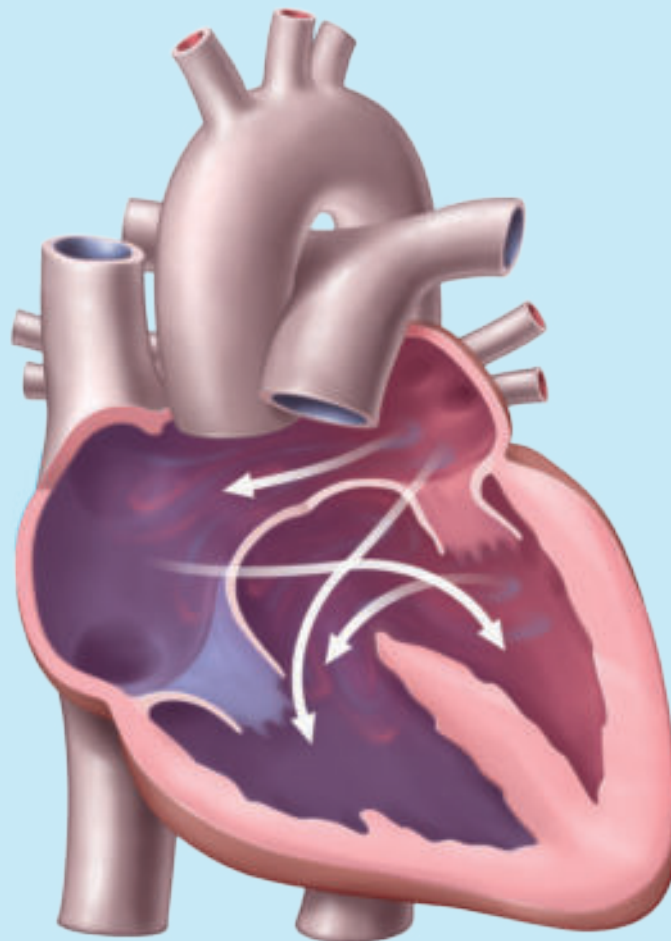




## Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)

Wenn der Mittelpunkt des Herzens fehlt

**Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer**  
*Universitätsklinikum Heidelberg*



# Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)

Wenn der Mittelpunkt des Herzens fehlt

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, Universitätsklinikum Heidelberg

Es gibt kaum einen anderen angeborenen Herzfehler, bei dem der Zeitraum zwischen der Erstbeschreibung der anatomischen Veränderungen (Thomas B. Peacock, 1846) und dem Verständnis der von dieser Anomalie verursachten Belastungen für das Herz so lang gewesen ist wie beim „Atrioventrikulären Septumdefekt“. Das zeigt sich auch in dem über Jahrzehnte hinweg erfolgten Wechsel der Benennung dieses Herzfehlers, die von „Endokardkissendefekt“ über „kompletten AV-Kanal“ bis zu der heute üblichen Bezeichnung „Atrioventrikulärer Septumdefekt“ reicht, im Weiteren als AVSD abgekürzt.

Eine Erklärung für diese Schwierigkeit liegt darin, dass ein AVSD die gleichzeitige Fehlanlage mehrerer Strukturelemente des Herzens beinhaltet, die für eine regelrechte Funktion des Herzens aufeinander angewiesen sind. Diese Elemente stellen aufgrund ihrer anatomischen Lage so etwas wie den „Kern des Herzens“ dar.

In ihrer Gesamtheit bestehen diese Anomalien aus einem großen Defekt, der über beide Abschnitte der Herzscheide wand reicht, aus zusätzlichen hochgradigen Fehlbildungen beider Einlassklappen in die Herzkammern sowie aus einer dadurch bedingten Anomalie des Erregungsleitungssystems des Herzens.

Allgemein bekannt ist der AVSD auch durch sein häufiges Auftreten bei Kindern mit einer chromosomalen Anomalie in Form der **Trisomie 21**, besser bekannt unter dem Namen **Down-Syndrom** (siehe Kasten auf Seite 10). Jedes zweite dieser Kinder leidet an einem angeborenen Herzfehler, der wiederum in mehr als der Hälfte der Fälle aus einem AVSD besteht. Bei der Gesamtbevölkerung hat der AVSD eine Häufigkeit von 40 auf 100 000 Lebendgeborene, wobei 70 % der Kinder mit AVSD ein Down-Syndrom haben. Dieser Anteil ist sicher noch höher anzusetzen, wenn die in den letzten Jahren nicht geringe Zahl von Schwangerschaftsabbrüchen beim Vorliegen einer Trisomie 21 mitberücksichtigt wird.

## Anatomische Formen des AVSD

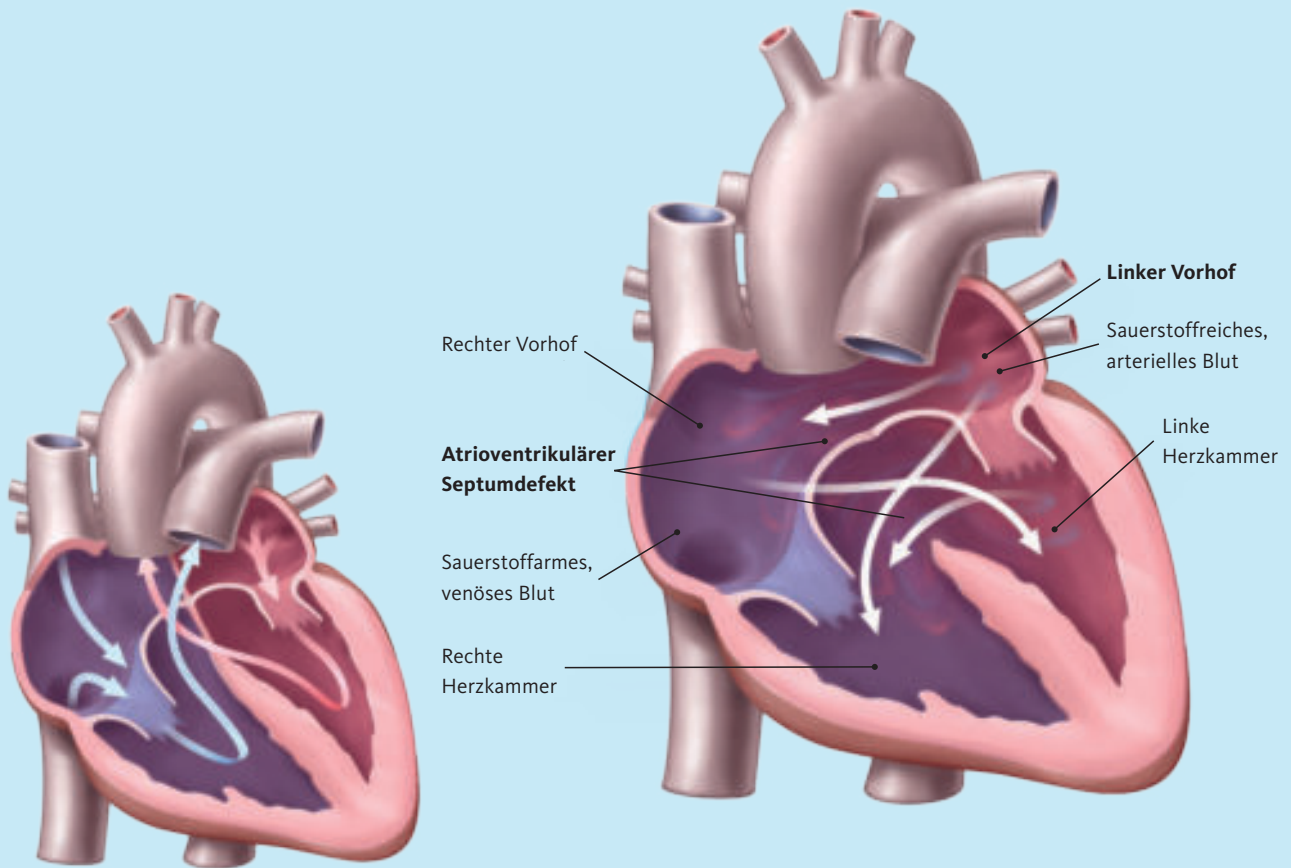
Um die Komplexität des AVSD besser verstehen zu können, ist es von Vorteil, sich den regelrechten Aufbau des Herzens und den Durchfluss des Blutes durch das Herz vor Augen zu führen (*Abbildung 1a*).

**Normales Herz:** Sauerstoffarmes, venöses Blut wird aus der oberen und unteren Körperhälfte in den rechten Vorhof (**rechtes Atrium**) geleitet. Durch eine Trennwand (**Vorhofseptum**) ist der rechte Vorhof vom unmittelbar daneben gelegenen linken Vorhof (**linkes Atrium**) abgetrennt, der sauerstoffreiches arterielles Blut aus den Lungengefäßen erhält. Der weitere Blutabfluss im Herzen führt aus jedem Vorhof, getrennt durch eine eigene, ringförmig eingefasste Einlassklappe, rechts in die rechte Herzkammer (**rechter Ventrikel**), links in die linke Herzkammer (**linker Ventrikel**). Die rechtsseitige Einlassklappe hat drei Segel und heißt daher **Trikuspidalklappe**, die linke, völlig separate Klappe hat zwei eigene Segel und heißt **Mitralklappe**, da sie in ihrer Form einer **Mitra**, das heißt einer Bischofsmütze, ähnelt. Die Herzscheidewand setzt sich aus der Vorhofebene (**Atriumseptum**) durch die horizontale Klappenebene hindurch nach unten zwischen die beiden Ventrikel fort und wird dort als Ventrikelseptum bezeichnet. Weil die beiden Einlassklappen die Atrien mit den Ventrikeln verbinden, werden sie als AV-Klappen bezeichnet. Von den Ventrikeln aus kann nun das Blut getrennt aus dem rechten Ventrikel über die Pulmonalarterie (Lungenarterie) zur Sauerstoffaufnahme in die Lunge und aus dem linken Ventrikel (sauerstoffreich) über die Aorta (Hauptschlagader) zur Versorgung in den Körperkreislauf gepumpt werden.

