

5.2 Ventrikelseptumdefekte

5.2.1 Grundlagen

Pathoanatomie und -physiologie

Ventrikelseptumdefekte (VSD) sind die häufigsten angeborenen Herzfehler. Sie treten oft zusammen mit anderen kardialen Anomalien auf. Bei einem VSD besteht eine pathologische Verbindung zwischen linkem und rechtem Ventrikel.

Bei normalen Druck- und Widerstandsverhältnissen führt ein VSD zu einem Links-Rechts-Shunt mit einer Dilatation des linken Vorhofs und der linken Kammer sowie einer Volumenbelastung des Lungenkreislaufs. Mit Abfall des Lungengefäßwiderstands nach der Geburt nimmt der Shunt zunächst zu. Bei großen VSD entwickelt sich eine Widerstandserhöhung in den Lungengefäßen, die zu einer pulmonalen Hypertonie führt. Langfristig kann dadurch eine Shunt-Umkehr (Eisenmenger-Reaktion) mit Zyanose entstehen, wenn der Druck im rechten Ventrikel als Folge der pulmonalen Widerstandserhöhung den linksventrikulären Druck übersteigt.

Bei großen VSD besteht ein Druckungleich zwischen beiden Ventrikeln. Kleine VSD sind „drucktrennend“.

Einteilung

Das Ventrikelseptum besteht aus dem membranösen und dem muskulären Septum. Das deutlich größere muskuläre Septum setzt sich aus 3 Anteilen zusammen (► Abb. 5.17):

- Einlasseptum (Inlet-Septum)
- Septum trabeculare

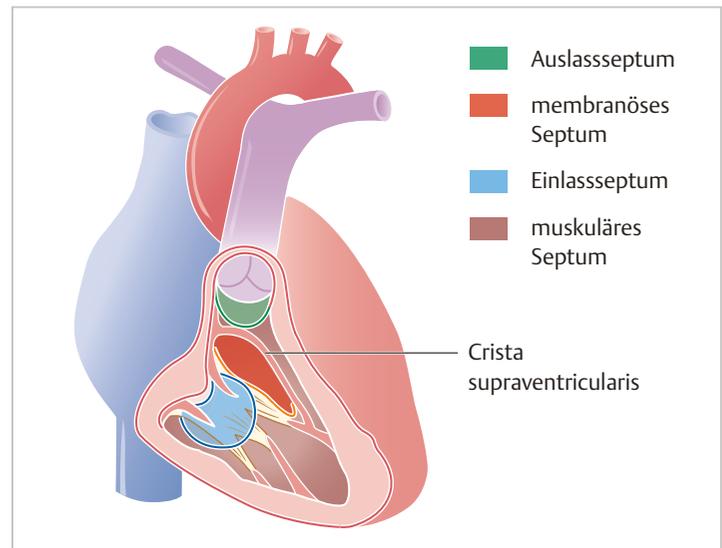


Abb. 5.17 Schematische Zeichnung zum Aufbau des Ventrikelseptums. Ansicht nach Eröffnung des rechten Ventrikels. Das membranöse Septum (rot) grenzt auf der rechten Seite unmittelbar an das septale Segel der Trikuspidalklappe und liegt unterhalb der Aortenklappe. Es hat Kontakt zu allen anderen Anteilen des Ventrikelseptums. Das muskuläre Septum (braun) macht den größten Anteil des Ventrikelseptums aus. Das Einlasseptum (blau) liegt am weitesten dorsal zwischen den AV-Klappen. Das Auslasseptum (grün) ist am weitesten ventral und oben lokalisiert. Es trennt die Aorten- und Pulmonalklappe voneinander.

