

Tab. 9.24 Differenzialdiagnosen der Trikuspidalatresie.

Zyanotische Herzfehler	Symptome	
Trikuspidalatresie, Normalstellung Typ 1	A mit Pulmonalatresie	nach Duktusverschluss schwerste Zyanose, Azidose und Tod
	B mit Pulmonalstenose	nach Duktusverschluss ggf. balancierte Kreislaufverhältnisse je nach Grad der Pulmonalstenose
	C ohne Pulmonalstenose	nach Duktusverschluss und Abfall PVR, pulmonale Rezirkulation, schwere Herzinsuffizienz
Trikuspidalatresie, TGA-Stellung Typ 2	A mit Pulmonalatresie	nach Duktusverschluss schwerste Zyanose, Azidose und Tod
	B mit Pulmonalstenose	nach Duktusverschluss ggf. balancierte Kreislaufverhältnisse je nach Grad der Pulmonalstenose
	C ohne Pulmonalstenose	nach Duktusverschluss, oft Schock, da Aorta ascendens und Aortenbogen oft hypoplastisch angelegt sind und die untere Körperhälfte meist über den PDA versorgt wird

- Bei balanciertem Kreislauf kann eine antikongestive Therapie in den ersten 6 Monaten ausreichen.
- Eine höhergradige Pulmonalstenose mit Zyanose erfordert bereits in den ersten Lebensstagen die Anlage eines systempulmonalen Shunts, eine pulmonale Rezirkulation innerhalb der ersten Lebensmonate ein pulmonalerarterielles Banding.
- In seltenen Fälle mit Trikuspidalatresie, Transposition der großen Arterien und hypoplastischer Aorta und Aortenbogen kann auch eine Norwood-Operation angezeigt sein.
- Es folgen dann bei allen Varianten eine bidirektionale Glenn- (im Alter von 4–6 Monaten) und eine Fontan-Operation (im Alter von 2–3 Jahren).

### 9.20.12 Quellenangaben

[1] Cohen MS, Jegatheeswaran A, Baffa JM et al. Echocardiographic features defining right dominant unbalanced atrioventricular septal defect: a multi-institutional Congenital Heart Surgeons' Society study. *Circ Cardiovasc Imaging* 2013; 6: 508–513

[2] Delmo-Walter EV, Ewert P, Hetzer R et al. Biventricular repair in children with complete atrioventricular septal defect and a small left ventricle. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 33: 40–47

[3] Foker JE, Berry JM, Vinocur JM et al. Two-ventricle repairs in the unbalanced atrioventricular canal defect spectrum with midterm follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 146: 854–860.e3

[4] Hager A, Ovroutski S, Cesnjevar R. S2k-Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Univentrikuläres Herz im Kindes- und Jugendalter

[5] Jegatheeswaran A, Pizarro C, Caldarone CA et al. Echocardiographic definition and surgical decision-making in unbalanced atrioventricular septal defect: a Congenital Heart Surgeons' Society multiinstitutional study. *Circulation* 2010; 122: 209–215

[6] Lacour-Gayet F, Serraf A, Galletti L, et al. Biventricular repair of conotruncal anomalies associated with aortic arch obstruction: 103 patients. *Circulation* 199; 96: II-328–334

[7] Lytrivi IrD, Bhatla P, Ko HH et al. Normal values for left ventricular volume in infants and young children by the echocardiographic sub-xiphoid five-sixth area by length (bullet) method. *J Am Soc Echocardiogr* 2011; 24: 214–218

[8] Overman DM, Dummer KB, Moga FX. Unbalanced atrioventricular septal defect: defining the limits of biventricular repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2013; 16: 32–36

[9] Sarikouch S, Peters B, Gutberlet M et al. Sex-specific pediatric percentiles for ventricular size and mass as reference values for cardiac MRI: assessment by steady-state free-precession and phase-contrast MRI flow. *Circ Cardiovasc Imaging* 2010; 3: 65–76

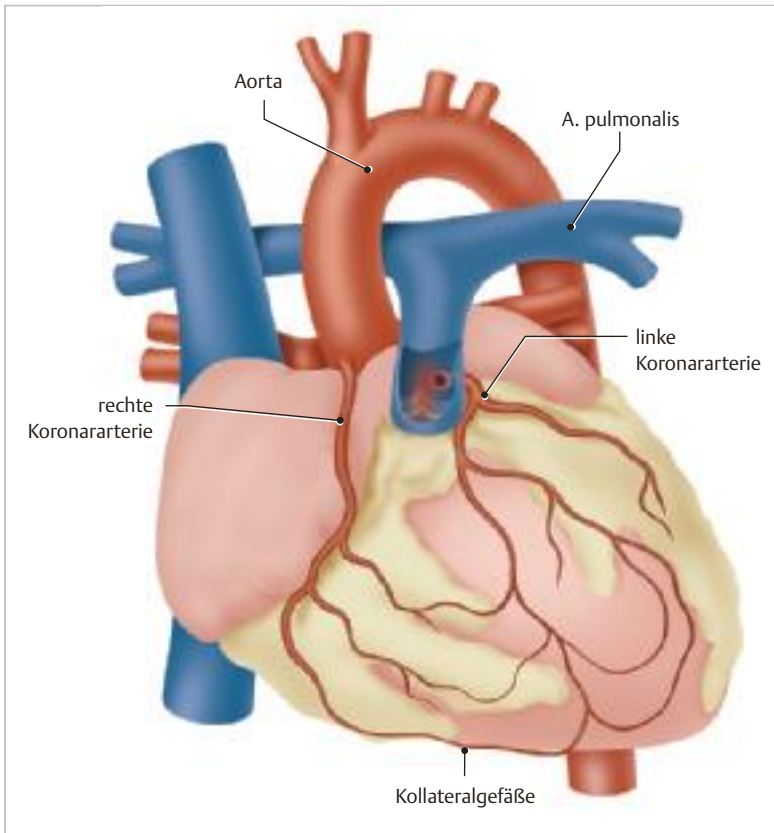
[10] Szwast AL, Marino BS, Rychik J et al. Usefulness of left ventricular inflow index to predict successful biventricular repair in right-dominant unbalanced atrioventricular canal. *Am J Cardiol* 2011; 107: 103–109

