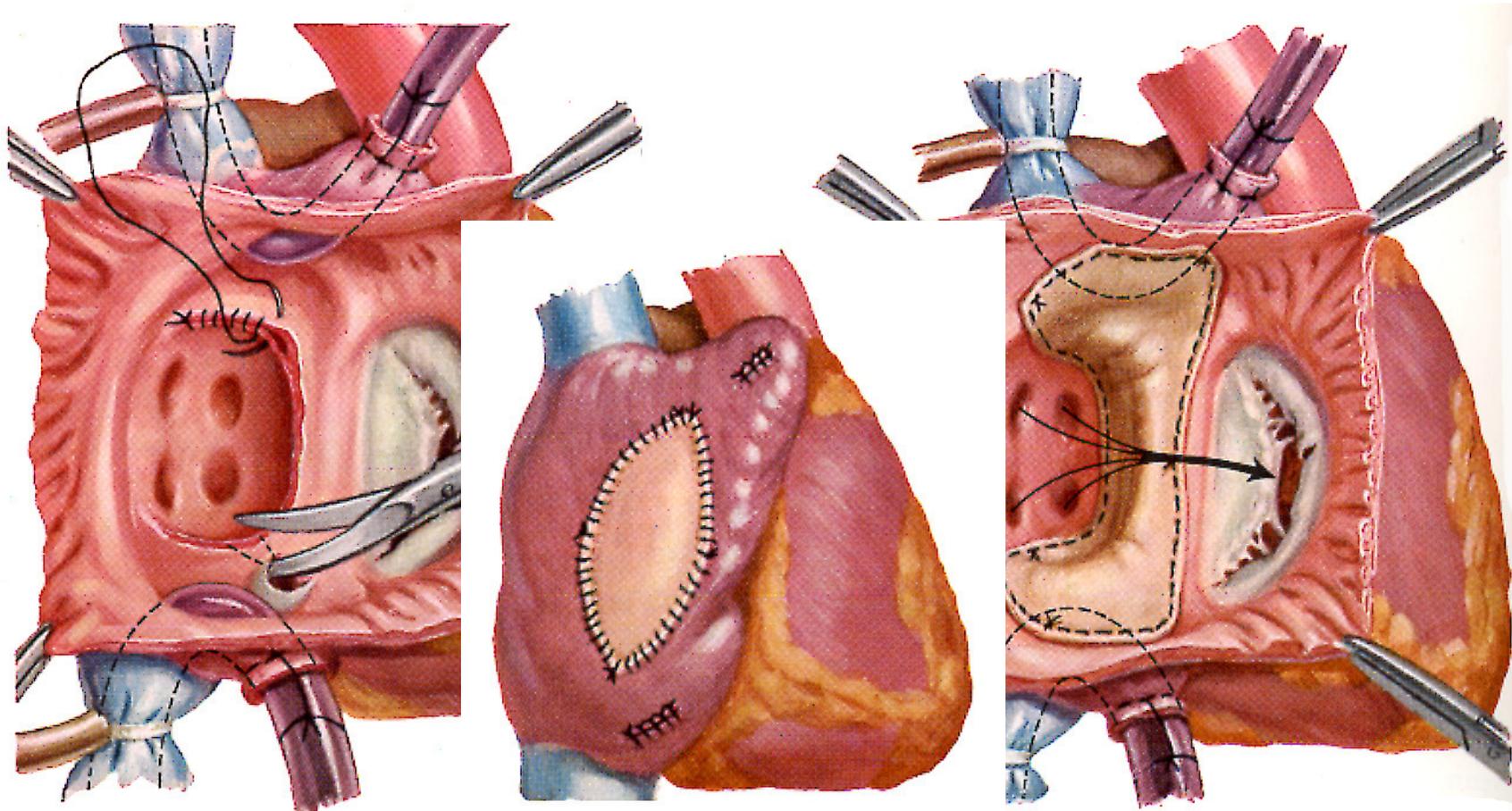
=> Vergrößerung des Vorhofseptum-
defekts = Erhöhung des Kreuzshunts





Angeborene Herzfehler

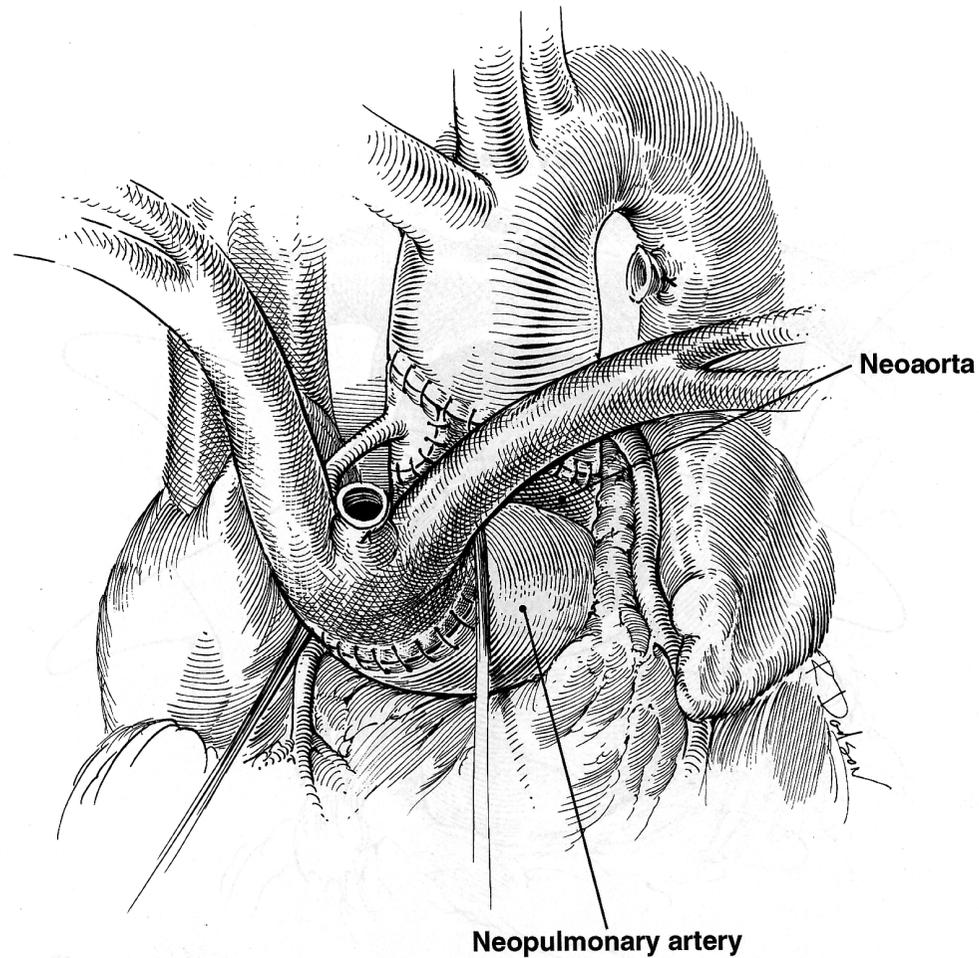
Funktionelle OP





Angeborene Herzfehler

Anatomische Korrektur – Arterielle Switch OP



2. The distal neopulmonary artery is reconstructed with a patch of





Angeborene Herzfehler

Ohne Shunt

Obstruktionen des rechtsventrikulären Ausflußtrakts

Pulmonalstenose

Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum

Obstruktionen des linksventrikulären Ausflußtrakts

Valvuläre Aortenstenose

Aortenisthmusstenose





Angeborene Herzfehler

Pulmonalstenose

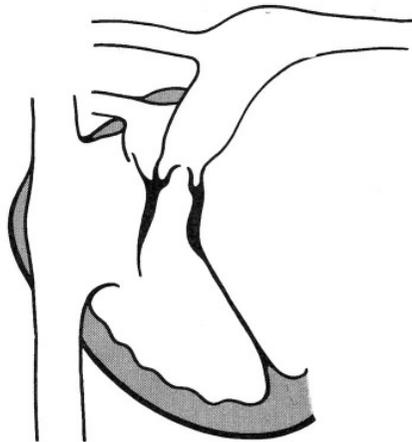
- Ca. 10% aller angeborenen Vitien
- Formen:
 - Valvulär (häufigste Form)
 - Subvalvulär
 - Supravalvulär





