

Herzfehlbildungen

2016

Dr. Abidin Geles

Chirurgische Behandlung der angeborenen Herzfehler: 92% der Herzerkrankungen im Säuglings und Kindesalter sind angeborene Herz-Gefäß-Fehlbildungen (HGF). Die angeborenen Vitien kommen mit einer Häufigkeit von 0,5 bis 0,8% aller neugeborenen Säuglinge vor (5-8 Kinder pro 1000 Neugeborene).

Einteilung der angeborenen Herzfehler (HGF):

1 Einteilung: zyanotische (intrakardiale Durchmischung des venösen und arteriellen Blutes – Septumdefekte mit Rechts-Links-shunt):

Tetralogie (Fallot)

Transposition

Univentr. Herz

und azyanotische HGF (60-80% aller zu operierenden Patienten, dominieren mit Links-Rechts-Shunt, Ductus- und intrakardiale Septierungsdefekte):

Ventrikelseptumdefekt

Ductus

Vorhofseptumdefekt

Pulmonalstenose

Aortenstenose

Aortenisthmusstenose

2 Einteilung: normale, verminderte, erhöhte Lungendurchblutung

Es gibt auch palliative Eingriffe zur Besserung der Lungendurchblutung wenn Herzfehler aus welchem Grund auch immer nicht korrigiert werden kann z.B. bei Tetralogie Fallot, Pulmonalatresie u.a.

Gefäßverbindung zwischen A. subclavia bzw. Aorta und A. pulmonalis

Bzw. bidirektionale kavopulmonale Anastomose

Verminderung der Lungendurchblutung durch Drosselung der Pulmonalarterienhauptstammes

Persistierender Ductus arteriosus Botalli (PDA): In 0,0025% (1/4000) der Neugeborenen kommt ein PDA vor. Bis zum 2. Lebensjahr kann es verschlossen werden. Es ist eine Volumsbelastung des linken Ventrikels. Ein kleiner PDA kann toleriert werden, aber ein grosser PDA kann schnell eine Herzinsuffizienz verursachen. Es kann zu folgender Komplikationen führen: Pulmonale Widerstandserhöhung (Eisenmenger-Reaktion), Endokarditis, Aneurysmabildung.

Diagnose: Klinik, Thorax-Röntgen, Echokardiographie, Herzkatheteruntersuchung

Die Klinik hängt von der Größe des Links-Rechts-Shunt ab. Die schweren Formen des Neugeborenen sind assoziiert mit einem schweren interstitiellen Lungenödem. Bei jedem Kind mit PDA sollte ein chirurgischer Verschluss angestrebt werden wegen möglicher Spätkomplikationen.

Die Therapie kann heutzutage auch interventionell stattfinden. Operativ wird der Ductus über eine linksseitige Thorakotomie im 4. ICR evt. mit HLM entweder ligiert, übernäht oder durchtrennt. Die operative Letalität ist bei 0,5%.

Herzfehler werden in azyanotische und zyanotische unterschieden.

A-) Azyanotische Herzfehler

1-) Stenosen des linksventrikulären Ausflusstraktes (Aortenstenosen (AS)): In 80% der Fälle ist auch die Aortenklappe betroffen (valvuläre AS). Wenn auch unterhalb der Klappe verengt ist dann ist es eine subvalvuläre AS bzw. wenn oberhalb der Klappe ist es eine supravalvuläre AS. Die AS verursachen eine Druckbelastung des linken Herzens mit Folge der Linksherzhypertrophie bzw. Linksherzversagen. OP wenn kritische kongenitale AS besteht und zum frühkindlichen Herzversagen führen könnte, sowie wenn transaortale Druckgradienten über 100 mmHg sind, systolischer Druckgradient über 50 mmHg. Therapie interventionell durch eine Ballonvalvuloplastie bei valvulärer AS und Sprengung der Stenose. Dieser kann jedoch zu Insuffizienz führen. Meistens muss es letztendlich doch operiert werden. Op durch eine offene Kommissurotomie durch Eröffnung der verschmolzenen Kommissuren. Bei subvalvulären durch Resektion der Obstruktion. Bei supravalv. Ersatz durch Erweiterungs oder Perikardpatch. OP Risiko bei 5%. Reoperationsrate nach 10 Jahren 10-15% mit Klappenersatz. Kritischer AS bei Neugeborenen Risiko bei 40-50%.