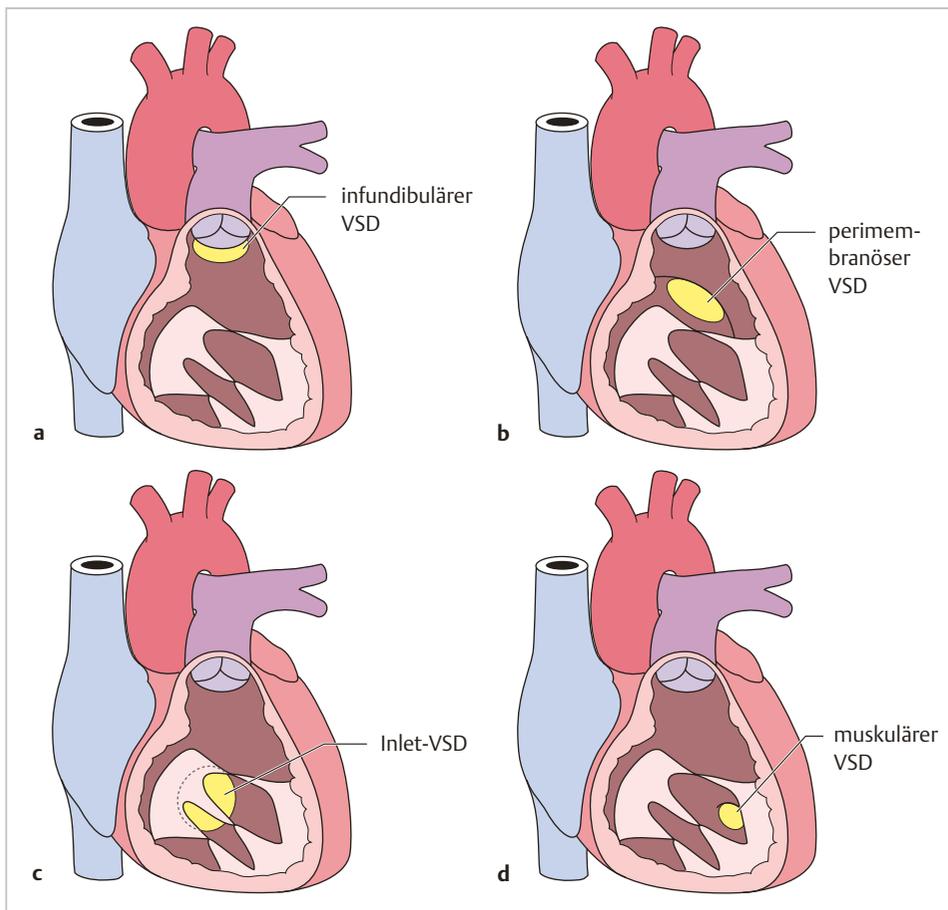


Abb. 5.18 Lokalisation der unterschiedlichen VSD. Man schaut vom eröffneten rechten Ventrikel auf die unterschiedlichen Anteile des Ventrikelseptums. (a) Der infundibuläre Ventrikelseptumdefekt (VSD) liegt im Bereich des Auslasseptums direkt unterhalb der Pulmonalklappe, aber auch in enger Lagebeziehung zur Aortenklappe. (b) Der perimembranöse VSD liegt im membranösen Septum und dehnt sich meist in die benachbarten Anteile des Septums aus. Er liegt unterhalb der Aortenklappe und in Nachbarschaft zum septalen Segel der Trikuspidalklappe. (c) Der Inlet-VSD liegt weit posterior zwischen den AV-Klappen. (d) Muskuläre VSD liegen im trabekulären Septum und treten teilweise multipel auf. (Quelle: Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2018)

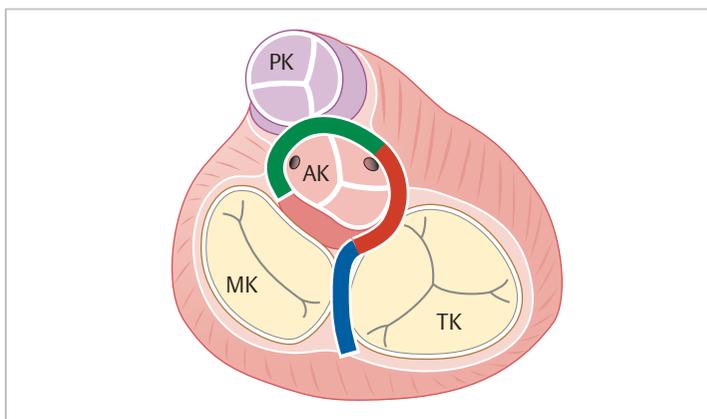


Abb. 5.19 Schematische Zeichnung zu den Lagebeziehungen der unterschiedlichen VSD zu den Herzklappen. Perimembranöse VSD (rot) liegen unterhalb der Aortenklappe (AK) und grenzen an das septale Segel der Trikuspidalklappe (TK). Infundibuläre VSD (grün) sind zwischen Aorten- und Pulmonalklappe (PK) lokalisiert. VSD im Einlasseptum (blau) liegen weit dorsal zwischen Mitralklappe (MK) und Trikuspidalklappe (TK).