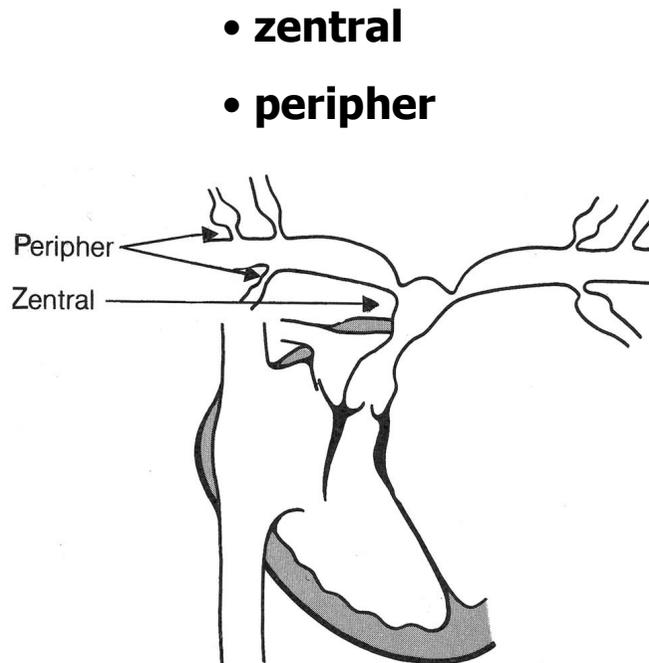
Pulmonalstenose

Formen

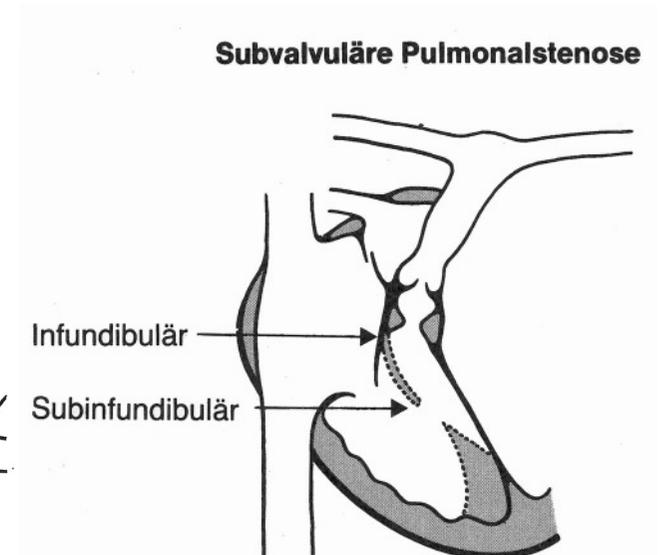


Tri- oder bikuspidale, selten monokuspidale Pulmonalklappe mit Domstellung

Valvuläre Pulmonalstenose



Supravalvuläre Pulmonalstenose



- **Infundibulär**
- **subinfundibulär**



Pulmonalstenose

Hämodynamik

Chronische Druckbelastung → Druckanstieg
prästenotisch → Druckabfall poststenotisch



Poststenotische Dilatation der A. pulmonalis



Rechte Ventrikel hypertrophiert



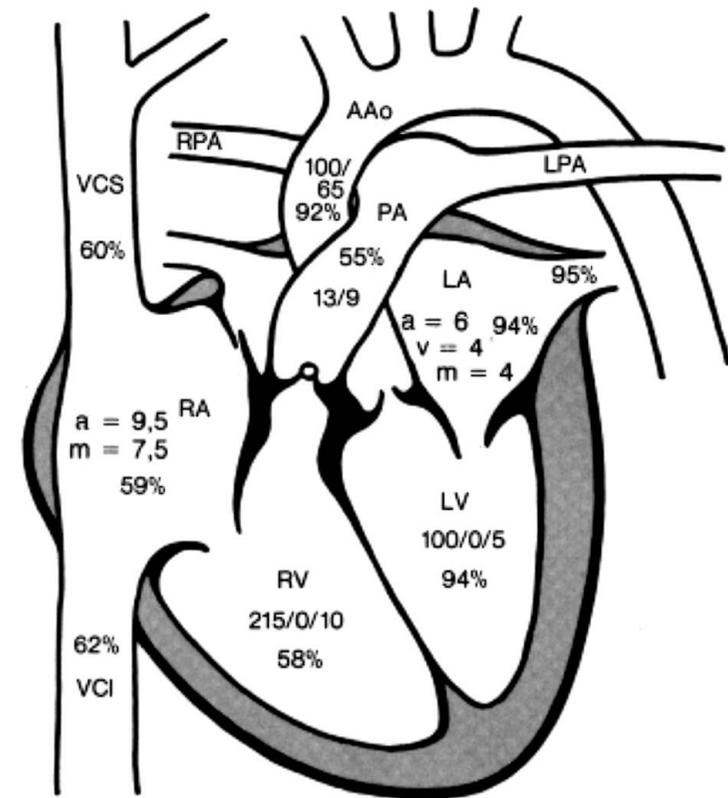
Complianceminderung des RV



ZVD- Anstieg



Relative Trikuspidalklappeninsuffizienz



ggfs. PDA durch hohe Drücke im re. Herzen => Rechts-Links-Shunt



Pulmonalstenose

Klinik und Diagnose

- Symptome: Dyspnoe, Ermüdbarkeit, i.d.R. keine Zyanose
- Auskultation: Systolikum, gespaltener 2. HT
- EKG: Zeichen der Rechtsherzbelastung
- Röntgen-Thorax: prominentes Pulmonalissegment
- Echokardiographie: Darstellung der PK, Messung des Druckgradienten
- Herzkatheteruntersuchung: invasive Druckmessung, Darstellung der PS





Pulmonalstenose

Therapie

Valvuläre PS	<ul style="list-style-type: none">• Kommissurotomie<ul style="list-style-type: none">– offen– Geschlossen• Valvuloplastie
Valvuläre/supra valvuläre PS	<ul style="list-style-type: none">• RVOT-Rekonstruktion• transanuläre Patcherweiterung (Dacron/Perikard)• Conduit RV-PA (Allograft/Goretex)• Myektomie• Pulmonalishomograftinterposition
Subvalvuläre PS	<ul style="list-style-type: none">• Patcherweiterungspalstik• Stenoseresektion





Aortenstenose

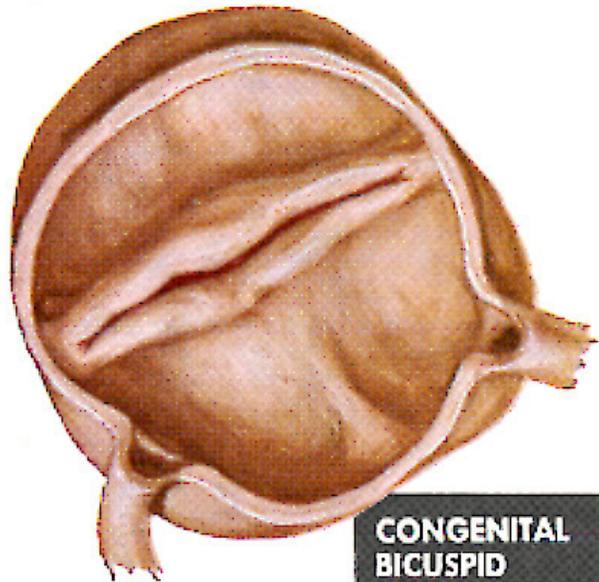
Allgemeines

- 3-7% der angeborenen Herzfehler (ca. 0.3-0.7‰ aller Geburten)
- Häufigste Ursache: Bikuspidale Aortenklappe
- Formen:
 - Valvuläre AS (75-80%): trikuspidale, bikuspidale, monokuspidale
 - Subvalvuläre AS (15-20%): membranös, fibromuskulär, HOCM
 - Supravalvuläre AS (< 5%): z.B. beim Williams-Beuren-Syndrom
- 75 % der Kinder mit valvulärer AS haben eine asymmetrische oder bikuspidale Klappe
- Geschlechterverhältnis 4:1 (m/w)
- Über 70% im Kindesalter beschwerdefrei