2-) Stenosen des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (Pulmonalstenosen (PS)): Es bewirkt eine Verminderung der Lungendurchblutung und es bedarf einer operativen Therapie nach präoperativer Prostaglandintherapie. Können wie bei AS subvalvulär oder supravalvulär vorkommen. Führen zur Rechtsherzhypertrophie und manchmal sogar zu einer Rechts-Herzversagen. OP Indikation bei einem systolischen Druckgradienten von über 40 über dem Ausflusstrakt. Oft mit anderen Herzfehler kombiniert (Tetralogie Fallot). Therapie mit Ballonvalvuloplastie. OP: Kommissurotomie, Resektion oder Patch-Erweiterungsplastik. OP Risiko unter 2%.

3-) Vorhofseptumdefekte (ASD): Es gibt 2 Typen: Secundum Typ (ASD II) und ASD vom Primum-Typ (ASD I). ASD II ist häufiger 85%. 10-15% im Einmündungsstelle der Cava-Venen (Sinus-Venosus-Defekte). In 10-15% der Kinder zusätzlich eine partielle Lungenvenenfehlmündung. ASD I immer unmittelbar unter der Klappen (AV-Klappen). Im EKG sieht man einen überdrehten Linkstyp.

Seltens kommt auch ein singuläres Atrium vor.

Symptome: Links-rechts-Shunt verursacht eine vermehrte Lungendurchblutung. Es folgt evtl. zu einem Herzversagen. Lebenserwartung beeinträchtigt (progressive Myokardversagen, paradoxe Thromboembolie und Endokarditis). Spontanverschlüsse innerhalb der ersten 2 Jahr möglich.

OP Indikation: Shuntvolumen von mehr als 40% der Herzzeitvolumens

Therapie: nicht-chirurgisch bzw. interventionell kann ein ASD II aber auch ein Foramen ovale behandelt werden. Chirurgisch durch Verschluss.

Risiko für die OP bei ASD I und II: unter 1%

4-) Kompletter/totaler Atrioventrikularkanal (CAVC): AV-Klappe (Atrioventrikular-Klappe) bzw. Kammerscheidewanddefekt (Inlet VSD). Mitralklappe kann auch betroffen sein. 80% der Patienten haben ein Down Syndrom. Nur 35% der Kinder überleben das erste Lebensjahr ohne Operation. Patienten haben einen hohen Links-Rechts-Shunt. Frühe Widerstandserhöhung im Lungenkreislauf. Grosses Shunt-Volumen ist die Ursache für frühkindlicher Herzinsuffizienz.

Therapie: palliativ mit einer Pulmonalarterienbündelung, danach Op. Verschluss des Vorhof- und Ventrikelseptumdefektes.

OP-Risiko: Zwischen 5 und 15%

5-) Ventrikelseptumdefekte (VSD): Häufigster angeborener Herzfehler. Positionen: perimembranös (70-80%), subaortal/subpulmonal (10%), muskulär.

Es verursacht ein Links-rechts-Shunt mit Druck- und Flussbelastung der arteriellen Lungenstrombahn und Folge von: Mediahypertrophie, Intimaproliferation und Gefäßverschlüssen. Dies führt zur Lungengefäß-Widerstandserhöhung (= hypertensiv-obstruktiver Lungengefässerkrankung). Schlimmer ist es wenn Lungengefäßwiderstand den Widerstand des Systemkreislaufes übersteigt (Eisenmenger Reaktion) und dadurch zur einer Shunt-Umkehr führt (Rechts-Links-Shunt) und Spätzyanose führt. Diese Patienten sind eigentlich dann chirurgisch nur noch durch eine Herz-Lungen-Transplantation behandelbar.

Symptome: Die Symptome sind abhängig von der Größe des Defektes, kleine Defekte sind symptomlos. Große Defekte führen zu einem Linksherzversagen bei den Säuglingen. Kleine Defekte können sich innerhalb der ersten 2 Jahren spontan verschließen.