**Atrioventrikulärer Septumdefekt:** Während ein auf die Vorhofscheidewand begrenzter Defekt Vorhofseptumdefekt (ASD) genannt wird, und ein Defekt, der auf die Kammer-

Abbildung 1

## Aufbau des Herzens bei AVSD



**a** Aufbau des normalen Herzens: Man kann in Vorhof- und Kammer-ebene jeweils die geschlossene Scheidewand und zwischen den Vorhöfen und den Kammern zwei voneinander getrennte Einlassklappen erkennen. Die Pfeile zeigen die Richtung des regelrechten Blutflusses an.

**b** Herz bei Atrioventrikulärem Septumdefekt (AVSD): Da die beiden Scheidewände fehlen, stehen alle Herzhöhlen direkt miteinander in Verbindung. Es findet sich auch nur eine einzige gemeinsame Einlassklappe für das Blut aus der Vorhofebene in die Kammer-ebene. Die Pfeile zeigen die anomalen Blutstromrichtungen beim AVSD an.

scheidewand begrenzt ist, als Ventrikelseptumdefekt (VSD) bezeichnet wird, ist es naheliegend, einen großen Defekt, der im Vorhofseptum, also atrial beginnt und durch die AV-Klappenebene hindurch bis in das Kammerseptum, also bis ventrikulär reicht, als „Atrioventrikulären Septumdefekt“ (AVSD) zu bezeichnen (*Abbildung 1b*). Der AVSD hat demnach oberhalb der AV-Klappenebene einen in der Vorhofebene gelegenen und einen unterhalb der Klappenebene auf Kammerhöhe gelegenen Anteil, obwohl anatomisch nur ein einziger gemeinsamer großer Defekt vorliegt.

Da dieser Defekt sich durch die Ebene der AV-Klappen zieht und sich dort deshalb kein Gewebe zur Trennung der

beiden AV-Klappen befindet, können sich diese während der Entwicklung des Herzens auch nicht voneinander getrennt ausbilden. Sie verbleiben als eine einzige gemeinsame AV-Klappe zwischen den ebenfalls nicht voneinander getrennten Vorhöfen und Ventrikeln.

Auch die Ausbildung und Verteilung der insgesamt fünf Segel der beiden ansonsten getrennten AV-Klappen ist bei der hier vorliegenden einzigen gemeinsamen AV-Klappe verändert. Die nicht durch eine Trennwand voneinander abgeteilten Segel oder Klappen verbinden sich mit ihren einander naheliegenden Segelanteilen in Form einer Brücke zu einem vorderen und hinteren Brückensegel. Diese spannen sich quer

durch den Defekt hindurch von einem in den anderen Ventrikel hinüber. Damit ist auch zwangsläufig eine anomale Anlage der Haltefäden der Klappen verbunden, die in die beiden Ventrikel hinunterreichen, dabei aber zum Beispiel wegen des bestehenden Defekts auch die Seiten kreuzen können.

**Rastelli-Klassifikation:** Die Einteilung in drei verschiedene Typen der gemeinsamen AV-Klappe beim AVSD, die

## Das Wichtigste in Kürze

- ▶ Der **komplette Atrioventrikuläre Septumdefekt** ist einer der komplexesten angeborenen Herzfehler: Es besteht ein großer Defekt beider Herzscheidewände und es existiert nur eine einzige primitive Herzklappe. Zusätzliche Fehlbildungen des Herzens und/oder weitere Anomalien anderer Organe sind nicht selten. Bei etwa der Hälfte der betroffenen Kinder liegt eine Chromosomenanomalie in Form einer Trisomie 21, d. h. ein Down-Syndrom, vor.
- ▶ Die frühe und umfassende Diagnostik des AVSD ist mithilfe der aktuellen Techniken der Echokardiographie möglich und dringend notwendig.
- ▶ Die kontinuierliche Entwicklung besserer chirurgischer Verfahren in den beiden letzten Jahrzehnten hat die zuvor ungünstige Prognose für Kinder mit einem AVSD dramatisch verbessert. Kinder mit Trisomie 21 haben heute das gleiche Operationsrisiko wie nicht von dieser Chromosomenanomalie betroffene Kinder.
- ▶ Nicht seltene Folgeerscheinungen nach einer zunächst erfolgreichen frühen Korrekturoperation können eine Insuffizienz der operativ neu gestalteten linksseitigen AV-Klappe, verschiedene bedeutsame Herzrhythmusstörungen sowie ein mehr oder weniger stark ausgeprägter Lungenhochdruck sein. Diese erfordern im weiteren Verlauf bei etwa einem Viertel der Kinder erneute chirurgische Eingriffe und/oder eine anhaltende medikamentöse Behandlung bzw. das Einsetzen eines Herzschrittmachers.
- ▶ Eine konsequente, lebenslange Betreuung durch speziell geschulte Ärzte für angeborene Herzfehler verhilft den Betroffenen zu einer guten Lebensqualität und ermöglicht heute ein Überleben bis ins Erwachsenenalter.

durch den Chirurgen **Giancarlo Rastelli** im Jahr 1966 eingeführt wurde, ist zwar durch die heute eingesetzte verbesserte Operationstechnik von etwas geringerer praktischer Bedeutung für den Chirurgen. Sie kann jedoch die erheblichen anatomischen Veränderungen, die durch das Vorliegen einer gemeinsamen AV-Klappe bestehen, gut verdeutlichen (*Abbildung 2a, 2b*):

- ▶ **Rastelli-Typ A:** Vorkommen in ca. 60 % der AVSDs, vorderes Drittel gekerbt, Haltefäden auf dem Oberrand des Defekts in Ventrikel Ebene fixiert (*Abbildung 2b, oben*);
- ▶ **Rastelli-Typ B:** Mit ca. 5 % seltenste Form beim AVSD, Spalt im vorderen Brückensegel, kreuzende Sehnenfäden vom linken Klappenrand in die rechte Herzkammer (*Abbildung 2b, Mitte*);
- ▶ **Rastelli-Typ C:** 35 % der Fälle, häufigste Form beim Down-Syndrom, zwei große Brückensegel ohne Spalt, freies Flottieren der Segel, da keine Fixierung am Oberrand des Kammerseptums besteht (*Abbildung 2b, unten*).

**AV-Klappenhöhe:** Für die Entwicklung der Symptomatik und den weiteren Verlauf bei einem Neugeborenen mit einem AVSD ist die Höhe der Aufhängung der Brückensegel innerhalb des Defekts von ausschlaggebender Bedeutung (*Abbildung 3, Seite 6*). In der Mehrzahl der Fälle verlaufen die Brückensegel etwa durch die Mitte des Defekts (*Abbildung 3, A*), wodurch sowohl eine Lücke auf Vorhofebene als auch eine bedeutsame Verbindung auf Kammerebene entstehen. Dies hat einen kräftigen Blutfluss von der linken Seite des Herzens unter hohem Druck auf die rechte Seite des Herzens zur Folge, **einen Links-Rechts-Shunt**. Hierdurch steigt auch der Druck in der Lungenschlagader (Pulmonalarterie) an, und es entsteht der gefährliche Lungenhochdruck (**pulmonale Hypertonie**) mit möglichen, eventuell auch irreversiblen Schädigungen der Lungengefäße (**pulmonale Vaskulopathie**).

Die Brückensegel können jedoch auch tief verlaufen und hierdurch direkt auf dem Oberrand des Kammerseptums angeheftet sein (*Abbildung 3, B*), sodass ein großer Links-Rechts-Shunt in Vorhofebene, jedoch nicht in Ventrikel Ebene erfolgt und dadurch niedrigere Druckverhältnisse bestehen. Dies ist zwar die etwas seltenere, aber für den Verlauf und die später notwendige Operation günstigere Variante.

Sind in einem solchen Fall auch noch die mittleren Abschnitte der beiden Brückensegel miteinander verwachsen, wurde diese anatomische Form des AVSD, bei dem dann funktionell kein Kammerseptumdefekt und keine vollständig getrennten Einlassklappen in die Kammern bestehen, bis vor kurzem häufig als **inkompletter AV-Kanal** bezeichnet.

Sind die Brückensegel jedoch ganz hoch, das heißt am Unterrand der verbliebenen Vorhofscheidewand fixiert (*Abbil-*



dung 3, C), findet sich ein großer Defekt, der ausschließlich zwischen den beiden Kammern liegt. Aufgrund der fehlangelegten gemeinsamen AV-Klappe handelt es sich aber dennoch um einen AVSD und nicht um einen einfachen VSD.

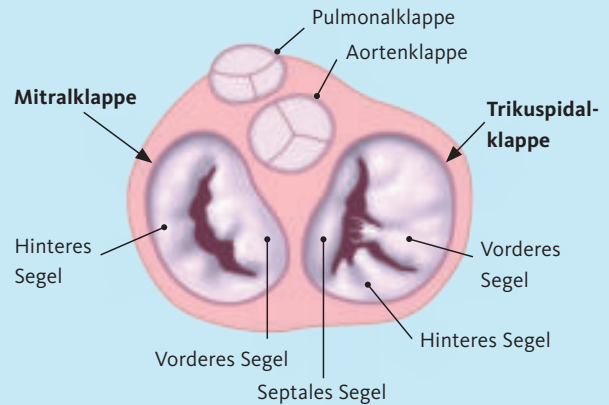
**Ventrikel-Imbalance:** Bei der Mehrzahl der Fälle eines kompletten AVSD liegt die gemeinsame AV-Klappe mit annähernd gleichen Anteilen über dem rechten und dem linken Ventrikel. Diese können sich in gleicher Weise, das heißt **balanciert** entwickeln und haben dann auch ein nahezu gleiches Volumen. Ist die Einlassklappe jedoch flächenmäßig mehr auf die linke bzw. auf die rechte Seite verzogen, also **unbalanciert**, kommt es bei der Entwicklung des Herzens bereits vor der Geburt zu einer **Dominanz** (Überwiegen) des bevorzugten Ventrikels und einer Unterentwicklung der anderen Herzkammer (*Abbildung 4 Seite 7*). Auch die zugehörigen Vorhöfe entwickeln sich dann in der Regel in der gleichen unbalancierten Weise.