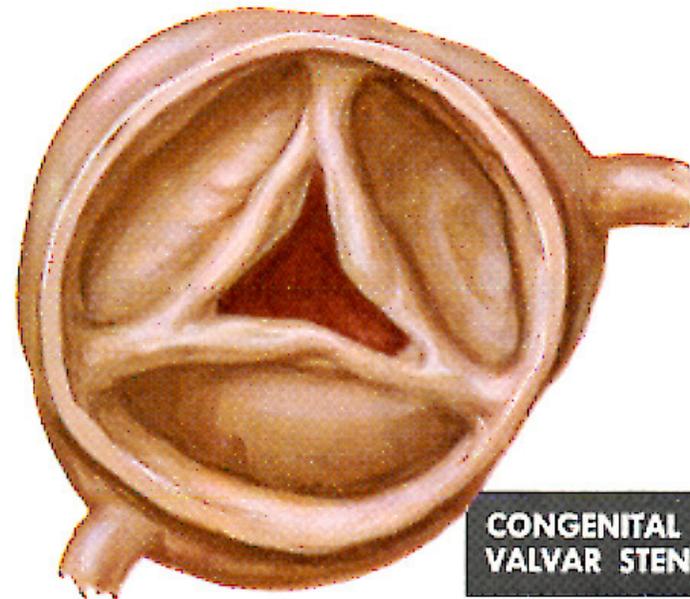




Aortenstenose



**CONGENITAL
BICUSPID
AORTIC VALVE**



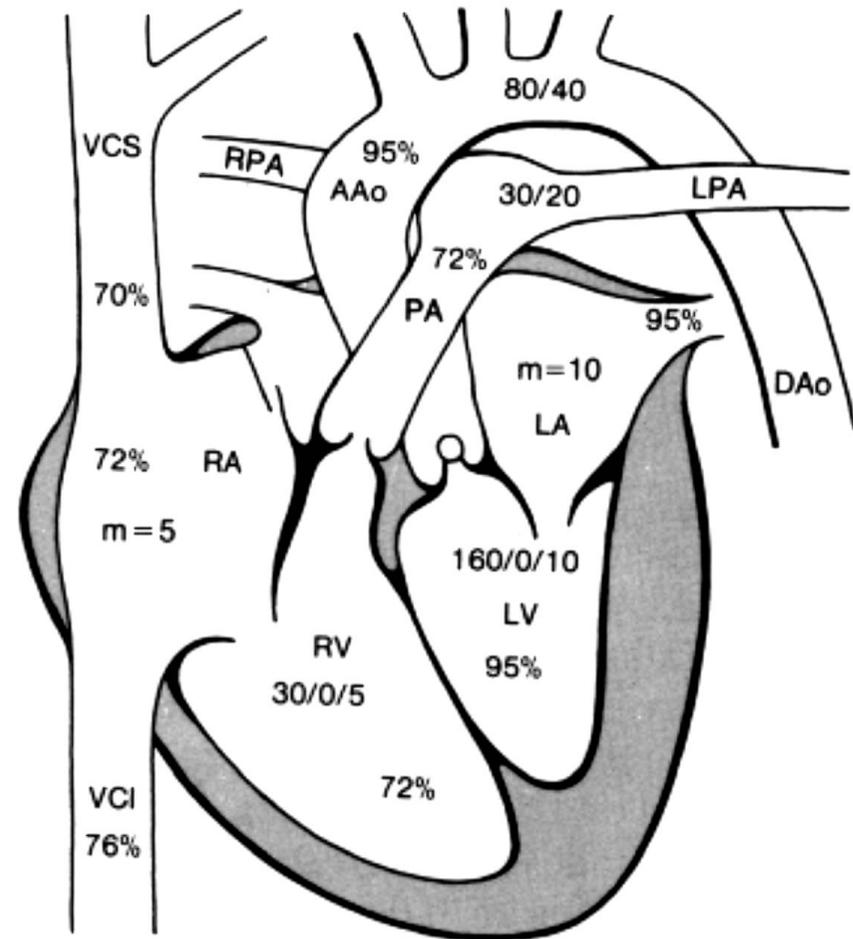
**CONGENITAL AORTIC
VALVAR STENOSIS**



Pulmonalstenose

Pathophysiologie

- Druckbelastung für LV
- Hypertrophie der LV
- poststenotische Dilatation der Aorta
- Koronarfluß vermindert
- Wandspannung steigt → Sauerstoffverbrauch steigt





Aortenstenose

Klinik und Diagnose

- Klinik abhängig vom Stenosegrad
- Meist lange Zeit asymptomatisch
- Häufig Symptome erst nach dem 10. LJ
- Zunehmende Ermüdbarkeit, AP, Synkope
- EKG: Zeichen der LV-Hypertrophie
- Echokardiographie
- Herzkatheteruntersuchung





Aortenstenose

Chirurgische Therapie

- Prinzip ist Beseitigung der Stenose durch
 - Kommissurotomie/Valvulotomie
 - Myotomie/Myektomie
 - Aortenplastik
 - Aortenklappenersatz mit verschiedenen Verfahren
 - mechanischer/biologischer Prothese
 - Ross-Operation
- LVOT-Rekonstruktion mit Aortoventrikuloplastik (Konno-Operation)





Aortenstenose

Chirurgische Therapie

Konno-Operation:

- Erweiterungsplastik des linksventrikulären Ausflußtraktes mit Ersatz der Aortenklappe

Ross-Operation:

- Ersatz der Aortenklappe durch die autologe Pulmonalklappe → Ersatz der Pulmonalklappe durch einen Homograft → Vorteil „neue“ Aortenklappe soll mitwachsen und die Homograftklappe degeneriert langsamer in Pulmonalposition

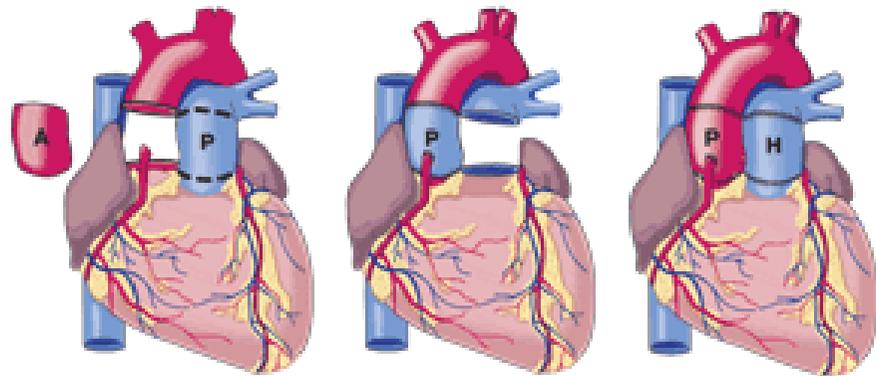


Aortenstenose

Ross OP

Langzeitresultate ?
Schicksal des Allografts ?

Ross Procedure



The diseased aortic valve and a portion of the aortic artery (A) are removed.

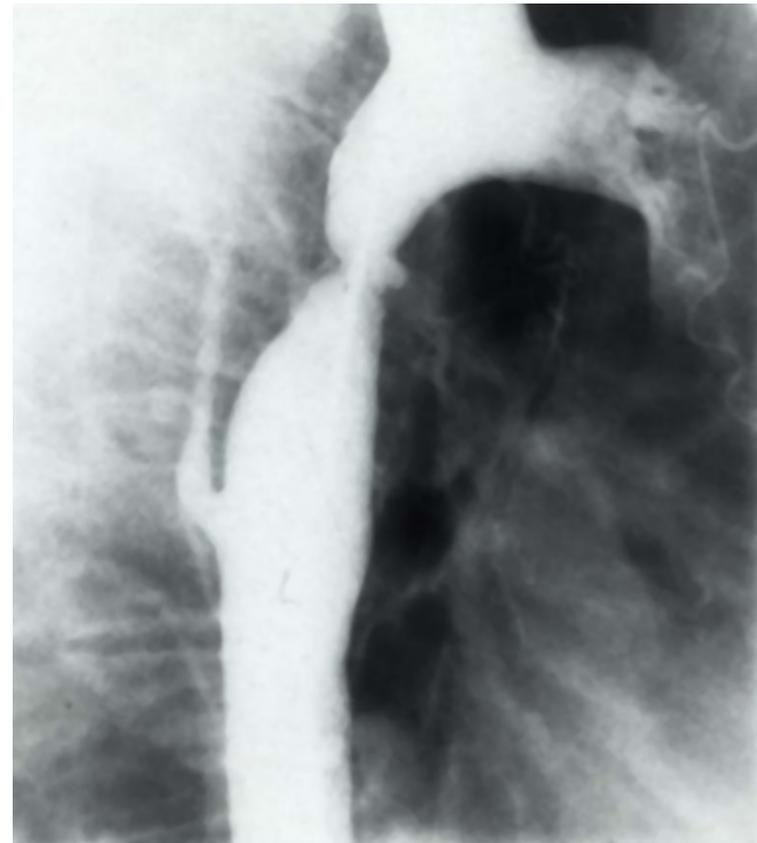
The pulmonic valve and a portion of the pulmonary artery (P) are excised and placed in the aortic position. The left and right main coronary arteries are attached to the pulmonary artery (P).