OP-Indikation: In den ersten Lebensmonaten bei Säuglingen mit großem VSD und therapierefraktärer Herzinsuffizienz, Respiratorabhängigkeit, kardiale Dystrophie und pulmonaler Druck- und Widerstandserhöhung.

Asymptomatische Patienten können gegen Ende des 1. Oder 2. Lebensjahres erfolgen.

OP: Palliativ durch Bändelung der Pulmonalarterie. Korrektur durch direkter Verschluss. Rezidiv: 1-5%. OP-Sterblichkeit unter 3%.

B-) Zyanotische Herzfehler

1-) Tetralogie Fallot (FOT): Kombination von 4 Fehlern: a) Rechtsventrikuläre Ausflusstenose (infundibulär, valvulär, supra-valvulär) b) subaortaler VSD c) Dextroposition der Aorta (Überreiten der Aorta über dem VSD) d) Fibriöse Kontinuität zw. Mitral- und Aortenklappe. Häufig auch ein PFO oder ASD II, seltener offener Ductus.

Symptome: Zentrale Mischungszyanose (Rechts-Links-Shunt). Schweregrad der Pulmonalstenose und damit die pulmonale Minderdurchblutung entscheidend. Hypoxämische Anfälle (blue spells) sind Zeichen für schwere Hypoxie. Typische Spätsymptome: Uhrglasnägel und Trommelschlegelfinger

Untersuchungen: Herzkatheteruntersuchung

10-40% der Kinder überleben das 10. Lebensjahr ohne Operation. Todesursachen: Hirnabszeß, Herzinsuffizienz, Endokarditis, zerebrale und abdominelle Thrombosen.

Therapie: Palliativ durch Blalock-Taussig-Shunt um die Lungendurchblutung zu verbessern. Chirurgische Korrektur durch Beseitigung der rechtsventrikulären Ausflusobstruktion, VSD-Verschluss mit Patch, Verschluss von zusätzlichem Fehler (ASD, PFO, PDA). 5% brauchen eine erneute Reoperation. Mortalitätsrisiko 4-5%.

2-) Komplette Transposition der großen Gefäße (TGA): Hier entspringt die Aorta aus dem rechten Ventrikel und die Pulmonalarterie aus dem linken. Wenn beide Kreisläufe parallel geschaltet sind ist ein überleben nicht möglich, nur durch einem zusätzlichen Herzfehler wäre ein Überleben möglich (ASD II, VSD, PDA). Klinisch unterscheidet man: 1) Einfache TGA (ASD II, PDA und/oder kleiner VSD), ca. 50-70% der Patienten. 2) Komplizierte TGA (VSD und PST), als Zusatzfehler anderer Herzfehler (30-40% der Fälle)

Symptome: Zyanose, Hypoxie Herzinsuffizienz und pulmonale Druck und Widerstandserhöhung, Sterblichkeit ohne Operation 90% innerhalb des ersten Lebensjahres, frühzeitige Lungengefäßerkrankung

Therapie: Paliativ in den ersten Lebenstagen durch eine Ballonatrioseptotomie (BAS) und eine Prostaglandintherapie (TGA/IVS), Bändelung der Pulmonalarterie oder Blalock-taussig –Shunt. Chirurgische Korrektur durch eine Arterial-switch-Operation mit Transport der Koronarien. Hospitalmortalität zwischen 5 bis 20%;

3-) Anatomisch und funktionell univentrikuläre Herzen (UVH): Hier nur eine Herzkammer (rechts-, linkstypisch oder undifferenziert)

4-) Totale Lungenvenenfehlmündungen (TAPVR): Fehlmündung aller Lungenvenen ins obere Hohlvenensystem (suprakardiale TAPVR), in den sinus coronarius (intrakardialer Typ), oder in die V. portae (infrakardialer bzw. infradiaphragmaler Typ), Mischtyp. Therapie: Chirurgische Korrektur bzw. Prostaglandintherapie.

5-) Truncus arteriosus communis:

Conduit-Operationen:

Bei Fragen / Feedback bitte E-Mail an abidin.geles@gmail.com
DANKE