## 9.21 Koronaranomalien (ALCAPA: anomaler Abgang der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie)

M.-Y. Cho

### 9.21.1 Steckbrief

Dieses Syndrom wurde von den Kardiologen Edward F. Bland, Paul D. White und Joseph Garland im Jahre 1933 beschrieben. Sie berichteten von einem männlichen Säugling, der eine angeborene Herzkranzgefäßanomalie (Koronaranomalie) aufwies, bei der die linke Koronararterie irregulär aus der Pulmonalarterie entsprang. Der linke Ventrikel war deutlich vergrößert. Durch das Umsetzen der fehlabgehenden Koronararterien kann die Myokardversorgung normalisiert werden.



**Abb. 9.38 ALCAPA Syndrom.** Fehlabgang der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie. Die linke Koronararterie wird dann über Kollaterale der rechten Koronararterie versorgt. Nach Abfall des Lungengefäßwiderstands innerhalb der ersten Lebenswochen wird der Abstrom über die Pulmonalarterie so groß, dass es zur Minderperfusion des linken Ventrikels kommt: Dieser ist dann meist dilatiert und die Funktion stark eingeschränkt, die Mitralklappe schließt variabel insuffizient.

### 9.21.2 Synonyme

- Anomalous Pulmonary Origin of a Coronary Artery (APOCA)
- Bland-White-Garland-Syndrom/Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from Pulmonary Artery (ALCAPA)
- Anomalous Origin of the Right Coronary Artery from Pulmonary Artery (ARCAPA)

### 9.21.3 Keywords

- Congenital Coronary Anomaly
- Myocardial Infarction in pediatric Patients
- Impaired ventricular Function in Childhood

### 9.21.4 Definition

- Fehlabgang der Koronararterie aus der Pulmonalarterie (► Abb. 9.38)
- ► Abb. 9.39 stellt das Vorgehen in der Praxis übersichtlich dar.

### 9.21.5 Epidemiologie

Es handelt sich um einen seltenen angeborenen Herzfehler: 0,5 %.

### Häufigkeit

Weltweit wird diese extrem seltene (1 zu 30 000–300 000 Menschen) angeborene Koronaranomalie meist aber als ALCAPA bezeichnet, welches übersetzt die abweichende Koronaratomie beschreibt: Fehlabgang der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie.

### Altersgipfel

Meist werden die Kinder symptomatisch nach einigen Monaten, wobei es auch vereinzelt beschriebene Fälle gibt, in denen klinisch keine Auffälligkeiten auftraten und es sich um einen Zufallsbefund handelt.

### Geschlechtsverteilung

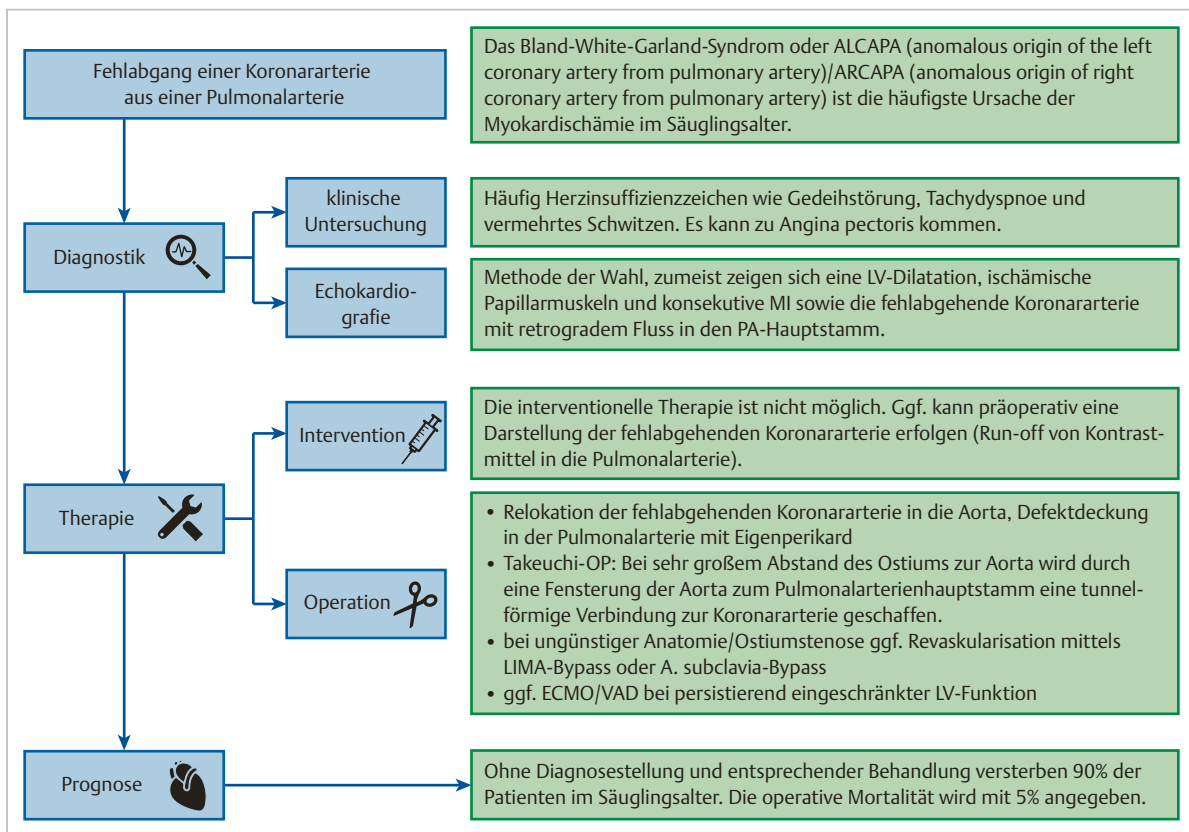
Keine Auffälligkeiten.