A homograft (allograft) pulmonary valve and portion of artery (H) are placed in the pulmonary position.

Aortenisthmusstenose

Allgemeines

- = Coarctation der Aorta (CoA)
- = Einengung der Aorta im Isthmusbereich
- Der Aortenisthmus ist die physiologische Enge zwischen Abgang der A. subclavia sinistra und der aortalen Mündung des Ductus Botalli bzw. des Ligamentum arteriosum
- 5-8% aller kongenitalen Herzfehler
- m: w = 2-4:1
- Häufigste kardiale Fehlbildung beim Ullrich-Turner-Syndrom

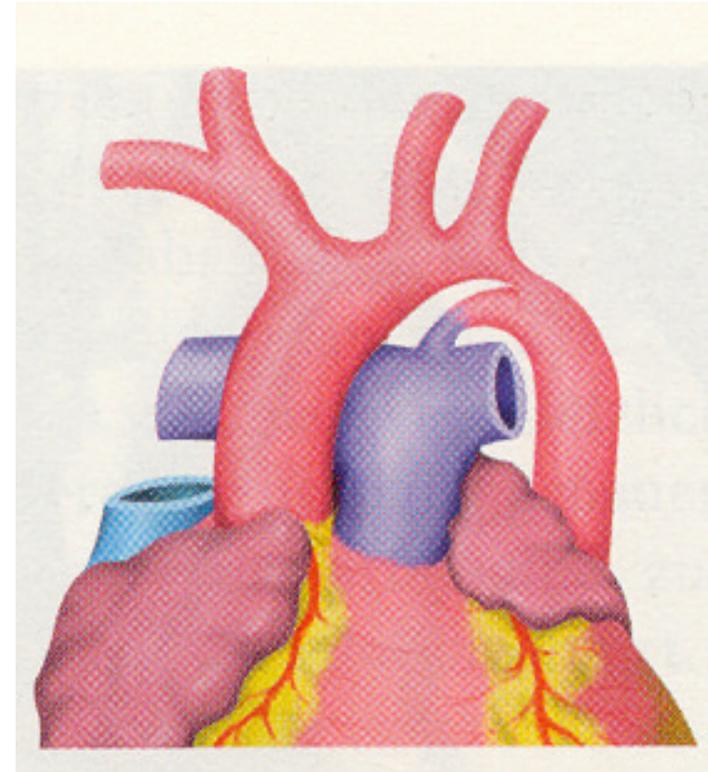




Aortenisthmusstenose

Infantile Form = Präduktale Form

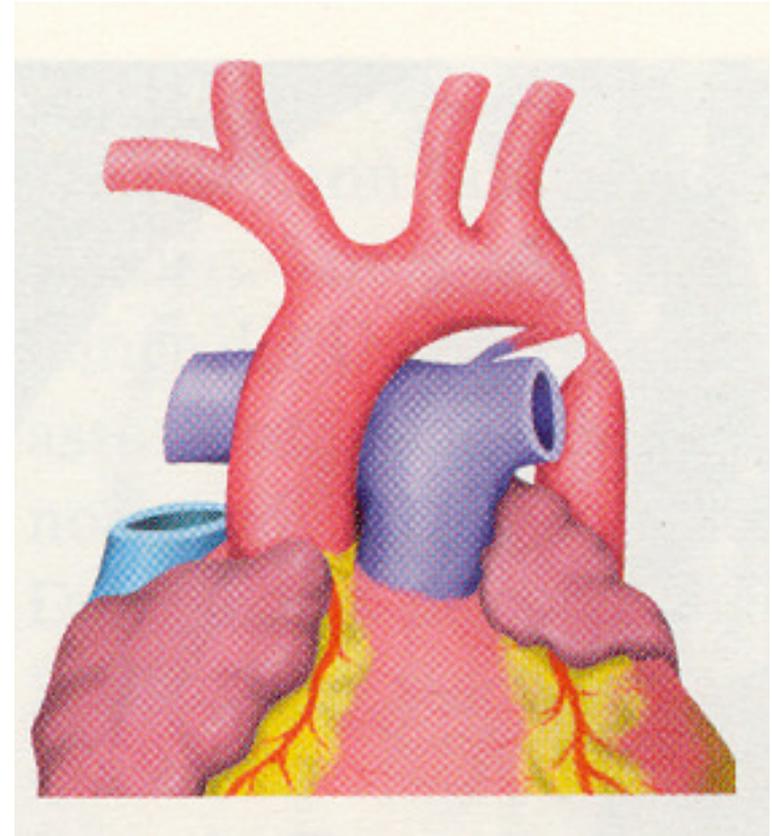
- Aorteneinengung vor der Einmündung des Ductus arteriosus
- Fast immer Persistenz des Ductus arteriosus
- Untere Körperhälfte wird über PDA perfundiert
- Beginn der Symptomatik bei Verschuß der Ductus
- Oft kein großer Druckgradient zwischen asc. und desc. Aorta
- Kollateralkreislauf ist nur gering ausgebildet



Aortenisthmusstenose

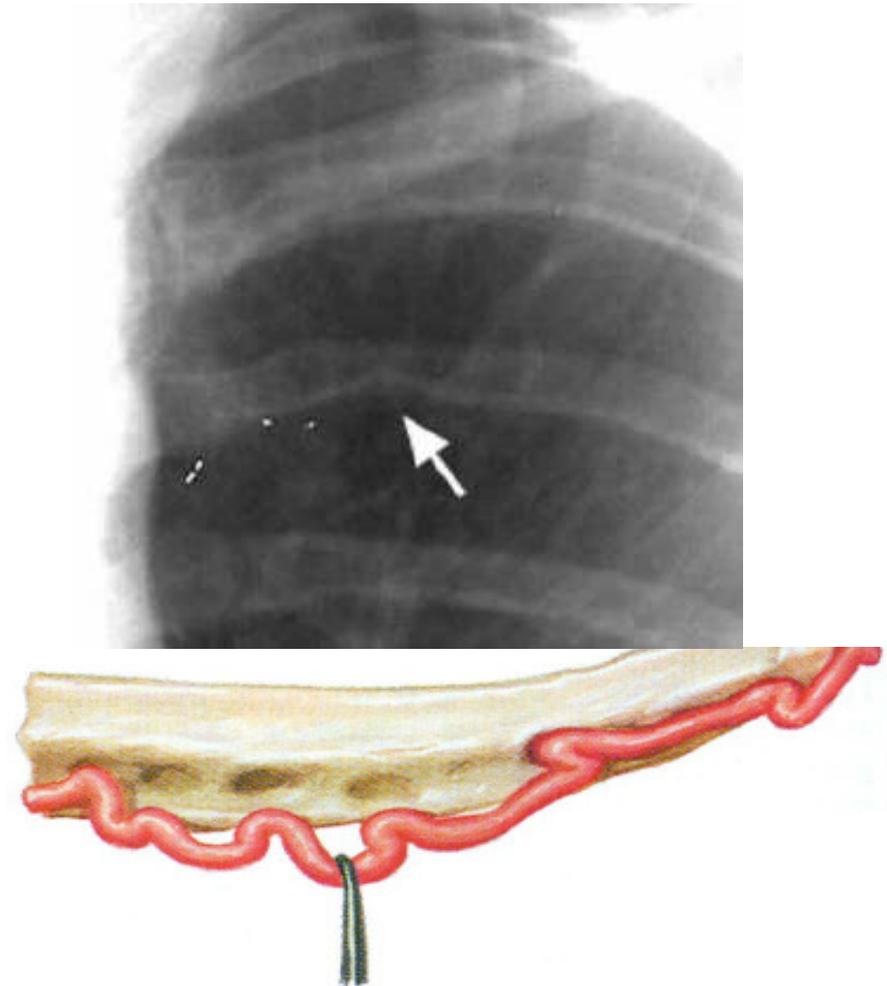
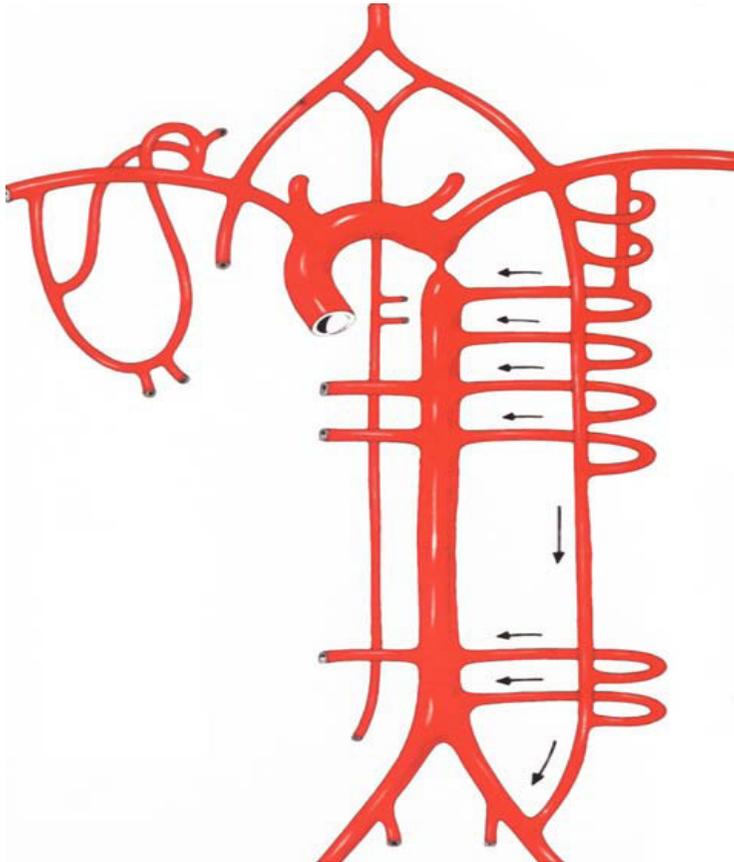
Adulte Form = Postduktale Form