- Auslasseptum (Synonym: infundibuläres Septum, Outlet-Septum, Konusseptum)

VSD können in allen 4 Septumabschnitten auftreten. Die Nomenklatur richtet sich nach der Lokalisation des Defekts (► Abb. 5.18), wird aber dadurch unübersichtlich, dass in den unterschiedlichen Nomenklaturen zahlreiche Begriffe teilweise synonym verwendet werden.

- **perimembranöse VSD** (Synonyme: subaortale, infrakristale, paramembranöse oder membranöse VSD)
- **muskuläre VSD** (Synonym: trabekuläre VSD)
- **infundibuläre VSD** (Synonyme: suprakristale, subpulmonale, „doubly committed“, subarterielle VSD, Auslass-VSD)
- **Inlet-VSD** (Synonym: VSD im Einlasseptum, AV-Kanal-VSD)

Außerdem gibt es noch den sog. Malalignment-VSD.

► Abb. 5.19 zeigt die Lagebeziehungen der unterschiedlichen VSD zu den Herzklappen.

Perimembranöse Ventrikelseptumdefekte

Perimembranöse VSD sind im membranösen Septum lokalisiert. Sie reichen aber in der Regel über das membranöse Septum hinaus und beziehen angrenzende Anteile des Septums mit ein. Daher werden sie als perimembranös bezeichnet. Sie machen etwa 70% aller VSD aus.

Eine seltene Sonderform eines perimembranösen VSD ist der sog. Gerbode-Defekt (► Abb. 5.20). Hierbei kommt es zu einem Shunt zwischen dem linken Ventrikel und dem rechten Vorhof. Dies ist möglich, da aufgrund des unterschiedlich tiefen Ansatzes der AV-Klappen ein Teil des membranösen Septums den linken Ventrikel vom rechten Vorhof trennt.

Muskuläre Ventrikelseptumdefekte

Muskuläre VSD liegen im trabekulären Anteil des Ventrikelseptums. Häufig kommen muskuläre VSD multipel vor. Im Extremfall mit vielen muskulären VSD spricht man von einem Swiss-Cheese-Septum.

Die Inzidenz an muskulären VSD ist bei Frühgeborenen erhöht. Außerdem entdeckt man dank der immer besser werdenden Farbdopplertechnik mittlerweile selbst winzige Defekte, die früher unentdeckt blieben. Diese haben keine hämodynamische Bedeutung.

Infundibuläre Ventrikelseptumdefekte

Bei infundibulären VSD liegt der Defekt im Auslasseptum unmittelbar unterhalb der Aorten- und Pulmonalklappe. Gerade bei diesen VSD besteht die Gefahr, dass eine Aortentaschenklappe in den Defekt prolapiert, was zu einer Aorteninsuffizienz führt. Ein infundibulärer VSD kommt häufig bei Asiaten vor (bis zu 30% aller VSD bei asiatischen Patienten). In der westlichen Welt macht er nur etwa 5–8% aller VSD aus.

Inlet-Ventrikelseptumdefekte

Ein Inlet-VSD ist im Einlasseptum lokalisiert. Er liegt also am weitesten dorsal von allen VSD und wird nach oben vom Trikuspidalklappenring begrenzt. Ein Inlet-VSD kommt vor allem im Zusammenhang mit einem atrioventrikulären Septumdefekt (AVSD, „AV-Kanal“) vor, kann aber auch isoliert auftreten.