### Prädisponierende Faktoren

Keine Risikofaktoren oder genetische Syndrome bekannt.

### 9.21.6 Ätiologie und Pathogenese

- Am ehestens kommt es durch eine abnormale Septation des Konotrunkus in die Aorta und Pulmonalarterie zu diesem Fehlabgang der Koronararterie. In der Fetalpha-



**Abb. 9.39 Koronararterienanomalien.** Flowchart zur Definition, Diagnostik, Therapie und Prognose. ECMO: extrakorporale Membran-Oxygenierung, LIMA: linke A. mamma interna, MI: Mitralsuffizienz, PA: Pulmonalarterien, VAD: ventrikuläres Assist-Device. (Quelle: Prof. Dr. med. Joachim Photiadis, Mi-Young Cho, DHZB Berlin, Dr. med. Kira Kuschnerus, DHZB Berlin)

se gibt es keine Unterversorgung des linken Ventrikels, da durch den Ductus arteriosus, das Foramen ovale und die ähnlichen Druckverhältnissen in der Aorta und Pulmonalarterie die linke Koronararterie genauso wie die rechte ähnliche Sättigungen und Drücke aufweist.

- Nach der Geburt entfaltet sich die Lunge, und der Gefäßwiderstand in der Pulmonalarterie sinkt; die Sättigung liegt nach Duktusverschluss zwischen 60 und 70%, wohingegen in der Aorta das Blut voll gesättigt ist und ein höherer Druck herrscht.
- Im weiteren Verlauf sinken der Gefäßwiderstand in der Lunge und somit der Pulmonalarteriendruck weiter. Zunächst kann die Perfusion der linken Kammer über Kollateralen zur rechten Koronararterie (Sauerstoffreiches Blut) noch aufrechterhalten werden.
- Nach Abfall des Lungengefäßwiderstands innerhalb der ersten Lebenswochen sinkt auch der Perfusionsdruck in der fehlabgehenden linken Koronararterie. Daraus ergibt sich eine immer schlechter werdende Versorgung des linken Ventrikels mit eingeschränkter Funktion und Dilatation. Dies hat 2 Ursachen:
  - Die von der Pulmonalarterie abgehende linke Koronararterie führt sauerstoffarmes Blut zum linken Ventrikel.

- Durch das Absinken des Lungengefäßwiderstands kommt es zum „Coronary-Steal“-Mechanismus, das heißt, das Blut der rechten Koronararterie erreicht über Kollateralen das Myokard des linken Ventrikel nicht mehr, sondern fließt über die linke Koronararterie in das Niederdruckgebiet der Lunge ab (Flussumkehr in der linken Koronararterie).
- Die Muskulatur des linken Ventrikels wird vermindert durchblutet und das Herzmuskelgewebe geschädigt. Diese Minderversorgung mit Sauerstoff des Gewebes bereitet Schmerzen und wird als Angina pectoris bezeichnet.
- Schreiatattacken unter Belastung, vermehrtes Schwitzen und Trinkschwäche sind typische Symptome. Im Extremfall kommt es sogar zum Herzinfarkt. Die linke Kammer weist eine reduzierte Funktion auf und kann so vergrößert sein, dass die Mitralklappe insuffizient wird. Durch die Narben in der Herzmuskulatur treten Herzrhythmusstörungen auf. ALCAPA ist die häufigste Ursache für eine Myokardischämie im Kindesalter.

- Bei einigen Patienten entwickeln sich Kollateralen (Umgebung- bzw. Ersatzgefäße) der Herzkranzgefäße, um die Durchblutung zu verbessern, sodass sie – besonders, wenn eine Abgangsstenose der linken Koronararterie vorliegt – keine Symptome zeigen und erst später im höheren Erwachsenenalter auffallen.

### 9.21.7 Symptomatik

Die Säuglinge werden durch Herzinsuffizienz auffällig. Sie sind tachypnoeisch, schwitzen, tachykard, nehmen schlecht an Gewicht zu, sind nicht belastbar und können auch Angina ausweisen.