- Ductus meist verschlossen
- Vergesellschaftet in 30 % mit bikuspidaler Aortenklappe
- Perfusion der unteren Körperhälfte erfolgt über Kollateralen (A. subclavia, A. subscapularis, A. thoracica interna, truncus thyreocervicalis, A. spinalis anterior) → führen Blut den Aa. Intercostales zu
- Bluthochdruck der oberen Körperhälfte → Kopfschmerz, Schwindel, Sehstrg., Nasenbluten
- Hypotonie der unteren Extremität (Abschwächung der Femoralispulse) mit Claudicatio, kalten Füßen ...
- Im späten Kindesalter: Druckusuren an den Rippen





Kollateralkreisläufe





Aortenisthmusstenose

OP Indikationen und Verfahren

Indikationen

- Im Säuglingsalter bei Herzinsuffizienz
- Sonst zwischen 2.-4. Lebensjahr, um andauernde Hypertonie zu vermeiden
- Druckgradient > 30 mmHg
- OP-Indikation auch bei einem geringeren Druckgradient, wenn gut ausgebildete Kollateralzirkulation einen hohen Druckgradient verhindert

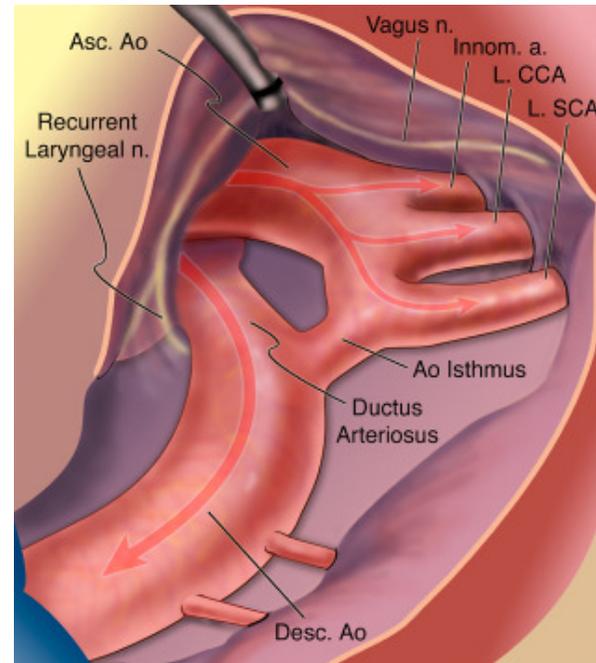
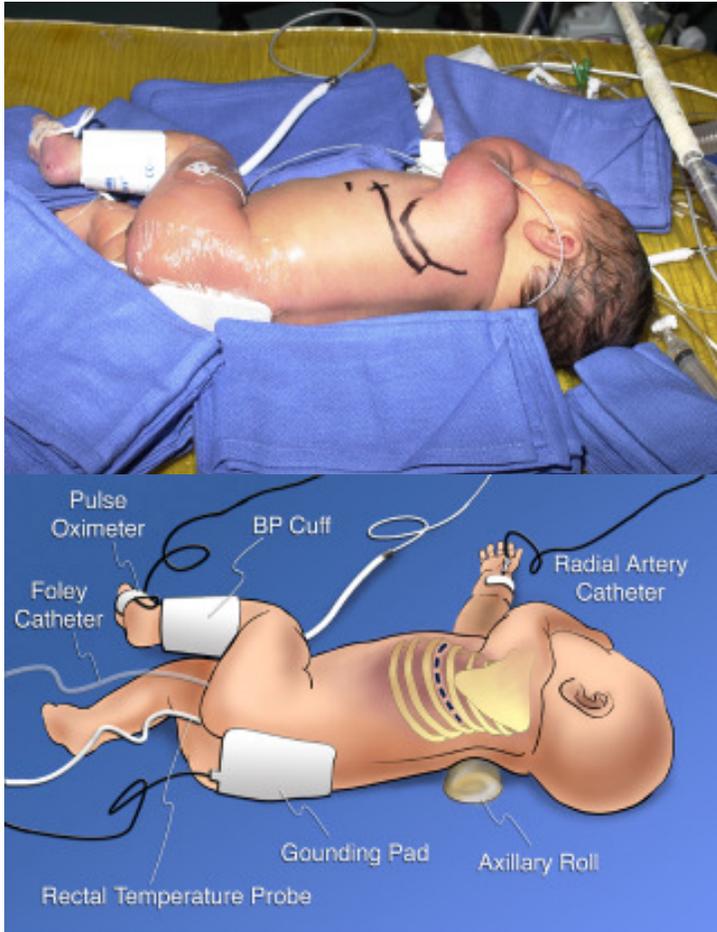
Verfahren

- Resektion und End-zu-End-Anastomose
- Protheseninterposition
- Prothesenbypass
- Subclavioplastik
- Patch-Plastik (heute verlassen wegen Patchaneurysma)
-