Diese Fehlentwicklung hat weitreichende Konsequenzen. Für den Versuch, die beiden Kammern bei der Operation durch Einnähen eines Patches (Flickens) zu trennen und auf diese Weise zwei vollwertige Ventrikel herzustellen, eine sogenannte **biventrikuläre Korrektur**, ist das Volumen der kleinen Kammer unterhalb einer bestimmten Größe zu klein für eine regelrechte Funktion. Bei diesen glücklicherweise nicht allzu häufigen Fällen mit Ventrikel-Imbalance müssen daher vollkommen andere Operationen durchgeführt werden, bei denen der gesamte Kammerteil des Herzens als ein einziger Ventrikel verwendet wird. Deshalb wird diese Art von Operation als **univentrikuläre Korrektur** bezeichnet, die sonst nur bei anderen Herzfehlern eingesetzt wird, z. B. beim hypoplastischen Linksherzsyndrom.

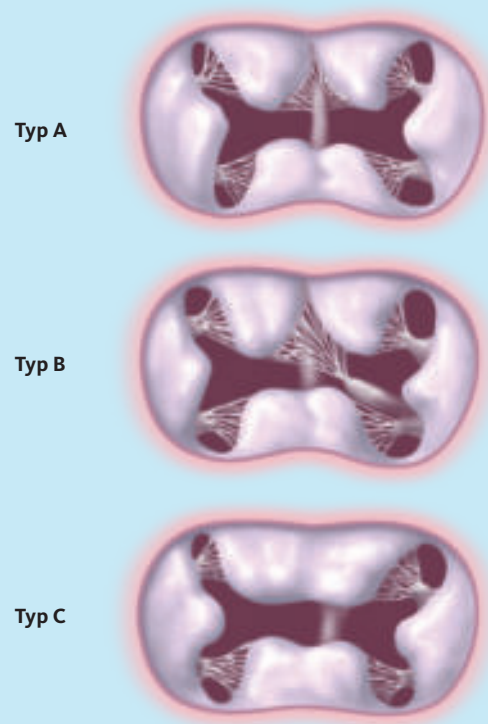
**Erregungsleitungssystem:** Das Erregungsleitungssystem des regelrecht gebauten Herzens führt den Impuls, der für die Auslösung einer Herzkammeraktion verantwortlich ist, von dessen Ursprung im rechten Vorhof aus über ein Verteilerstück, den **AV-Knoten**, zu einem kräftigen Verteilungsbündel, dem **His-Bündel**. Dieses liegt im Normalfall in der Muskulatur der Kammerscheidewand unmittelbar unter der AV-Klappe. Beim AVSD ist jedoch genau an dieser Stelle wegen des großen Defekts kein Muskelgewebe zur Einbettung des AV-Knotens und des His-Bündels vorhanden. Diese Teile des Erregungsleitungssystems sind daher an atypische Stellen, d. h. weit nach hinten und unten, verlagert. Da Leitungsgewebe und normale Herzmuskelfasern mit dem bloßem Auge nicht zu unterscheiden sind, waren in der Vergangenheit bei Operationen Verletzungen bis zu einer kompletten Durchtrennung der Leitungsbahn nicht selten (**kompletter AV-Block**). In diesen Fällen musste dann meist schon während der Operation bzw.

Abbildung 2

## Die drei verschiedenen Typen der gemeinsamen AV-Klappe beim AVSD



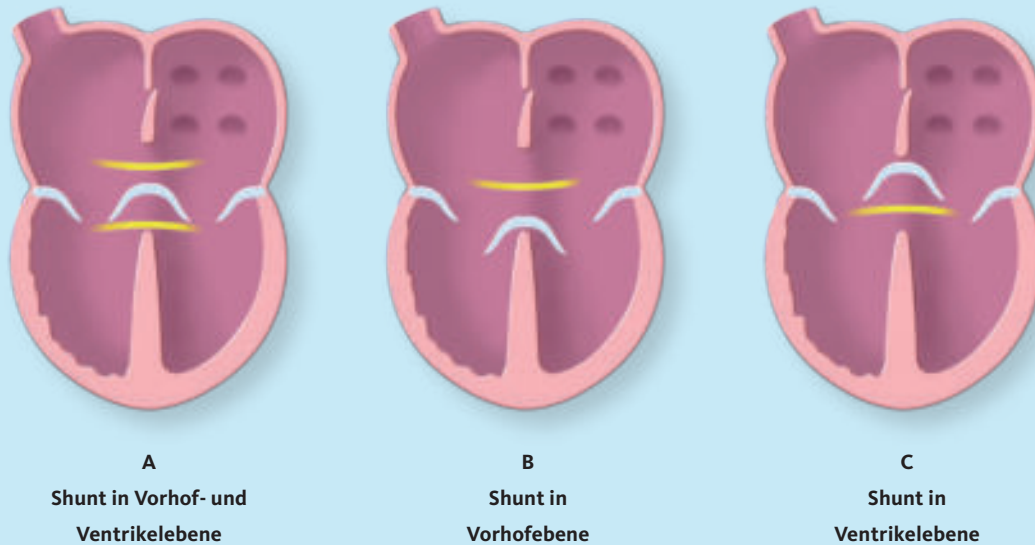
a Aufsicht auf die anatomischen Verhältnisse der beiden normalen AV-Klappen



b Aufsicht auf die drei Typen der anomalen gemeinsamen AV-Klappe beim AVSD in der Klassifikation nach Rastelli (Einzelheiten siehe Text)

Abbildung 3

## Möglichkeiten der Aufhängung der Brückensegel der gemeinsamen AV-Klappe beim AVSD



In der Regel zeigt das Brückensegel keine Anheftung an Teile der Scheidewand (A), sodass Blut sowohl in Vorhof- als auch in Ventrikelebene nach beiden Seiten des Herzens shunten (kreuzen) kann. Ist das Brückensegel mit dem Oberrand des Restes der Kammerscheidewand verbunden (B), dann erfolgt ein Shunt (Blutkreuzen) nur in Vorhofebene. Liegt eine Fixierung des Brückensegels am unteren Rand der unvollständigen Vorhofscheidewand vor (C), resultiert ein großer Shunt in Kammerebene.

kurz danach ein **künstlicher Herzschrittmacher** eingesetzt werden. Dank umfangreicher Forschungen sind heute jedoch Lage und Verlauf des Erregungsleitungssystems beim AVSD besser bekannt, sodass Verletzungen in dieser Region mit ihren weitreichenden Folgen sehr viel seltener geworden sind.

**Begleitende Fehlbildungen des Herzens:** Mit einem AVSD sind in etwa 35 % der Fälle weitere begleitende Herzfehler und auch sonstige Anomalien von Organen verbunden. Eine **Fallot'sche Tetralogie** findet sich in 15 bis 19 % aller Fälle, bei Vorliegen eines Down-Syndroms ist sie dreimal so häufig. **Einengungen der Ausflussbahn des linken Ventrikels**, die in etwa 8 % der Fälle bestehen, sind meist durch eine Anomalie des Aufhängeapparats der gemeinsamen AV-Klappe hervorgerufen. Sie können sich aber auch in einer muskulären Form erst noch im Verlauf der Entwicklung ausbilden. **Heterotaxie-Syndrome** sind komplexe Anlagestörungen, die nahezu alle inneren Organe betreffen, insbesondere deren Anordnung im Körper. Damit sind so gut wie immer meist sehr bedeutsame Herzfehler verbunden, die für den fatalen Verlauf bei den betroffenen Kindern ausschlaggebend sind.

Komplexe AVSDs finden sich dabei am häufigsten; eine Verbindung mit dem Down-Syndrom ist dagegen extrem selten.

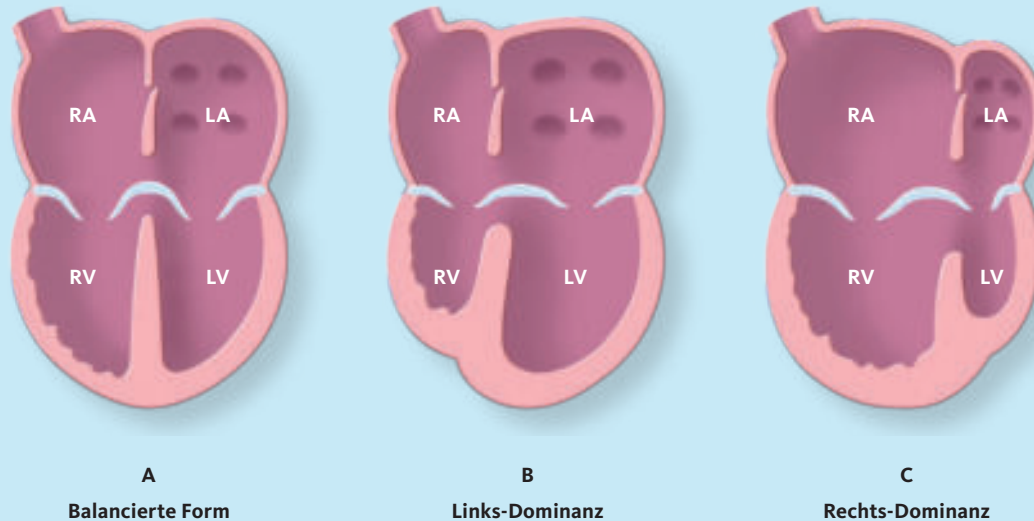
### Symptome und Verlauf beim AVSD

Die Symptome bei Neugeborenen und Säuglingen mit einem AVSD hängen in erster Linie von der Größe und Lage des Defekts, der Stärke des Flusses und der Höhe des Drucks in der Lunge sowie dem Ausmaß der Schlussunfähigkeit der gemeinsamen AV-Klappe ab. Da diese Anomalien beim kindlichen Kreislauf im Mutterleib keine Rolle spielen, entwickeln sich die Kinder mit AVSD vor der Geburt in der Regel unauffällig.