### 9.21.8 Diagnostik

#### Diagnostisches Vorgehen

- EKG: Ischämiezeichen
- Röntgen: Kardiomegalie
- Echokardiografie: LV Dilatation, ischämische Papillarmuskel, Mitralklappeninsuffizienz, fehlender Abgang der LCA aus der Aorta, retrograder Fluss in der fehlabgehenden Koronararterie, abnormaler diastolischer Fluss in der Pulmonalarterie
- Herzkatheteruntersuchung mit Darstellung der LCA bzw. RCA und Run-off von Kontrastmittel in die Pulmonalarterie

#### Anamnese

Eltern geben häufig die typischen Symptome einer Herzinsuffizienz im Kleinkindalter an:

- Tachypnoe/ Dyspnoe / Einziehungen
- Trinkschwäche
- Dystrophie
- Schlaptheit
- vermehrtes Schwitzen
- Blässe
- Erbrechen
- Unruhe

#### Körperliche Untersuchung

- Hepatomegalie
- bei Mitralklappeninsuffizienz Systolikum mit Fortleitung in die Axilla
- evtl. Herzspitzenstoß bei Kardiomegalie und an die Herzwand reichenden linken Ventrikel
- Tachypnoe/Dyspnoe
- Dystrophie

#### Labor

- CK/CK-MB
- Pro-BNP
- Infektparameter
- Leberwerte

Tab. 9.25 Differenzialdiagnosen von Koronaranomalien.

Differenzialdiagnose	Bemerkungen
dilatative Kardiomyopathie	Fehlengang der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie. Die linke Koronararterie wird dann über Kollaterale der rechten Koronararterie versorgt. Nach Abfall des Lungengefäßwiderstands innerhalb der ersten Lebenswochen wird der Abstrom über die Pulmonalarterie so groß, dass es zur Minderperfusion des linken Ventrikels kommt: Dieser ist dann meist dilatiert und die Funktion stark eingeschränkt, die Mitralklappe schließt variabel insuffizient.
Myokarditis	
Speichererkrankungen	

### 9.21.9 Differenzialdiagnosen

► Tab. 9.25

### 9.21.10 Therapie

#### Therapeutisches Vorgehen

- Bei diesem Krankheitsbild gibt es keine zielführende medikamentöse oder interventionelle Therapieoption.
- Die notwendige chirurgische Therapie besteht darin, eine Verbesserung der Durchblutung der Herzmuskulatur zu erreichen. Die fehlabgehende Koronararterie soll wieder mit voll gesättigtem Blut und systemarteriellen Druck durchblutet werden.
- Durch eine Operation wird die fehlabgehende Koronararterie herausgeschnitten und in die Aorta umgesetzt. Der Defekt in der Pulmonalarterie wird mit Eigenperikard gedeckt.
- Wenn der Abstand zu groß ist und ein Transfer aufgrund der Anatomie nicht möglich erscheint, kann über eine Fensterung der Aorta ascendens und des Pulmonalarterienhauptstamms eine tunnelförmige Verbindung zum Ostium der fehlabgehenden Koronararterie geschaffen werden (Takeuchi-Operation).
- Auch eine Ligatur des fehlabgehenden Herzkranzgefäßes mit Revaskularisation der linken Koronararterie mittels A. mammaria oder A. subclavia ist möglich.

### 9.21.11 Nachsorge

Patienten müssen lebenslang kinder-kardiologisch betreut werden.

### 9.21.12 Verlauf und Prognose

Ohne Diagnose und entsprechende Behandlung sterben 90 % aufgrund der Myokardischämie im Säuglingsalter.

# Kapitel 10

## Angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter

10.1	Vorhofseptumdefekt im Erwachsenenalter	431
10.2	Offenes Foramen ovale im Erwachsenenalter	436
10.3	Ventrikelseptumdefekt im Erwachsenenalter	441
10.4	Ductus Botalli im Erwachsenenalter	446
10.5	Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)	449

## 10 Angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter

### 10.1 Vorhofseptumdefekt im Erwachsenenalter

S. Schubert, J. Michel

#### 10.1.1 Steckbrief

Vorhofseptumdefekte zählen zu den häufigsten angeborenen Herzfehlern, bei dem wegen eines Gewebedefekts im Vorhofseptum ein Shunt meist vom linken zum rechten Vorhof besteht, der zu einer Volumenbelastung des rechten Herzens führen kann. Man unterscheidet den ASD vom Sekundumtyp (ASD II und häufigste Form) und den Primumtyp (ASD I) je nach Lokalisation. Die Therapie ist abhängig von Größe und Lage (primär interventionelles vs. primär chirurgisches Vorgehen); in der Regel werden die Defekte bei Volumenbelastung des rechten Herzens verschlossen. Bei Erwachsenen kann aufgrund fehlender Symptome (verminderte Belastbarkeit, Arrhythmien, Kurzatmigkeit oder Embolien) die Diagnose auch später gestellt werden. Ein Verschlussversuch kann und sollte bei fehlenden Kontraindikationen auch im hohen Alter noch durchgeführt werden.