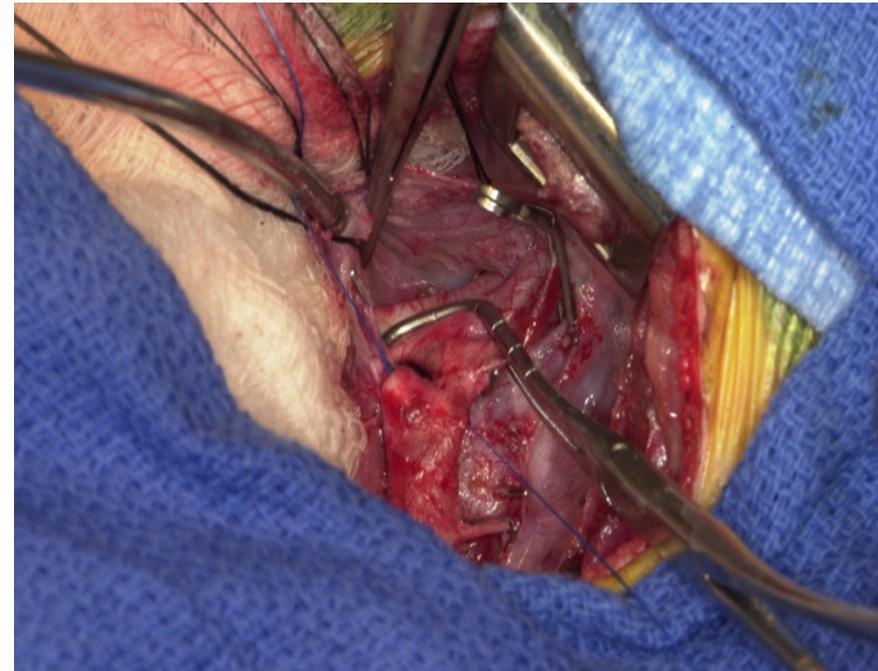
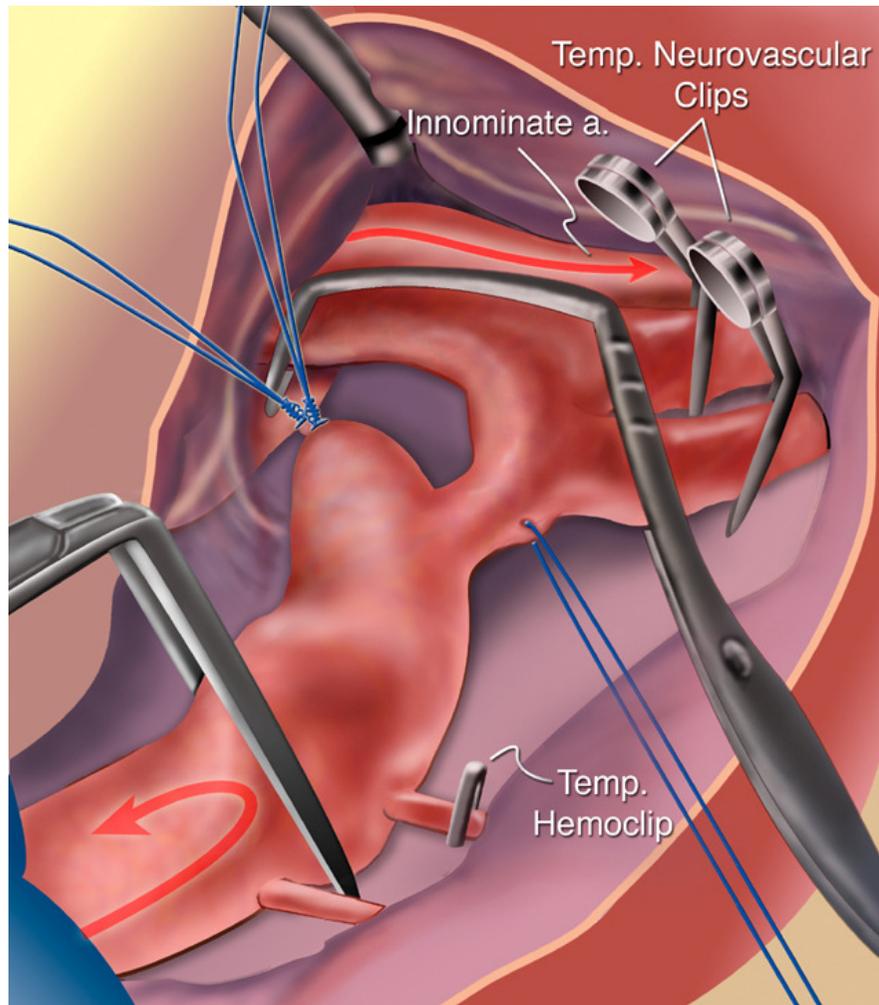


Aortenisthmusstenose Resektion



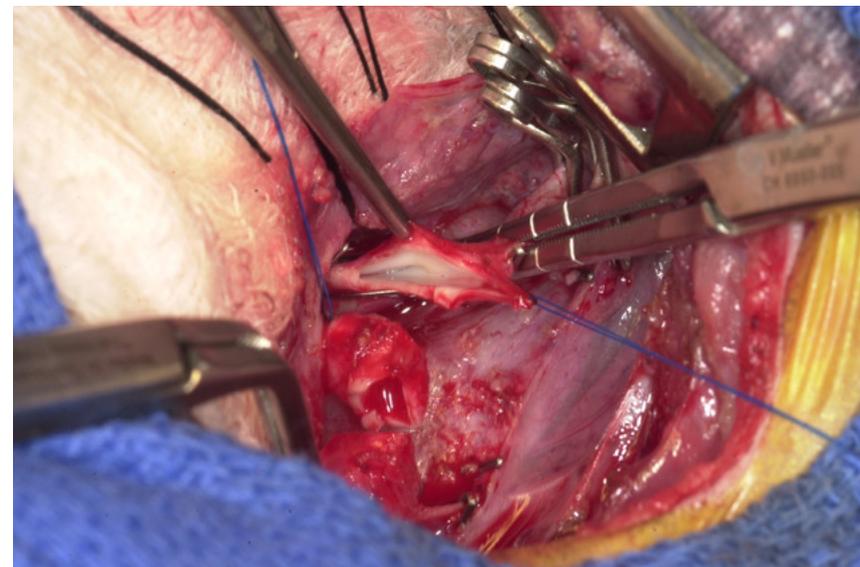
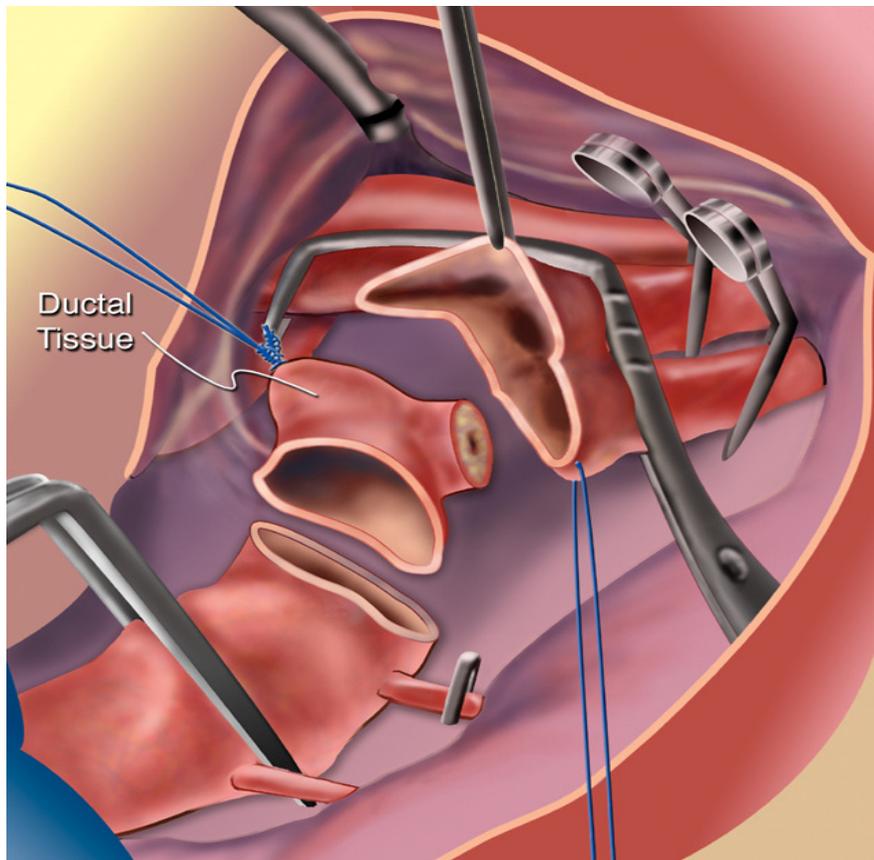