Nach der Geburt, wenn die Sauerstoffaufnahme nicht mehr über die Mutter, sondern über die kindlichen Lungen erfolgt, müssen sich diese entfalten und durch die Aufweitung der Lungengefäße die Durchblutung zur ausreichenden Aufnahme von Sauerstoff ansteigen lassen. Besteht nun ein großer Defekt zwischen der rechten und der linken Seite des Herzens, wird durch den hohen Druck auf der linken Seite viel Blut auf die rechte Seite geschoben (**Links-Rechts-**

Abbildung 4

## Möglichkeiten einer ungleichmäßigen Entwicklung der beiden Herzkammern (Ventrikel-Imbalance) beim AVSD



**A** beide Kammern gleich entwickelt = balancierte Form;

**B** rechte Kammer unterentwickelt = Links-Dominanz;

**C** linke Kammer unterentwickelt = Rechts-Dominanz

Abkürzungen: RA = rechter Vorhof; LA = linker Vorhof; RV = rechte Kammer; LV = linke Kammer

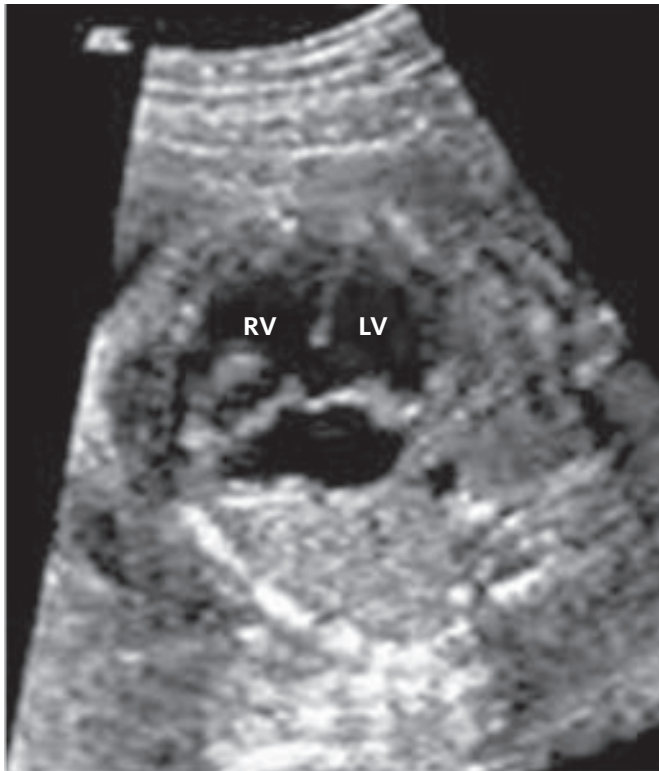
**Shunt**). Das Blut fließt dann unter einem erhöhten Druck durch die Lunge und **überschwemmt die Lungengefäße**.

Auch die beiden Herzkammern müssen erhebliche Mehrarbeit leisten, die rechte wegen des anhaltend erhöhten Drucks, die linke wegen des vermehrten Flusses durch die Lunge. Auch das als Folge einer **Insuffizienz** (Schlussunfähigkeit) der AV-Klappe wieder zurückfließende Blut muss dann bei jedem Schlag wieder zusätzlich ausgeworfen werden und stellt somit eine weitere Belastung für die linke Herzkammer dar. Diese Veränderungen bewirken, dass beim AVSD im Regelfall innerhalb der ersten Lebensstage das Herz von dieser Belastung überfordert wird und rasch zunehmend zu versagen beginnt (**Herzinsuffizienz**). Die Kinder zeigen als Folge des Blutrückstaus Luftnot und Wassereinlagerungen am ganzen Körper (**Haut, Augenlider, Leber usw.**). Die tägliche Trinkmenge nimmt als Folge der Kraftlosigkeit ab, während gleichzeitig das Körpergewicht als Folge der Wassereinlagerung steigt. Ohne Medikamente würden die meisten dieser Kinder die ersten Lebenswochen bis -monate nicht überleben.

Bei einem geringeren Teil der Neugeborenen löst jedoch die vermehrte Durchblutung der Lungengefäße eine Reaktion aus,

durch die sich die Gefäße eng stellen oder die vor der Geburt natürliche Engstellung beibehalten. In diesen Fällen kann sich die Herzschwäche nicht so ausgeprägt manifestieren. Durch den anhaltend hohen Druck in der rechten Herzkammer kann aber jetzt sauerstoffarmes Blut auf die linke Seite des Herzens und von dort in die Hauptschlagader gelangen (**Rechts-Links-Shunt**). Hierdurch kommt es bei den Kindern vor allem beim Schreien zu einer Blauverfärbung der Lippen und der Mundregion, was als **zentrale Zyanose** bezeichnet wird.

Kommt es auch im weiteren Verlauf nicht zu einer spontanen Entspannung und Aufweitung der kleinen Lungenarterien, legen sich diese Gefäße innerhalb der ersten 6 bis 8 Monate eine starke innere Schutzschicht zu. Diese zeigt dann bald infolge des hohen Drucks kleinere Einrisse, die sich narbig verändern. Durch diese anatomischen Veränderungen der Lungengefäße verlieren diese dauerhaft ihre Dehnbarkeit (**Vasoreagibilität**) und der für eine angemessene Lungendurchblutung viel zu hohe Gefäßwiderstand hat sich für immer fixiert (sogenannte **Eisenmenger-Reaktion**). Eine Korrekturoperation kann in diesem Zustand der **fixierten pulmonalen Hypertonie** nicht mehr durchgeführt werden. Die mittlere



**Abbildung 5:** Pränatales Ultraschallbild eines Herzens mit AVSD in der 26. Schwangerschaftswoche. In dem Bild ist der große Defekt zwischen den beiden Herzkammern (RV, LV) und zwischen den darunterliegenden Vorhöfen dargestellt. Auch die horizontal verlaufende gemeinsame AV-Klappe ist gut zu erkennen.

Lebenserwartung läge dann noch bei etwa 10 bis 20 Jahren. Diese Entwicklung war noch vor einigen Jahrzehnten wegen der damals unzureichenden Operationsmöglichkeiten die Regel; mit den heutigen Erfahrungen und unter den heutigen Bedingungen ist sie zur Ausnahme geworden.

## Diagnostik beim AVSD

Im Gegensatz zu etlichen anderen schweren angeborenen Herzfehlern geben beim AVSD schon die einfachen diagnostischen Techniken bereits in den ersten Lebenstagen zumindest richtungsweisende Befunde.

Ein Herzgeräusch tritt meist schon in der ersten Lebenswoche auf, häufig verursacht durch den Rückfluss über die schlussunfähige AV-Klappe. Auch ein einfaches **Elektrokardiogramm** liefert durch typische Lageveränderungen bestimmter Ausschläge vergleichsweise spezifische Hinweise für das Vorliegen eines AVSD. Das unter einer großen Volumenbelastung arbeitende Herz ist im **Röntgenbild** meist

erheblich vergrößert. Diese einfachen und weit verbreiteten Techniken können auch zur orientierenden Verlaufsbeobachtung eingesetzt werden.