#### 10.1.2 Synonyme

- Atriumseptumdefekt (ASD)
- Vorhofscheidewanddefekt
- Ostium-secundum-Defekt (ASD II)
- Ostium-primum-Defekt (ASD I)
- partieller atrioventrikulärer Septumdefekt (pAVSD)
- unterer/oberer Sinus-venosus-Defekt (SVD)
- Koronarsinusdefekt
- gemeinsamer Vorhof
- persistierendes Foramen ovale (PFO)
- Vorhofseptumaneurysma
- multiperforiertes Vorhofseptum
- Atrial septal Defect
- Secundum ASD
- Partial atrioventricular septal Defect
- Partial atrioventricular Canal
- Superior/Inferior Sinus venosus Defect
- Unroofed Coronary Sinus
- Common Atrium

#### 10.1.3 Keywords

- septale Defekte
- Scheidewanddefekte
- angeborener Herzfehler
- Vorhofscheidewand

#### 10.1.4 Definition

- Substanzdefekt des Vorhofseptums
- ► Abb. 10.1 stellt das Vorgehen in der Praxis übersichtlich dar.

#### 10.1.5 Epidemiologie

##### Häufigkeit

- Prävalenz aller Vorhofseptumdefekte 17/10 000 aller Lebendgeburten, bzw. 15–20 % aller lebendgeborenen Kinder mit angeborenen Herzfehlern
- 80 % Sekundumdefekte, 15 % Primumdefekte, 5 % obere Sinus-venosus-Defekte

##### Altersgipfel

Angeborener Defekt.

##### Geschlechtsverteilung

- ASD vom Sekundumtyp häufiger beim weiblichen Geschlecht (w:m = 1:0,7)
- alle anderen Formen ohne auffällige Geschlechtsverteilung

##### Prädisponierende Faktoren

- sporadisches Auftreten
- häufiger bei Patienten mit Trisomie 21 (84 %), Holt-Oram-Syndrom, Noonan-Syndrom, Alagille-Syndrom, fetales Alkoholsyndrom
- Assoziation mit anderen Herzfehlern

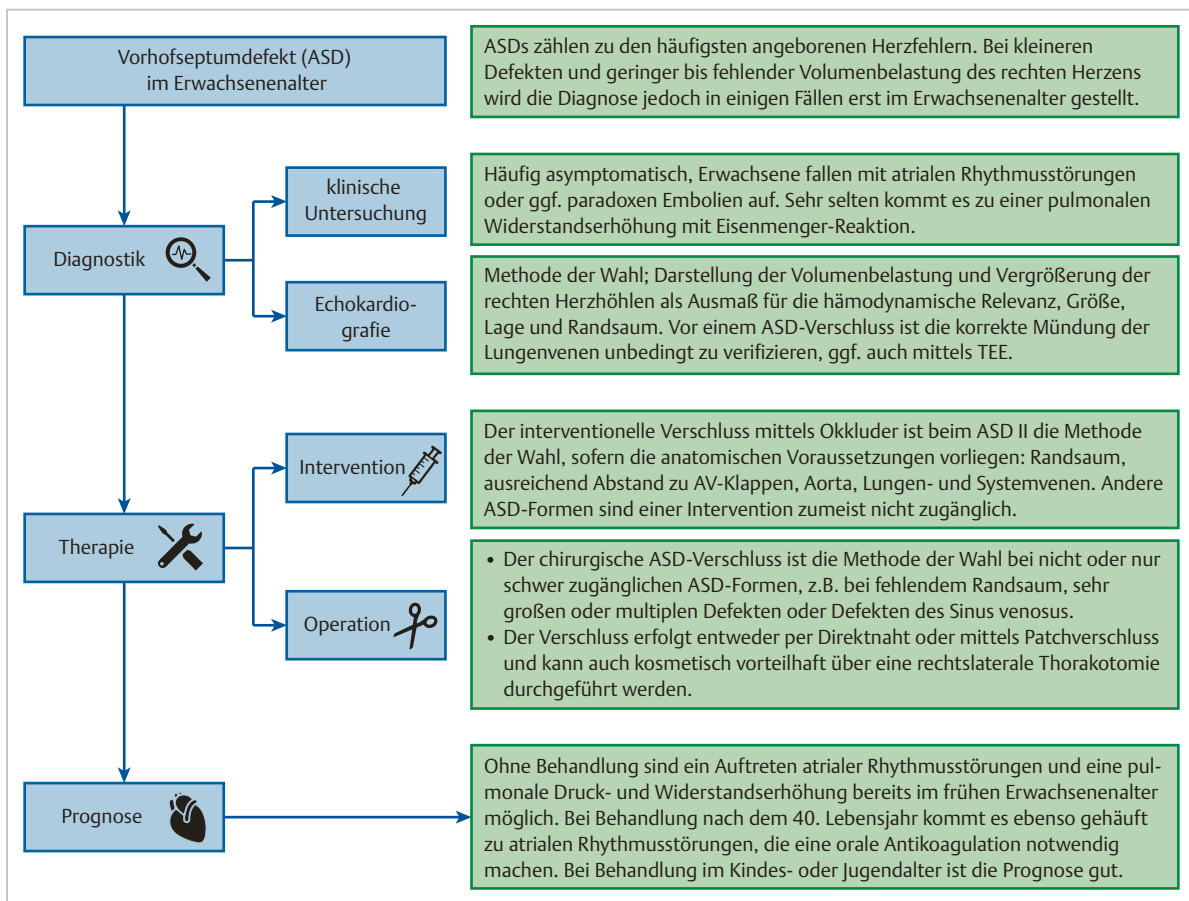


Abb. 10.1 Vorhofseptumdefekte im Erwachsenenalter. Flowchart zur Definition, Diagnostik, Therapie und Prognose. (Quelle: Prof. Dr. med. Joachim Photiadis, Dr. med. Kira Kuschnerus, Mi-Young Cho, DHZB Berlin, Prof. Dr. med. Stephan Schubert, Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen, und Dr. med. Jörg Michel, Universitätsklinikum Tübingen)