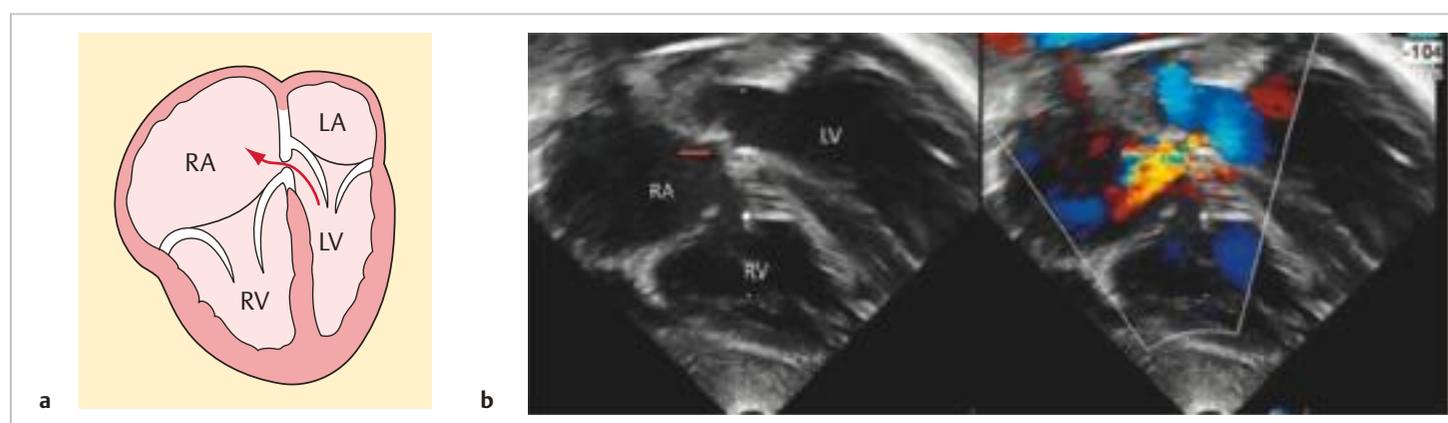


Abb. 5.20 Gerbode-Defekt. Die Trikuspidalklappe setzt weiter apikal im Ventrikel an als die Mitralklappe. Daher grenzt ein Teil des linken Ventrikels an den rechten Vorhof. Ein Defekt (Pfeil) in dieser Region führt zu einem Shunt vom linken Ventrikel zum rechten Vorhof.

- a** Schematische Darstellung (LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RA: rechter Vorhof; RV: rechter Ventrikel). (Quelle: Haas NA, Kleideiter U. Kinderkardiologie. Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2018)
- b** Apikaler Vierkammerblick (invertierte Darstellung) (LV: linker Ventrikel; RA: rechter Vorhof; RV: rechter Ventrikel).

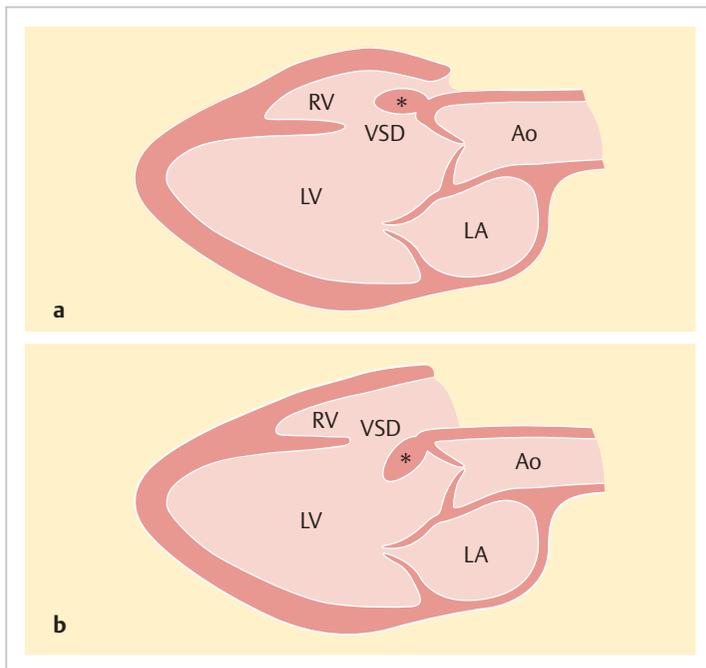


Abb. 5.21 Schematische Zeichnung eines Malalignment-VSD.
a Anteriores Malalignment (parasternal lange Achse), typisches Beispiel: Fallot-Tetralogie. (LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel; VSD: Ventrikelseptumdefekt; *: Auslasseptum).
b Posteriores Malalignment (parasternal lange Achse), typisches Beispiel: unterbrochener Aortenbogen. (Ao: Aorta ascendens; LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel; VSD: Ventrikelseptumdefekt; *: Auslasseptum).

Malalignment-Ventrikelseptumdefekte

Ein Malalignment-VSD entsteht durch eine Verlagerung des Auslasseptums während der embryonalen Entwicklung. Durch die Verlagerung findet das Auslasseptum keinen Anschluss an das übrige Septum. Es resultiert ein VSD. Durch die Verlagerung des Auslasseptums verschieben sich aber auch die großen Gefäße. Es kommt zum „Überreiten“ eines Gefäßes über den VSD. Das typische Beispiel für einen Malalignment-VSD ist die Fallot-Tetralogie, bei der es zu einer Verlagerung des Auslasseptums nach vorn kommt. Es entsteht das Bild der über den VSD „reitenden“ Aorta (► Abb. 5.21a). Der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt wird eingengt.