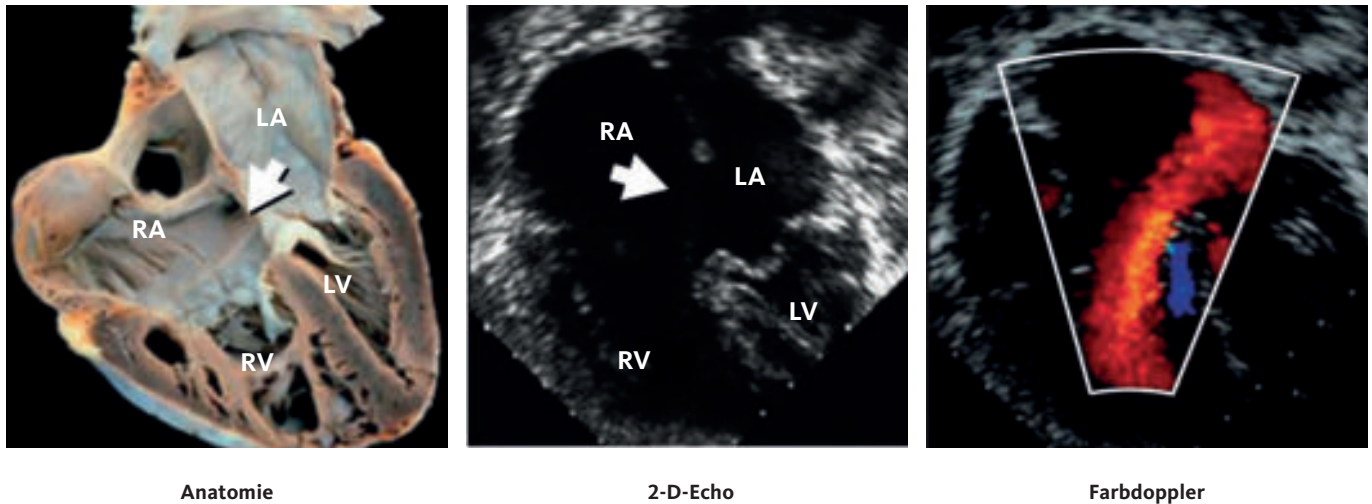
Die **Echokardiographie** unter Einsatz all ihrer gegenwärtig zur Verfügung stehenden speziellen Techniken ist heute der **goldene Standard** für eine vollständige Diagnostik und Beurteilung des Schweregrads eines AVSD. Schon während der Schwangerschaft lässt sich ab der 16. bis 20. Woche bei gezielter Suche mit dem sogenannten **pränatalen Risikoschall** ein AVSD mit vergleichsweise großer Sicherheit nachweisen (**Abbildung 5**). Das Fehlen des muskulären atrioventrikulären Septums, die gemeinsame AV-Klappe mit ihren atypischen Segelanteilen auf einer Ebene und dem zugehörigen anomalen Halteapparat der Segel sind unter günstigen Umständen im **2-D-Bild** etwa ab der Mitte der Schwangerschaft im Vergleich zu anderen Herzfehlern sicher darstellbar. Mit der **Farbdoppler-Technik** sind meist auch zusätzliche, den AVSD begleitende Anomalien des Herzens durch gezielte Suche erkennbar. Diese vergleichsweise guten Ergebnisse der pränatalen Diagnostik des AVSD sind allerdings nicht durch einen geburts-hilffichen Routine-Ultraschall zu erreichen, sondern nur in ausgewiesenen **Perinatalzentren** mit dafür ausgebildeten und zertifizierten Spezialisten.

Nach der Geburt können Kinderkardiologen durch die Einstellung bestimmter **Standard-Schnittebenen** beim Ultraschall die Diagnose AVSD heute mit einer Sicherheit von bis zu 95 % stellen. Mithilfe verschiedener **Doppler- und Farbdoppler-Techniken** (**Abbildung 6**) können zum Beispiel Rückflüsse über die AV-Klappe dargestellt oder Druckverhältnisse in verschiedenen Abschnitten des Herzens, beispielsweise in der Lungenschlagader, mit ausreichender Sicherheit abgeschätzt werden. Der Einsatz der **3-D-Technik**, das heißt einer dreidimensionalen Ultraschallansicht des Herzens, bringt nur bei speziellen Fragestellungen zusätzliche Informationen. Beispiele sind die Bestimmung des Ausmaßes einer Imbalance der beiden Herzkammern (siehe Seite 5) oder spezieller anatomischer Besonderheiten der Brückensegel.

Während der Operation eines AVSD möchte heute kein Herzchirurg mehr auf den Einsatz der **transösophagealen Echokardiographie** (TEE) verzichten. Damit kann er über die in der Speiseröhre hinter dem Herzen platzierte Ultraschallsonde während der Operation bei geöffnetem Brustkorb kontinuierlich überprüfen, ob es ihm möglich war, die Defekte vollständig zu verschließen. Von großer Bedeutung ist es auch, dass der Chirurg schon im Verlauf der Operation feststellen kann, ob die neu gestaltete linksseitige AV-Klappe während der Schließphase dicht ist.

Die **Kernspintomographie** (MRT) liefert beim AVSD prinzipiell die gleichen Informationen wie die Echokardiogra-





**Abbildung 6:** Ultraschalldiagnostik bei AVSD; links: anatomisches Präparat eines AVSD mit großer Lücke (Pfeil) zwischen den beiden Vorhöfen (RA, LA) und einem am Oberrand des Defekts zwischen den beiden Kammern (RV, LV) angehefteten Brückensegel; Mitte: Im zweidimensionalen Schnittbild sind sowohl der große Defekt (Pfeil) als auch das angeheftete Brückensegel deutlich erkennbar. Rechts: Die Darstellung mit dem Farbdoppler zeigt sowohl den anomalen Einfluss vom linken Vorhof in die rechte Herzkammer (rot), als auch einen kleinen Rückfluss über die gemeinsame AV-Klappe (blau).

phie, jedoch mit größerem Aufwand, zum Beispiel einer nötigen Sedierung des Kindes (Beruhigung mit Medikamenten). Bei speziellen Fragestellungen kann diese Technik aber zusätzlich hilfreich eingesetzt werden.

Eine **Herzkatheterisierung mit Angiokardiographie**, das heißt eine Kontrastmitteldarstellung des Herzens, ist wegen der oben genannten diagnostischen Möglichkeiten beim einfachen AVSD vor einer geplanten Operation heute **nicht mehr routinemäßig erforderlich**. Die Untersuchung kann jedoch nötig werden, wenn zum Beispiel ein ausgeprägter Hochdruck in den Lungengefäßen vermutet wird, um den Durchblutungs-widerstand dort zu bestimmen und die Wirkung gefäß-erweiternder Medikamente zu testen. Nach Voroperationen wie zum Beispiel einer **pulmonalen Drosselung** mittels Anbringen eines Bändchens (**Banding-Operation**), das die Pulmonalarterie einengt (**PAB**), ist der erreichte Effekt auf den Lungengefäßdruck zu prüfen. Auch nach vorausgegangenen Korrekturoperationen mit verbliebenen oder entstandenen Restdefekten kann eine direkte Druckmessung mit dem Herzkatheter erforderlich werden.

## Behandlung des AVSD

Im Spontanverlauf **ohne Behandlung** sind bei Vorliegen eines kompletten Atrioventrikulären Septumdefekts 6 Monate nach der Geburt nur noch etwa 10 % der Kinder am Leben. Mehr als die Hälfte sterben bereits im ersten Lebensmonat.

Erfolgt eine **medikamentöse Behandlung** der bereits in der Neugeborenenperiode rasch zunehmenden Herzinsuffizienz, überleben bis zum 6. Lebensmonat noch 50 % der betroffenen Kinder. Wegen der zusätzlichen Belastung durch den Lungenhochdruck sind hierunter am Ende des 1. Lebensjahres nur noch etwa 15 % der Kinder mit AVSD am Leben.

Die Entwicklung der **chirurgischen Möglichkeiten** bei den verschiedenen Formen des AVSD in den letzten 40 Jahren hat die Überlebenschancen der Kinder grundlegend verbessert. Heute überleben unter individueller Anwendung der verschiedenen operativen Verfahren im Mittel 70 % der Betroffenen 25 Jahre und mehr.

Die erste **erfolgreiche Korrektur** eines AVSD durch eine Operation am offenen Herzen gelang **Dr. Walton Lillehei**, Minneapolis, am 26. März 1954. Da zu diesem Zeitpunkt noch keine zuverlässige Herz-Lungen-Maschine zur Verfügung stand, wurde der Junge über ein Schlauchsystem mit dem Kreislauf seines Vaters verbunden (gekreuzte Zirkulation), der so seinen Sohn über seine eigene Lunge mit Sauerstoff versorgte. Dieses Verfahren war allerdings mit einem hohen Risiko behaftet und wurde bald darauf durch den Einsatz der Herz-Lungen-Maschine abgelöst.

Um die technisch schwierige **primäre Totalkorrektur** des AVSD aus der frühen Säuglingszeit auf einen späteren Zeitpunkt verschieben zu können, war es notwendig, die massive Überdurchblutung der Lunge zu vermindern und den dort herrschenden hohen Druck zu senken, um eine irreversible

(bleibende) Schädigung der Lungengefäße zu vermeiden. Dies war und ist noch immer mit einer ebenfalls zur damaligen Zeit entwickelten **Palliativ-Operation (schützende Voroperation)** möglich. Dabei wird beim schlagenden Herzen ein schmales Bändchen wie ein Gürtel um die Lungenschlagader gelegt und so straff angezogen, dass der Druck in den Lungengefäßen absinkt, eine ausreichende Durchblutung aber noch immer gewährleistet ist.

Im Alter von 2 bis 3 Jahren kann dann in einer zweiten Operation, der **sekundären Totalkorrektur**, das Bändchen wieder entfernt und der AVSD unter nun günstigeren Bedingungen korrigiert werden. Dieses Vorgehen ist gegenüber der

**primären Totalkorrektur** heute die Ausnahme. Noch immer findet es aber Anwendung zum Beispiel bei Frühgeborenen mit AVSD, bei AVSD mit Ventrikel-Imbalance (siehe Seite 5) oder bei Vorliegen begleitender Herzfehler, die eine übliche Korrektur des Herzfehlers nicht zulassen. **Heute wird als Methode der Wahl eine primäre Totalkorrektur des AVSD innerhalb der ersten 3 Lebensmonate angestrebt.**

Ziel der Operation ist es, den großen Defekt in seinem Kammeranteil („VSD“) und seinem Vorhofanteil („ASD“) mit Patchmaterial, zum Beispiel Flicker aus Gore-Tex-Kunststoff oder körpereigenen Herzbeutelstücken, zu verschließen. Gleichzeitig müssen aus der vorliegenden gemeinsamen

## AVSD bei Down-Syndrom

Das gehäufte Vorkommen angeborener Herzfehler bei Kindern mit einer Trisomie 21 (**Down-Syndrom**) ist schon lange bekannt. Nach Zahlen aus Serien vorgeburtlicher Untersuchungen haben Kinder mit gesicherter Trisomie 21 in 50 bis 60% einen angeborenen Herzfehler, der in 45% ein AVSD ist. Bei Kindern ohne Trisomie 21 ist der AVSD dagegen ein relativ seltener Herzfehler, dafür aber häufiger mit zusätzlichen Anomalien innerhalb oder außerhalb des Herzens verbunden. Ein AVSD bei Kindern mit Down-Syndrom zeigt im Wesentlichen **drei Unterschiede** zum AVSD bei Kindern ohne Trisomie 21:

- ▶ **Die Veränderungen an den Lungengefäßen** mit der gefürchteten Folge eines Lungenhochdrucks (**pulmonale Hypertonie**) treten bei Vorliegen eines Down-Syndroms früher auf und werden auch im Langzeitverlauf nach einer zunächst erfolgreichen Operation häufiger gesehen. Verantwortlich hierfür soll ein anomaler Aufbau der Wände der Lungengefäße sein, die auf entsprechende Reize dann auch stärker und anhaltender reagieren. Daher sollten Kinder mit Down-Syndrom und AVSD früh, d. h. nach Möglichkeit in den ersten 3 Lebensmonaten, operiert werden.