### 10.1.6 Ätiologie und Pathogenese

- beim isolierten Vorhofseptumdefekt Links-Rechts-Shunt mit daraus resultierender Volumenbelastung mit Dilatation der rechtsseitigen Herzstrukturen und pulmonaler Hyperzirkulation
- Eine Verschlechterung der linksventrikulären Compliance verstärkt den Links-Rechts-Shunt.
- Eine schlechte rechtsventrikuläre Compliance (z. B. hochgradige Pulmonalklappenstenose, pulmonalarterielle Hypertonie) reduziert den Links-Rechts-Shunt bis zur Shuntumkehr und daraus resultierenden Zyanose.

### 10.1.7 Klassifikation und Risikostratifizierung

- Sekundumdefekt (ASD II, 80 %): Lokalisation im Bereich der Fossa ovalis; multiple Perforationen und Auftreten mit Vorhofseptumaneurysma möglich
- Primumdefekt (ASD I, pAVSD, 15 %): unmittelbar oberhalb der AV-Klappenebene meist mit AV-Klappeninsuffizienz

- Oberer Sinus-venosus-Defekt (5 %): An der Einmündung der oberen Hohlvene, assoziiert mit einer partiellen oder vollständigen Fehlmündung der rechten Pulmonalvenen in die obere Hohlvene oder den rechten Vorhof.
- unterer Sinus-venosus-Defekt (< 1 %): an der Einmündung der unteren Hohlvene
- Koronarsinusdefekt (< 1 %): Streng genommen kein Substanzdefekt des Vorhofseptums, sondern ein teilweises oder vollständiges Fehlen des Daches des Koronarsinus im Bereich des linken Vorhofs mit häufiger Assoziation mit einer links persistierenden oberen Hohlvene.

### 10.1.8 Symptomatik

- häufig keine bis wenig Symptome im (Klein-)Kindesalter
- selten bei größeren Defekten mit entsprechend großem Shuntvolumen und vermehrter Lungendurchblutung verstärkte Infektanfälligkeit, verminderte Belastbarkeit, Tachy-/Dyspnoe und Gedeihstörung bereits im Säuglings- und Kleinkindalter



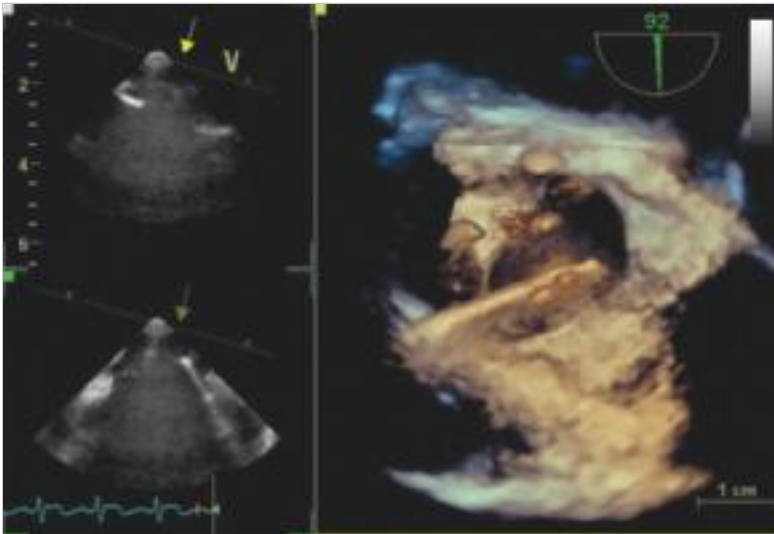


Abb. 10.2 Vorhofseptumdefekt im Erwachsenenalter. Großer ASD II mit bereits durch den Defekt liegendem Katheter. Links: 2D-Echokardiografie; rechts: 3D-Echokardiografie.

- im Erwachsenenalter Auftreten von Vorhoffrhythmusstörungen aufgrund der Erweiterung des rechten Vorhofs möglich
- pulmonale Widerstandserhöhung bis zur Entwicklung einer Eisenmenger-Reaktion mit Shuntumkehr und Zyanose möglich, jedoch deutlich seltener als bei einem unbehandelten Ventrikelseptumdefekt

### 10.1.9 Diagnostik

#### Diagnostisches Vorgehen

- Erhebung einer Anamnese in Hinblick auf aktuelle und frühere Beschwerden, wahrgenommene Veränderungen in der Belastbarkeit und Begleiterkrankungen
- eingehende körperliche Untersuchung und EKG-Diagnostik
- Hauptfokus auf gründlicher Bildgebung (insbes. Echokardiografie) zur genauen Beurteilung der Lokalisation mit Randverhältnissen und Ausdehnung des Defekts, Shuntrichtung und -volumen, sowie Ausschluss weiterer Fehlbildungen

#### Anamnese

- bei Erwachsenen mit ASD häufig unauffällige Anamnese für das Kindes- und Jugendalter
- meist nach der 4. Lebensdekade eingeschränkte Belastbarkeit, Kurzatmigkeit, Palpitationen
- selten erhöhtes Auftreten von pulmonalen Infekten, Rechtsherzversagen und Embolien (paradox oder durch Vorhofflimmern)