Aortenisthmusstenose Resektion



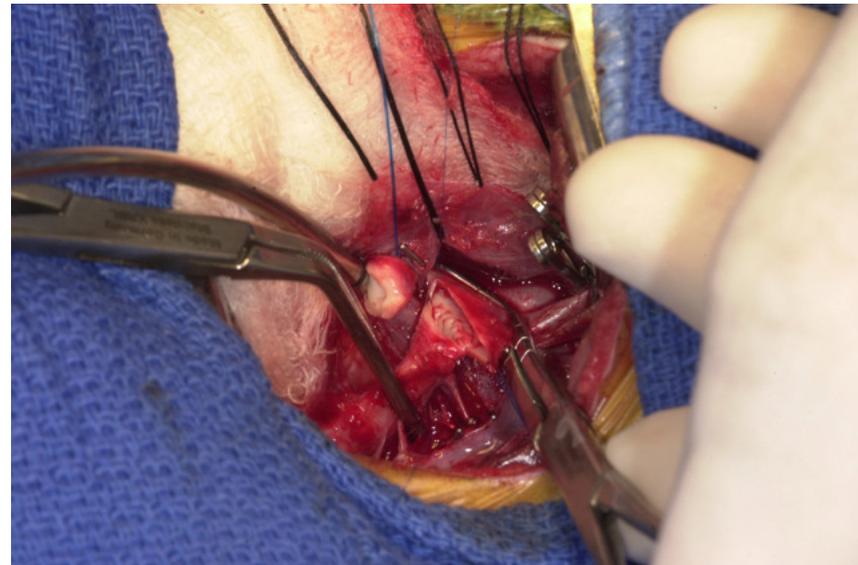
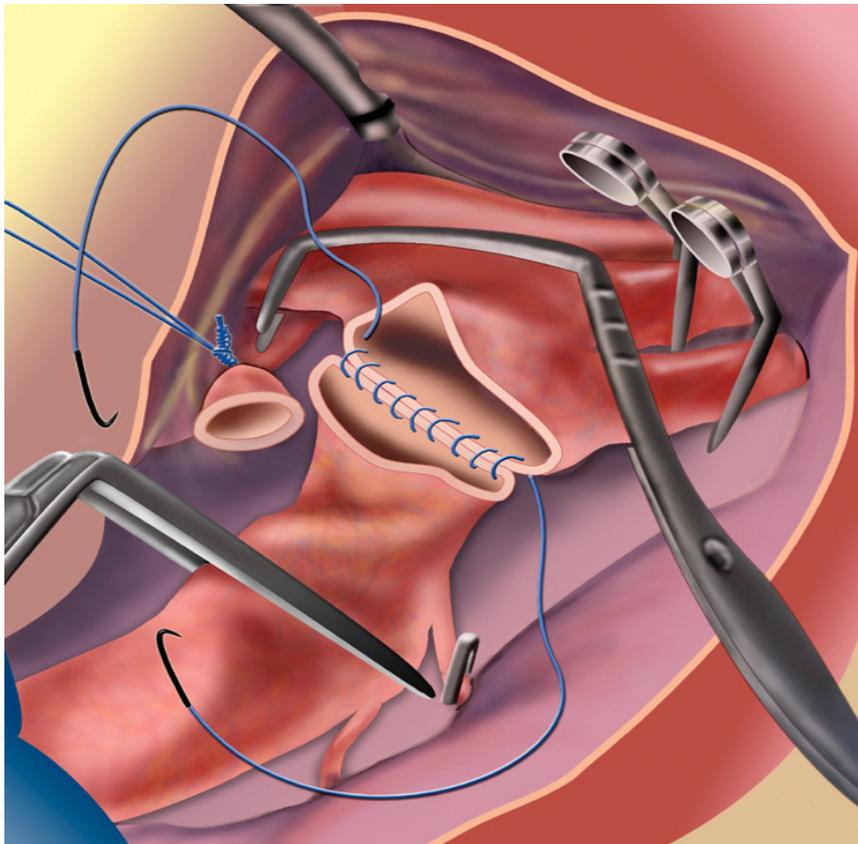


Aortenisthmusstenose Resektion



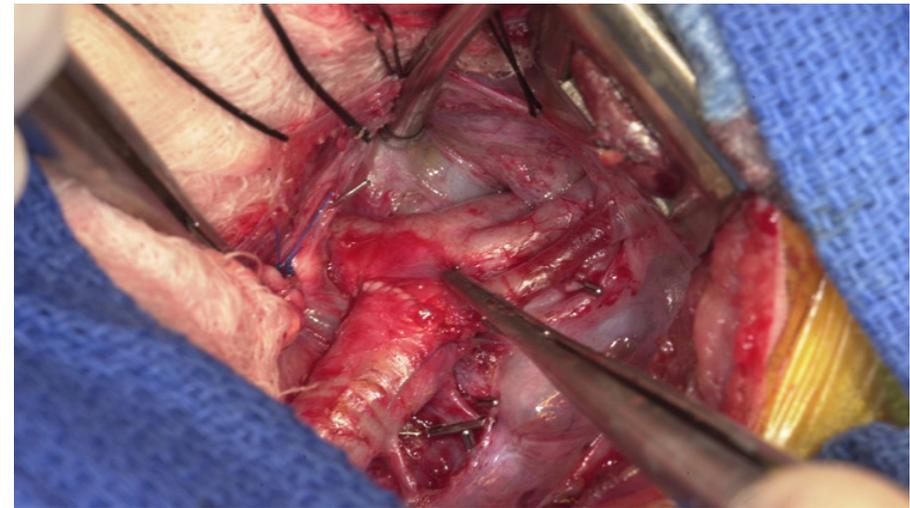
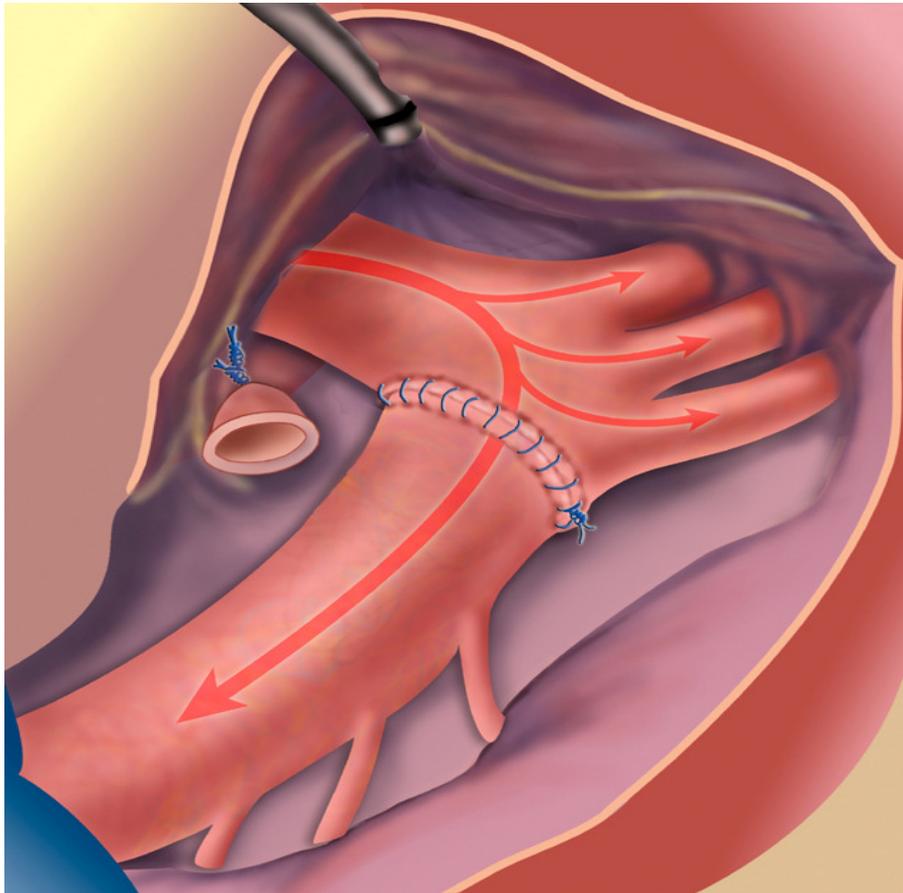