- ▶ Auch das **anatomische Spektrum** ist unterschiedlich. Bei Down-Syndrom überwiegt z. B. der Typ C deutlich (siehe Seite 4), eine Einengung der Ausflussbahn der rechten Kammer ist etwas häufiger, die der linken Kammer dagegen deutlich seltener. Ungleiche Kammern (**Ventrikel-Imbalance** siehe Seite 5) sind glücklicherweise bei Down-Syndrom extrem selten. Von großer praktischer Bedeutung sind der günstigere Aufbau und die

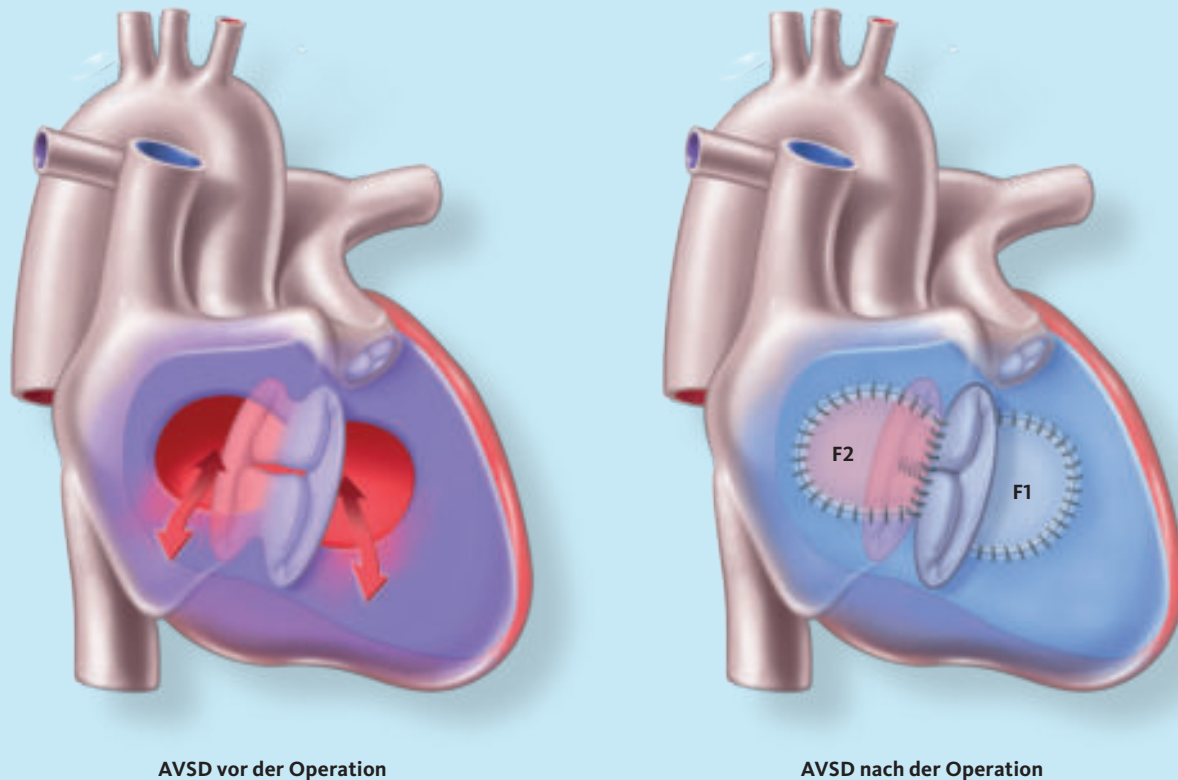
bessere Ausstattung der Gewebe der beiden kräftigen Brückensegel. Dies stellt einen Vorteil bei der Korrekturoperation dar. Darüber hinaus besteht ein geringeres Risiko für die Notwendigkeit späterer Re-Operationen wegen einer verbliebenen Schlussunfähigkeit der linksseitigen AV-Klappe. Hinsichtlich der Operationssterblichkeit von unter 5% unterscheidet sich heute die Gruppe der Kinder mit Down-Syndrom nicht mehr von der Gruppe ohne Trisomie 21.

- ▶ Unterschiede bestehen schließlich auch in der **Reaktion der Lungengefäße in der Akutphase nach der Operation**, auch wenn diese unter den heutigen Bedingungen besser beherrschbar sind. Die vermehrte Bildung zähen Schleims bei Kindern mit Down-Syndrom führt zusätzlich oft zu einer erschwerten und verlängerten Beatmungsphase. Die damit in Zusammenhang stehenden Probleme einer vorübergehend erschwerten Sauerstoffaufnahme verursachen dann nicht selten krisenhafte Anstiege des Lungenhochdrucks, pulmonale hypertensive Krisen, denen mit speziellen Medikamenten sehr gezielt gegengesteuert werden muss. Da häufigere und stärkere Atemwegsinfekte Kinder und Jugendliche mit Down-Syndrom auch in ihrem späteren Leben begleiten, wird ein solcher Mechanismus auch für das häufigere Auftreten einer späten (d. h. Jahre nach einer früheren) pulmonalen Hypertonie mitverantwortlich gemacht.

**Alle diese Erscheinungen stellen jedoch heute keinen Grund mehr dar, den Eltern eines Kindes mit Down-Syndrom von einer frühen Totalkorrektur eines AVSD abzuraten!**

Abbildung 7

## Grafische Darstellung des sogenannten Doppel-Patch-Verfahrens zur Operation eines AVSD



Das linke Bild zeigt die anatomischen Verhältnisse vor der Operation mit dem großen Defekt, der von der Tiefe der Kammer- bis fast bis zum Vorhofdach reicht. Zwischen Vorhöfen und Kammern liegt die gemeinsame AV-Klappe mit den beiden Brückensegeln. Bei der Doppel-Patch-Technik (rechtes Bild) werden zwei verschiedene Patches eingesetzt: zunächst in Kammer- bis zur Klappe ein Kunststoffpatch (F1), dann in Vorhofebene ein zweites Patch (F2), meistens aus Herzbeutelgewebe. Die Brückensegel müssen dabei jeweils gespalten und an den Patches fixiert werden.

AV-Klappe zwei funktionell voneinander getrennte Klappen konstruiert werden. Diese sind dann eine **linksseitige AV-Klappe** (das heißt wie im Normalfall die Mitralklappe) und eine **rechtsseitige AV-Klappe** (das heißt wie im Normalfall die Trikuspidalklappe).

Die Zusammenfassung aller Erfahrungen mit den verschiedenen Operationstechniken hat gezeigt, dass prinzipiell bei jedem AVSD mindestens eines der nachfolgend beschriebenen drei Verfahren anwendbar ist:

**Doppel-Patch-Technik** (Abbildung 7): Mit einem Kunststoffpatch, meist aus Gore-Tex, wird zunächst isoliert die in der

Tiefe sitzende Lücke in Kammer- bis zur Klappe verschlossen (**VSD-Anteil**). Für den Verschluss der verbliebenen zweiten Lücke in Vorhofebene (**ASD-Anteil**) wird dann meistens körpereigenes Material in Form eines Stückes des eigenen **Perikards** (Herzbeutel) verwendet. Die beiden Patches werden nun von oben und unten aneinander fixiert, die beiden nicht angetasteten Brückensegel zwischen sich (**Sandwich-Technik**). Durch die beiden Patches wird auch die ehemalige gemeinsame AV-Klappe in zwei seitengetrennte, weitgehend unabhängige AV-Klappen unterteilt. An der neu entstandenen linksseitigen AV-Klappe wird zusätzlich der Spalt zwischen den beiden Brückensegeln vernäht. Hierdurch wird unter den hohen Druckbedingungen

der linken Herzhälfte eine möglichst schlussfähige zweisegelige Einlassklappe konstruiert, die weitgehend einer natürlichen Mitralklappe entspricht.

**Single-Patch-Technik:** Um mit einem einzigen Patch beide Defektanteile gemeinsam zu schließen, muss dieser durch die Ebene der Brückensegel hindurch vom Vorhof aus nach unten bis tief in den Kammerteil aufgespannt werden. Hierzu muss aber jedes der beiden Brückensegel etwa in seiner Mitte eingeschnitten werden, um den Patch hindurchziehen zu können. Die freien Enden der zuvor halbierten Brückensegel werden dann sowohl von der rechten Vorhofseite her als auch von links an dem Patch durch Naht fixiert. Auch bei dieser Operation wird der septumnahe Spalt zwischen den beiden Brückensegeln auf der linken AV-Klappen-Seite durch Naht verschlossen.

**Modifizierte Single-Patch-Technik:** Ist der in Kammerebene gelegene Defektanteil klein und schmal, kann dessen Oberand ohne Einsetzen eines separaten Patches mit der unteren Nahtreihe des für den Vorhof verwendeten Patches mit Stichen durch die AV-Klappensegel hindurch nach oben gezogen und somit allein durch die Naht verschlossen werden. Auch bei diesem Verfahren wird zum Abschluss der linksseitige AV-Spalt zusammengezogen und vernäht.