#### Körperliche Untersuchung

- fixiert gespaltener 2. Herzton (späterer Schluss der Pulmonalklappe im Vergleich zur Aortenklappe, da rechtsventrikulärer Auswurf aufgrund des erhöhten Blutvolumens im pulmonalen Kreislauf verlängert)

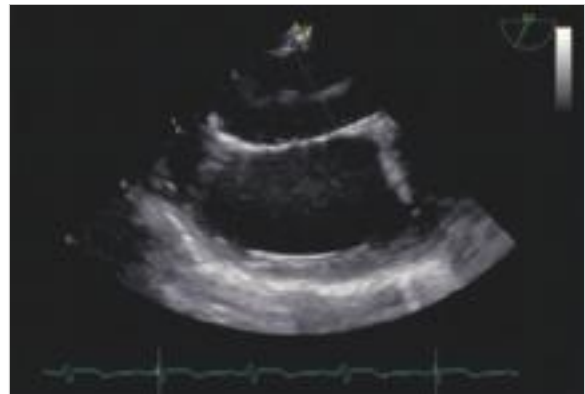


Abb. 10.3 Vorhofseptumdefekt im Erwachsenenalter. Ballon-Sizing des Defekts. Defektdiameter: 26 mm.

- systolisches Flussgeräusch über der Pulmonalklappe (relative Pulmonalklappenstenose aufgrund des vermehrten Flusses)

#### Bildgebende Diagnostik

##### Echokardiografie

- ▶ Abb. 10.2, ▶ Abb. 10.3, ▶ Abb. 10.4
- Goldstandard in der Diagnosestellung und Therapieplanung (interventionell vs. chirurgisch)
- Volumenbelastung des rechten Herzes mit Vergrößerung der rechten Herzhöhlen (Maß für die hämodynamische Relevanz des Defekts)
- Ziel der Untersuchung: Ausdehnung des Defekts, Randverhältnisse, Morphologie/Qualität des übrigen Septums, Morphologie und Funktion der AV-Klappen, Ausschluss anderer Fehlbildungen und Dokumentation einer regelrechten Verbindung der Lungenvenen zum linken Vorhof



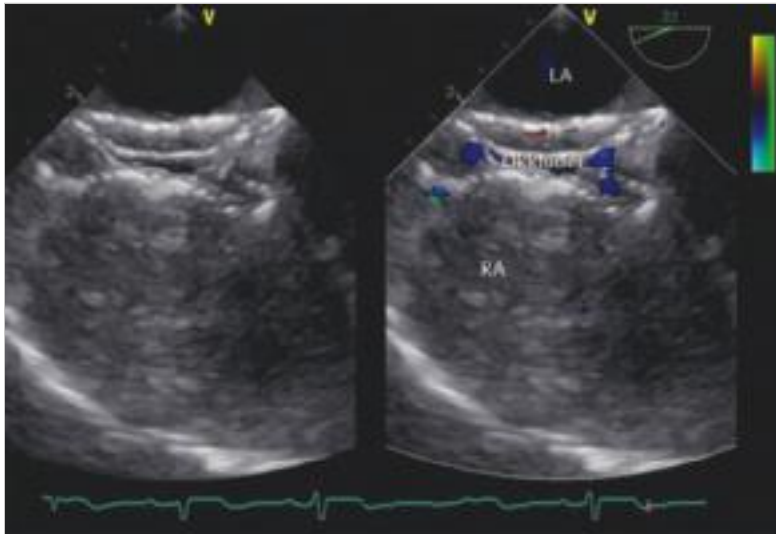


Abb. 10.4 Vorhofseptumdefekt im Erwachsenenalter. Implantation eines 26-mm-Ceraflex-Septal-Occluders (Lifetech) ohne Hinweis auf einen Restshunt im Farbdoppler.

Tab. 10.1 Differenzialdiagnosen des ASD im Erwachsenenalter.

Differenzialdiagnose	Bemerkungen
Persistierendes Foramen ovale (PFO)	meist ohne (relevanten) Shunt in Ruhe und damit echokardiografisch keine Vergrößerung der rechten Herzhöhlen
Lungenvenenfehlmündung	Ausschluss mittels TEE, kardiale MRT/CT
rupturiertes Sinus-valsalvae-Aneurysma	Shunt zwischen Aortensinus und rechtem Vorhof, sehr selten, auskultatorisch systolisch-diastolisches Herzgeräusch
Gerbode-Defekt	Shunt zwischen linkem Ventrikel und rechtem Vorhof, sehr selten

- Bei schlechten transthorakalen Untersuchungsbedingungen oder zum Nachweis von Sinus-venosus-Defekten und vor/während des interventionellen Verschlussversuchs obligate Durchführung einer transösophagealen Echokardiografie.

### Röntgen

Vermehrte pulmonale Gefäßzeichnung; jedoch für die Diagnosestellung allein nicht ausreichend.

### CT/MRT

Alternative/Ergänzung zur Echokardiografie: Volumetrie des rechten Ventrikels und Darstellung der Lungenvenenmündungen, falls echokardiografisch nicht ausreichend möglich.