Aortenisthmusstenose Resektion





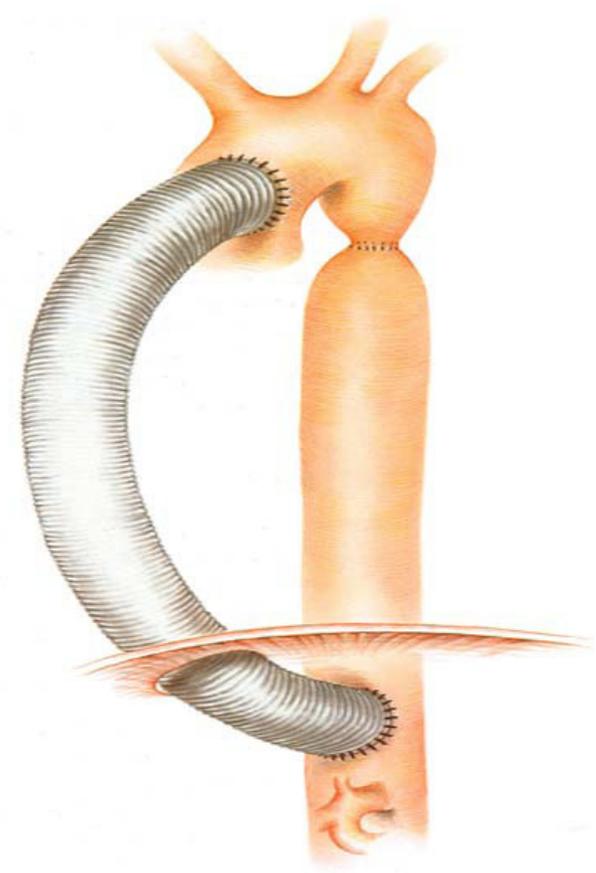
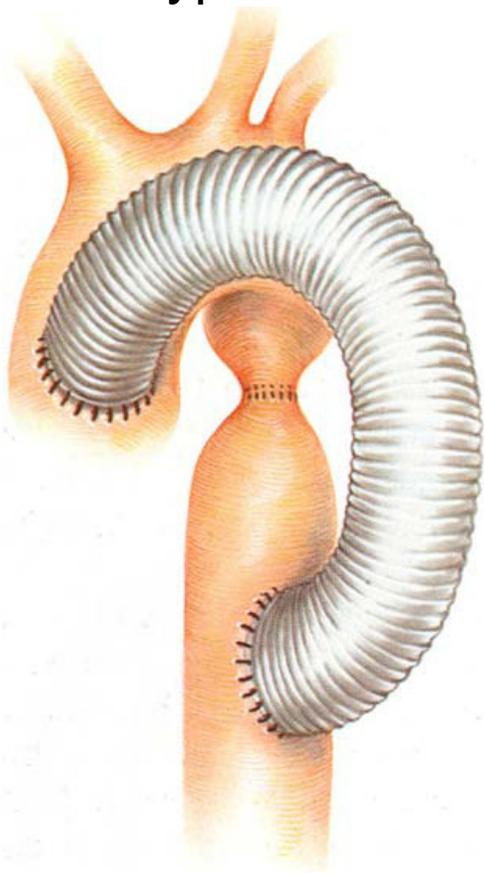
Aortenisthmusstenose Resektion





Aortenisthmusstenose

Bypass



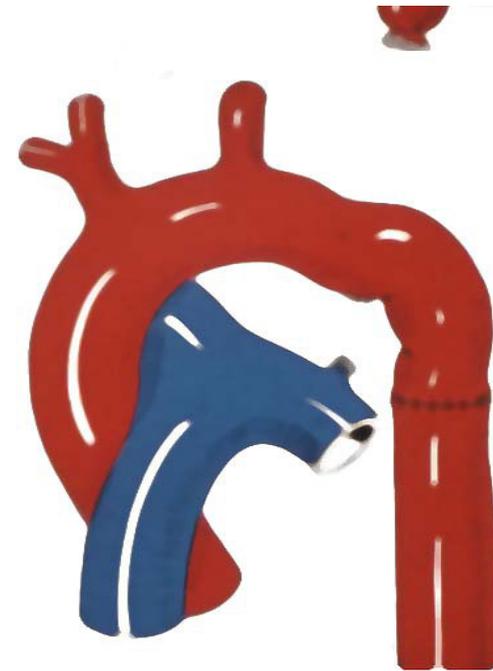
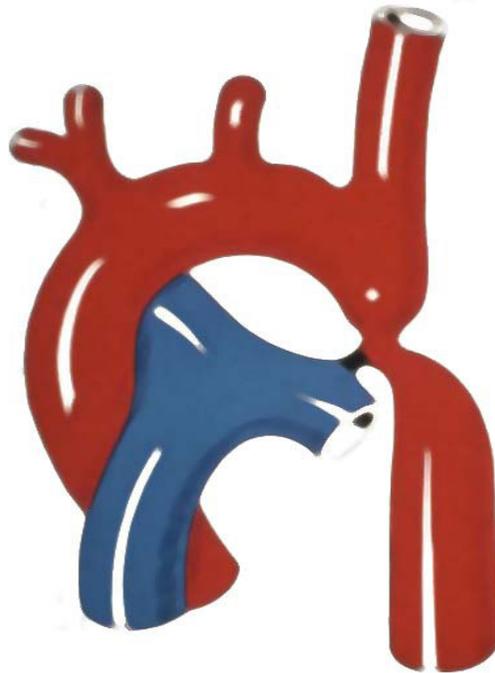


Aortenisthmusstenose

Protheseninterposition / Subclavioplastik



Protheseninterposition



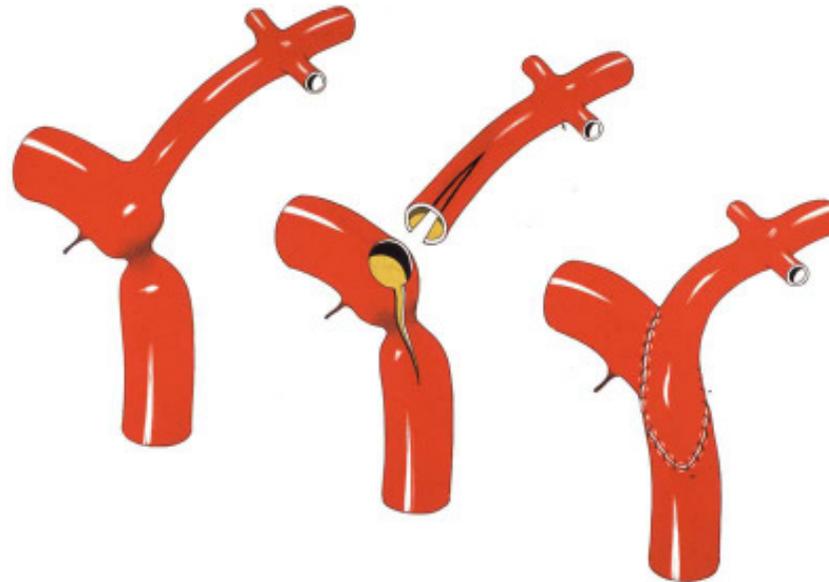
Subclavioplastik





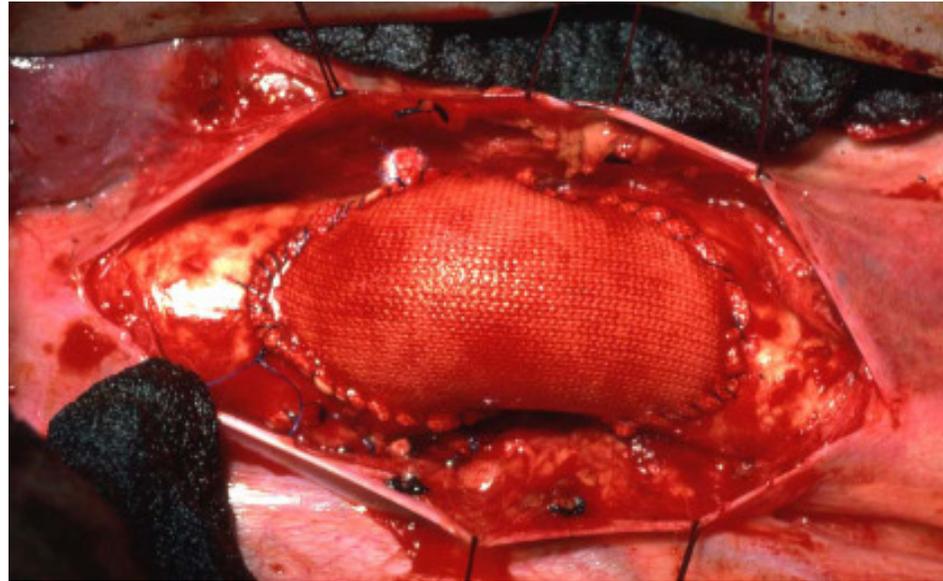
Aortenisthmusstenose

Plastik nach MEIER



Aortenisthmusstenose

Patcherweiterung



Aneurysmagefahr !!!!



Vorschau

- Thema der nächsten Vorlesung:
Angeborene Herzfehler Teil 2
- Ted-basierte interaktive Vorlesung