Am häufigsten wird heute die Doppel-Patch-Technik eingesetzt. Ihr Vorteil ist, dass die Brückensegel ohne Einschnitt intakt und somit etwas stabiler bleiben. Die Single-Patch-Technik hat den Vorteil, dass durch die Positionierung des Einschnitts in die Brückensegel die Zuordnung von Klappenmaterial vor allem für die neu zu schaffende linke AV-Klappe nach Bedarf vorgenommen werden kann, um eine möglichst sichere Schlussfähigkeit zu erreichen.

Für die heute durchgeführte **frühe primäre Totalkorrektur** des isolierten AVSD wird ein Zeitpunkt vor dem 6., nach Möglichkeit um den 3. Lebensmonat angestrebt. Die innerhalb der ersten 30 Tage nach dem Eingriff zu beobachtende Sterblichkeit liegt dann in diesen Fällen bei etwa 10%, von wenigen Zentren werden gelegentlich auch nur 5% angegeben. In Verbindung mit einer Spätsterblichkeit von weiteren 5 bis 10% ergibt sich eine Wahrscheinlichkeit für ein Überleben bis 15 Jahre nach der Operation von 80%. Ein Unterschied zwischen den drei Operationsverfahren besteht dabei nicht.

**Kinder mit Down-Syndrom und AVSD** (siehe Seite 10) **haben heute bei frühzeitiger Operation die gleichen Überlebenaussichten wie Kinder mit AVSD ohne Down-Syndrom!**

Bei einem zweizeitigen (d. h. zwei getrennte Operationen) Vorgehen nach einer vorausgegangenen Banding-Operation ist

das Gesamtrisiko auch nicht höher anzusetzen, weil das Risiko für die dann später mögliche Totalkorrektur niedriger liegt.

Schwierigere Verhältnisse mit individuell höherem Risiko liegen bei sehr kleinen Kindern mit einem Gewicht von 3 bis 5 Kilogramm vor oder wenn der AVSD von weiteren Herzfehlern begleitet wird. Besteht zum Beispiel zusätzlich eine Fallot'sche Tetralogie, ist eine wesentlich umfangreichere Operation mit gleichzeitiger Korrektur beider Herzfehler erforderlich.

## Langzeitverlauf bei AVSD

Die akuten und längerfristigen Ergebnisse der chirurgischen Behandlung des AVSD haben sich in den letzten beiden Jahrzehnten eindrucksvoll verbessert. Voroperationen haben im Lauf der Jahre deutlich abgenommen. Auch Zweitoperationen wegen verbliebener Restdefekte sind zurückgegangen und heute nur noch selten erforderlich. Nach einer zunächst erfolgreichen Operation stellen sich während der notwendigen konsequenten Nachbeobachtung jedoch einige verbliebene, aber auch einige erst nach der Operation entstehende Probleme dar. An erster Stelle steht dabei die erreichte Dichtigkeit bzw. eine sich entwickelnde Schlussunfähigkeit (**Insuffizienz**) der bei der Operation neu geschaffenen linksseitigen AV-Klappe. Diese **funktionelle Mitralklappe** (siehe Seite 10–11) bedarf heute im Laufe der Jahre in einer Häufigkeit von 15 bis 20% einer weiteren Operation. Diese ist bei einem kleineren Teil der Fälle bereits früh und oft noch in zeitlichem Zusammenhang mit der Korrekturoperation erforderlich, in anderen Fällen erst 3 bis 5 Jahre später. Dieser Folgeeingriff sollte bei Kindern mit Symptomen durchgeführt werden, aber auch schon bei Kindern ohne merkbare Symptome, wenn sich eine Erweiterung und/oder Funktionsstörung der linken Herzkammer entwickelt. Das Risiko der Re-Operation liegt bei etwa 5%. Eine Rekonstruktion der Klappe wird angestrebt, bei jedem zweiten Kind ist jedoch ein Ersatz der Klappe wegen Fehlbildungen der Klappensegel nicht zu vermeiden. Die mittelfristigen Ergebnisse beider Operationsverfahren sind weitgehend gleich, auch wenn bei einem Klappenersatz etwas häufiger gleichzeitig die Implantation eines Herzschrittmachers notwendig wird.

Im Langzeitverlauf können aber auch nach einer ansonsten zufriedenstellenden Primär-Totalkorrektur Herzrhythmusstörungen auftreten. Diese können sich überwiegend als supraventrikuläre Tachykardien (**Herzrasen auf Vorhofebene**) zeigen, aber auch in Form eines spät auftretenden totalen AV-Blocks (siehe Seite 5–6). In diesen Fällen muss eine konsequente Behandlung mit Medikamenten und/oder einem Herzschrittmacher erfolgen, da ansonsten die Lebenserwartung deutlich eingeschränkt ist.



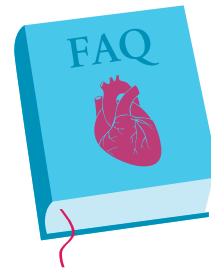
Die bedeutendste Konsequenz in Bezug auf die zu erwartende Lebensdauer bzw. Lebensqualität hat beim AVSD – wie bei jedem großen Scheidewanddefekt des Herzens – die Entstehung einer pulmonalen Hypertonie (**Lungengefäßhochdruck**). Diese Gefäßveränderungen der Lunge und die damit verbundene Belastung für das Herz (siehe Seite 7–8) sind wegen des im Lauf der Jahre immer früheren Operationsalters deutlich seltener geworden, können jedoch prinzipiell noch immer nicht mit letzter Sicherheit verhindert werden. Ein bereits manifester Lungenhochdruck kann zwar heute mit speziellen Medikamenten gelindert, aber nicht geheilt werden.

Weitere Probleme beim AVSD können zum Beispiel in Form von begleitenden Fehlbildungen des Herzens wie einer Fallot'schen Tetralogie, einer Verengung der Ausflussbahn der linken Herzkammer oder einer Ventrikel-Imbalance (siehe Seite 5) bestehen. Derzeit bemühen sich Kardiologen und Herzchirurgen intensiv, die Prognose auch bei diesen komplexen Fällen zu verbessern.



**Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer**  
Universitätsklinikum Heidelberg

## Häufig gestellte Fragen zum AVSD



### **Wenn bei einem jungen Säugling mit einem kleinen Herzen bei der Operation eines AVSD ein großer Kunststoff-Patch eingenäht wird und das Herz im Zuge der Entwicklung des Kindes wächst, reißt dieser Patch dann nicht aus?**

Diese Frage stellt sich, unabhängig vom Material des Patches, bei allen Operationen angeborener Herzfehler, bei denen ein innerer Defekt, das heißt ein Loch, mit einem Flicker verschlossen werden muss. Der Patch, gleich aus welchem Material, wird nicht mitwachsen. Das Herz des Kindes wächst aber, wenn auch sehr langsam. Es ist immer so groß wie die geschlossene rechte Faust des Kindes. Im Laufe dieses Wachstums entsteht am Rande des Patches, wo dieser an das Herzgewebe angenäht wurde, ein ständiger, aber geringer Zug. Hierdurch gibt das Gewebe langsam nach und zeigt an dieser Stelle ein geringes Wachstum. Zusätzlich wird der gesamte Patch von beiden Seiten von Endokard (Herzinnenhaut) überwachsen und umschlossen, sodass so gut wie nichts mehr ausreißen kann.

### **Was ist unter einem „begleitenden Herzfehler“ zu verstehen? Ist das ein unabhängiger zweiter Herzfehler oder hat die zweite Anomalie etwas mit der ersten zu tun?**

Beim AVSD bestehen immer ein großer Defekt der Herzscheidewand und gleichzeitig eine ausgeprägte Anomalie der Einlassklappen des Herzens. Nur wenn beides gemeinsam auftritt, spricht man von diesem Herzfehler. Bei der Herzklappenanomalie handelt es sich also nicht um eine „Begleitung“ des Kammerscheidewanddefekts, sondern um einen festen „Bestandteil“ des Herzfehlers AVSD. Diese Kombination liegt demnach bei allen AVSDs vor. Manche Kinder haben aber zusätzlich zu ihrem kompletten AVSD eine weitere Anomalie an ihrem Herzen, meist an einer ganz anderen Stelle wie zum Beispiel eine Aortenisthmusstenose, das heißt eine Einengung der Hauptschlagader an einer bestimmten Stelle. Dieser Fehler hat mit dem AVSD nichts

zu tun und ist daher als „begleitende“ oder „assozierte“ Anomalie des Herzens anzusehen. Gelegentlich treten allerdings bei bestimmten Herzfehlern die gleichen Assoziationen häufiger auf, zum Beispiel beim AVSD eine Fallot'sche Tetralogie.

### **Wenn der AVSD zum Beispiel bei Kindern mit einer Trisomie 21 so häufig vorkommt, ist dieser Herzfehler dann nicht immer genetisch bedingt?**

Aus genetischer Sicht betrachtet tritt ein AVSD im Zusammenhang mit **drei unterschiedlichen Varianten** auf:

- ▶ a) in Verbindung mit einer Reihe bekannter **chromosomaler Anomalien**, am häufigsten mit einer Trisomie 21, dem Down-Syndrom.
- ▶ b) **familiär gehäuft** in autosomal dominanter Form. Hier besteht ein genetischer Defekt auf einem einzigen der 23 Chromosomenpaare, die der Mensch besitzt. Bisher wurden beim AVSD in einzelnen Fällen derartige Defekte auf verschiedenen Chromosomen gefunden. Diese individuellen Genmutationen waren jedoch so unterschiedlich, dass es bis heute nicht gelungen ist, hieraus für den Einzelfall eine diagnostische Sicherheit abzuleiten.
- ▶ c) als **sporadische Fehlbildung**, das heißt als typischer AVSD ohne Begleitfehlbildung und ohne erkennbare genetische Anomalie.