## Instrumentelle Diagnostik

### EKG

- Eher unspezifische EKG-Veränderungen: inkompletter Rechtsschenkelblock, Zeichen der rechtsatrialen Dilatation, Abweichen der Herzachse nach rechts
- beim pAVSD überdrehter Linkstyp

### Herzkatheter

- keine Routinediagnostik
- bei echokardiografischem Verdacht auf eine pulmonalarterielle Hypertonie zur Bestimmung des pulmonalvaskulären Widerstands und Evaluation der Gefäßreagibilität

### 10.1.10 Differenzialdiagnosen

Prinzipiell: Fehlbildungen mit Shunt oberhalb der AV-Klappenebene (► Tab. 10.1).

### 10.1.11 Therapie

#### Therapeutisches Vorgehen

- Indikationen für einen ASD-Verschluss:
  - Patienten mit einem relevanten Shunt (rechtsventrikuläre Volumenbelastung oder Symptomen) und einem pulmonalvaskulären Widerstand (PVR) < 5 Wood Units (WU)
  - Patienten mit Hinweis auf paradoxe Embolie unabhängig von der Defektgröße nach Ausschluss anderer Ursachen
- Verschlussversuch erwägen: Patienten mit  $PVR \geq 5$  WU, aber  $PVR < 66\%$  des systemischen vaskulären Widerstands (SVR) oder pulmonalarterieller Druck < 66% des systemischen Druckes (in Ruhe, unter Testung mit z. B. inhalativem Stickstoffmonoxid (iNO) oder unter PAH-Therapie) und Nachweis eines Links-Rechts-Shunts mit  $Q_p:Q_s > 1,5:1$
- kein Verschluss bei Patienten mit Eisenmenger-Physiologie

#### Pharmakotherapie

Bei Patienten mit signifikanter PAH ggf. vor Verschlussversuch Einleitung einer medikamentösen PAH-Therapie.

#### Interventionelle Therapie

- Methode der Wahl bei ASD II (falls anatomisch möglich): interventioneller Verschluss mittels Okkluder
- Voraussetzung: Defektgröße passend zu den verfügbaren Okkludern, ausreichend Randsaum zu den angrenzenden Strukturen (Aorta, AV-Klappen, Lungen- und Systemvenen, Koronarsinus)
- andere ASD Formen nicht regelhaft zugänglich für einen interventionellen Verschluss

#### Operative Therapie

- 1. Wahl bei interventionell nicht oder nur schwer zugänglichen ASDs: ASD I, SVD, Koronarsinusdefekt, ASD II mit zu großer Ausdehnung, fehlendem Randsaum oder mit multiplen, nicht mit 1–2 Okkludern zu verschließenden Defekten
- Verschluss mittels Direktnaht oder Patch auch über kosmetisch vorteilhafte rechtslaterale Thorakotomie

### 10.1.12 Nachsorge

- Endokarditisprophylaxe für 6 Monate, Thrombozytenaggregationshemmung für 6 Monate nach interventionellem Verschluss
- Beurteilung von Restshunt, thrombotischen Auflagerungen am Okkluder, rechtsventrikuläre Größe und Funktion, AV-Klappen-Funktion, echokardiografische Abschätzung des pulmonalarteriellen Druckes
- Frage nach Palpitationen, Durchführung von EKG und Langzeit-EKG (mind. alle 5 Jahre)

- keine dauerhafte Nachsorge bei Patienten mit Verschluss vor dem 25. Lebensjahr ohne relevante Residuen, Komplikationen oder Begleiterkrankungen, jedoch Aufklärung über die Möglichkeit von Tachyarrhythmien im Langzeitverlauf
- bei allen anderen Patienten kurzfristiges Follow-up in den ersten 2 Jahren und im Weiteren alle 2–4 Jahre je nach Interventions-/OP-Ergebnis

### 10.1.13 Verlauf und Prognose

- ohne Behandlung:
  - Auftreten von Vorhoffrhythmusstörungen
  - pulmonale Druck- und Widerstandserhöhung bereits im frühen Erwachsenenalter möglich
  - beim Sinus-venosus-Defekt früheres Auftreten von pulmonaler Druck- und Widerstandserhöhung
  - reduzierte Lebenserwartung bei einem hämodynamisch relevanten ASD
- mit Behandlung:
  - sehr gute Prognose mit normaler Lebenserwartung nach Verschluss in der Kindheit und jungen Erwachsenenalter
  - sowohl nach operativer als auch interventioneller Therapie Auftreten von Tachyarrhythmien (meist intraatriale Reentry-Tachykardie) oder Vorhofflattern (Behandlung mittels Radiofrequenzablation möglich)
- ohne und mit Behandlung nach dem 40. Lebensjahr erhöhtes Auftreten von Vorhofflimmern (Notwendigkeit einer medikamentösen antiarrhythmischen Therapie und oralen Antikoagulation)

### 10.1.14 Besonderheiten bei Schwangeren

- prinzipiell kein erhöhtes Risiko bei Schwangeren ohne pulmonalarterielle Hypertonie
- Verschluss vor der Schwangerschaft anstreben, zur Senkung des Risikos einer paradoxen Embolie oder Verschlechterung der Beschwerden
- keine Empfehlung zur Schwangerschaft bei Patientinnen mit schwerer PAH oder Eisenmenger-Physiologie

### 10.1.15 Quellenangaben

- [1] Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV et al. 2020 ESC guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J 2021; 42: 563–645
- [2] Lindinger A, Schwedler G, Hense HW. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). Klin Padiatr 2010; 222 (5): 321–326
- [3] No authors. Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. Cardiol Young 2017; 27 (S3): S1–S105
- [4] Simonneau G, Montani D, Celermajer DS et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. Eur Respir J 2019; 53: 1801913