Bei Kindern von Müttern mit gut operiertem AVSD trat jedoch in 12 % der Fälle ebenfalls ein Herzfehler auf, der in 90 % wiederum ein AVSD war, meistens mit schwerer Ausprägung.

Kinder von Müttern, die selbst eine Trisomie 21 haben, haben nicht notwendigerweise ein Down-Syndrom oder einen angeborenen Herzfehler. Männer mit Down-Syndrom können in der Regel keine Kinder zeugen.

Bei Frauen mit nicht operiertem AVSD, mit Restdefekten nach einer Operation oder mit einem Lungenhochdruck besteht bei einer Schwangerschaft ein hohes Risiko für schwerwiegende Komplikationen vonseiten des Herzens. Bestehen nach der Operation des AVSD jedoch keine Restdefekte, verlaufen Schwangerschaften der ehemals betroffenen Frauen in der Regel unkompliziert.

### **Kann der Chirurg die elektrischen Leitungsbahnen des Herzens während der Operation eines AVSD nicht erkennen und so ihre mögliche Verletzung vermeiden?**

Das **Erregungsleitungssystem** des Herzens, das heißt die Bahnen, über die die Vorhöfe und die Herzkammern ihre Impulse

erhalten, die zu einer Aktion führen, besteht selbst aus Bündeln von Herzmuskelfasern. Äußerlich sind die Leitungsfasern nicht von der sogenannten **Arbeitsmuskulatur** zu unterscheiden. An ihren Wandstrukturen besitzen die Leitungsfasern aber zusätzliche elektrische Eigenschaften, die sie zu einer sehr schnellen Weiterleitung der Reize des Impulsgebers des Herzens befähigen. Durch jahrzehntelange umfangreiche Forschungsarbeiten konnte der für die einzelnen Herzfehler übliche anomale Verlauf dieser Bahnen aufgeklärt werden. So kann der Chirurg heute bei der Operation gefährdete Areale im Herzen umgehen. Mit dem bloßen Auge kann er die Leitungsbahnen im Einzelfall jedoch nicht erkennen.

### **Welche Möglichkeiten einer Behandlung stehen für ein Kind oder einen Jugendlichen mit AVSD und Lungenhochdruck durch eine bereits eingetretene Veränderung der Lungengefäße zur Verfügung?**

Durch frühestmögliche Diagnostik und frühzeitige Operation sollte es heute nicht mehr zur Entwicklung dieser Situation kommen. Allerdings liegt bei einer Operation jenseits des ersten Lebensjahres das Risiko für eine derartige irreversible Komplikation, die fixierte **pulmonale Hypertension**, bereits bei mehr als 50 %. Bei Kindern mit Down-Syndrom besteht sie häufig schon nach dem 6. Lebensmonat. Liegt eine derartige Situation vor, ist eine operative Korrektur des Herzfehlers nicht mehr sinnvoll und würde in fast allen Fällen durch ein Versagen der rechten Herzkammer tödlich verlaufen. Im Spontanverlauf ohne weitere Behandlung kann aber heute auch in derartigen Fällen eine mittlere Überlebenszeit von etwa 25 Jahren erreicht werden.

In den letzten beiden Jahrzehnten wurden medikamentöse Behandlungsprogramme entwickelt, durch die der Druck in den Lungenarterien gesenkt oder zumindest ein weiterer Anstieg verhindert werden soll. Im Zentrum dieser Behandlung stehen erweiternde Mittel für die Lungengefäße (**pulmonale Vasodilatoren**) wie Prostacycline, Kalziumantagonisten, Sildenafil („Viagra“) oder die Substanz Bosentan. Im Einzelfall schaffen auch zusätzliche Sauerstoffgaben eine Erleichterung. Derzeit hat es den Anschein, dass die mittlere Überlebenszeit unter diesen Maßnahmen möglicherweise sogar bis zum 5. Lebensjahrzehnt verlängert werden kann.

Die Ergebnisse der **Herz-Lungen-Transplantation** als letzte Option bei angeborenen Herzfehlern mit fixierter pulmonaler Hypertonie liegen trotz intensiver Bemühungen auch heute noch bei einer 5-Jahres-Überlebensrate von weniger als 40%. Der prinzipielle Einsatz dieses Verfahrens im Kindes- und Jugendalter ist daher auch heute noch umstritten.

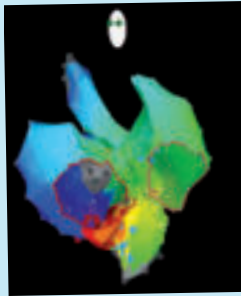
*Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, Universitätsklinikum Heidelberg*



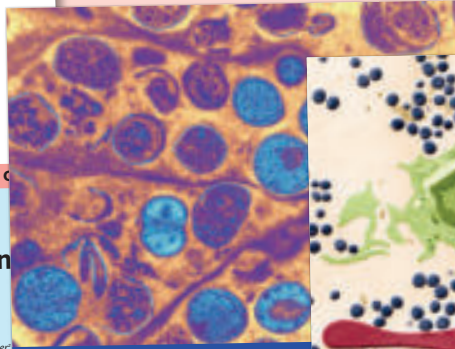
SONDERDRUCK

## Herzrhythmusstörungen nach der Operation angeborener Herzfehler

Prof. Dr. med. Gabriele Hessling<sup>1</sup>, Prof. Dr. med. Isabel Deisenhofer<sup>2</sup> und Prof. Dr. med. Peter Ewert<sup>3</sup>  
Abt. f. Elektrophysiologie, Klinik für Herz- und Kreislauferkrankungen<sup>1</sup> und Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler<sup>2</sup>  
Deutsches Herzzentrum München<sup>3</sup>



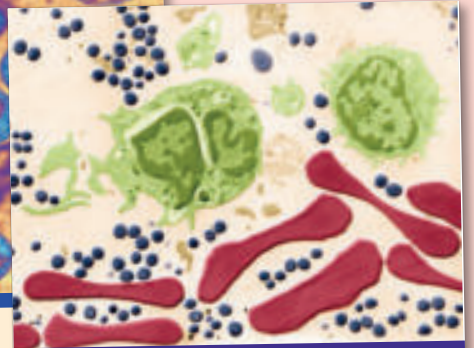
Herausgegeben von der Deutschen Herzstiftung  
Stand: Dezember 2014



## Endokarditis-Prophylaxe – was ist heute wirklich noch notwendig?

Wie lässt sich einer Entzündung der Herzinnenhaut vorbeugen?

Eine Übersicht von Dr. Katja Reinecker, Oberärztin des Universitäts-Herzzentrums Freiburg  
Klinik für angeborene Herzfehler und Pädiatrische Kardiologie



## Mit Impfungen vor Krankheiten schützen

Worauf Eltern von Kindern mit angeborenem Herzfehler achten sollten

Dr. Beate Mölle, Oberärztin an der Klinik für Angeborene Herzfehler und Pädiatrische Kardiologie,  
Universitäts-Herzzentrum Freiburg Bad Krozingen

Kinder  
Herzstiftung



**Kostenlos  
anfordern!**

## Profitieren Sie vom Wissen unserer Experten!

Sonderdrucke und Ratgeber der Kinderherzstiftung können Sie kostenlos anfordern:  
telefonisch unter 069 955128-145, per Online-Formular unter [www.kinderherzstiftung.de/infomaterial.php](http://www.kinderherzstiftung.de/infomaterial.php)  
oder mit einer E-Mail an [info@kinderherzstiftung.de](mailto:info@kinderherzstiftung.de)

- ▶ Das Kawasaki-Syndrom
- ▶ Aortenisthmusstenose
- ▶ Mitralklappenprolaps
- ▶ Ventrikelseptumdefekt (VSD)
- ▶ Leben mit dem Long-QT-Syndrom
- ▶ Das hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS)
- ▶ Das herzkranken Kind und seine Familie
- ▶ Double Outlet Right Ventricle (DORV)
- ▶ Herzkranken Kinder schützen: Schon im Kindesalter muss der Arteriosklerose vorgebeugt werden
- ▶ Mit Impfungen vor Krankheiten schützen
- ▶ Fallot'sche Tetralogie – Ein angeborener Herzfehler mit vielen Gesichtern
- ▶ Fragen zur Gerinnungshemmung bei Kindern und Jugendlichen
- ▶ Probleme der psychosozialen Entwicklung bei Kindern mit angeborenem Herzfehler
- ▶ Haltungsschäden bei herzoperierten Kindern
- ▶ Wie sehen sich Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler?
- ▶ Herzrhythmusstörungen im Kindesalter: angeboren, erworben, vererbt – Was Eltern davon wissen sollten
- ▶ Herzrasen bei Kindern und Jugendlichen
- ▶ Endokarditis-Prophylaxe – was ist heute wirklich noch notwendig?
- ▶ Ausweis für Endokarditis-Prophylaxe bei Kindern

Kinder  
Herzstiftung



### **Kontakt**

Kinderherzstiftung der  
Deutschen Herzstiftung e. V.  
Bockenheimer Landstr. 94–96  
60323 Frankfurt am Main  
Telefon 069 955128-0  
Fax 069 955128-313  
[www.kinderherzstiftung.de](http://www.kinderherzstiftung.de)  
[info@kinderherzstiftung.de](mailto:info@kinderherzstiftung.de)

### **Gestaltung**

Ramona Unguranowitsch, Berlin

### **Medizinische Grafiken**

MedicalARTWORK, Mainz

### **Druck**

Druckhaus Becker GmbH, Ober-Ramstadt,  
[www.druckhaus-becker.com](http://www.druckhaus-becker.com)

KS33