Bei einem unterbrochenen Aortenbogen ist das Auslasseptum typischerweise nach hinten verlagert. Es resultiert ebenfalls ein Malalignment-VSD. In diesem Fall wird der linksventrikuläre Ausflusstrakt durch das Auslasseptum eingengt (► Abb. 5.21b).

Assoziierte kardiale Anomalien

VSD treten vielfach in Assoziation mit anderen kardialen Anomalien oder als Bestandteil komplexer Herzfehler auf. Die häufigsten werden hier aufgelistet. Für einige Herzfehler sind bestimmte VSD-Untertypen charakteristisch.

- Atrioventrikulärer Septumdefekt („AV-Kanal“): Inlet-VSD
- Fallot-Tetralogie, Pulmonalatresie mit VSD: Malalignment-VSD
- Unterbrochener Aortenbogen: Malalignment-VSD
- TAC: Malalignment-VSD
- Aortenisthmusstenose
- Transposition der großen Gefäße (TGA)
- DORV
- Trikuspidalatresie
- Vorhofseptumdefekt
- PDA
- Pulmonalstenose

Klinische Symptome, Verlauf und Therapie

Kleine, drucktrennende, hämodynamische nicht relevante VSD verursachen, abgesehen von einem (lauten) Systolikum, keine Beschwerden („viel Lärm um nichts“).

Bei großen, hämodynamisch bedeutsamen VSD entwickeln sich Symptome der Herzinsuffizienz (Tachy-/Dyspnoe, Schweißneigung, Gedeihstörung etc.). Als Folge der Lungenüberflutung besteht eine Neigung zu pulmonalen Infekten. Bei großen Defekten setzt die Symptomatik oft innerhalb der ersten Lebenswochen nach Abfall des Lungengefäßwiderstands ein.

Im Falle einer medikamentös nicht beherrschbaren Herzinsuffizienz erfolgt der operative Verschluss des VSD ggf. bereits im Säuglingsalter (► Tab. 5.2). Als Verschlussindikation gelten ansonsten ein $Q_p/Q_s > 1,5$, eine Volumenbelastung mit einer Dilatation des linken Vorhofs bzw. Ventrikels, ein Aortenklappenprolaps in den VSD (Cave bei infundibulären VSD) sowie eine beginnende pulmonale Hypertonie als Folge des VSD. Bei einer fixierten pulmonalen Hypertonie ist ein VSD-Verschluss kontraindiziert.

In der Regel erfolgt der operative Verschluss mittels Patch, bei kleineren Defekten evtl. mittels Direktnaht.

Für perimembranöse und muskuläre VSD ist der katheterinterventionelle Verschluss evtl. eine Alternative. Wegen der relativ hohen Rate an postinterventionellen AV-Blöcken war das Verfahren lange Zeit keine Routinemethode, nun lassen neuere Verschlussysteme bessere Ergebnisse erwarten.

Tab. 5.2 Typische Operationszeitpunkte für die Behandlung von Ventrikelseptumdefekten.

Defektgröße/-art	Symptome/Befunde	Operationszeitpunkt
großer VSD	Herzinsuffizienz, Gedeihstillstand	1.–3. Lebensmonat
	kompensierte Herzinsuffizienz	1. Lebenshalbjahr
mittelgroßer VSD	keine Symptome, jedoch pulmonale Hypertonie oder Trisomie 21	2. Lebenshalbjahr
kleiner oder mittelgroßer VSD	keine Symptome, Dilatation des linken Ventrikels	nach der Säuglingszeit
infundibulärer oder perimembranöser VSD mit Aorteninsuffizienz	Prolaps eines Aortenklappensegels in den VSD	zeitnah nach Auftreten der Aorteninsuffizienz

VSD: Ventrikelseptumdefekt

Merke

M!

Ein VSD wird im Verlauf nicht größer. Kleine perimembranöse und muskuläre VSD verschließen sich häufig spontan oder verkleinern sich zumindest.

Infundibuläre, Inlet- oder Malalignment-VSD verschließen sich nie spontan!

5.2.2 Echokardiografische Untersuchung

Das Ventrikelseptum lässt sich als komplexe dreidimensionale Struktur nicht in einer Schnittebene allein vollständig abbilden. Zur echokardiografischen Beurteilung von VSD ist die Darstellung des Ventrikelseptums in verschiedenen Schnittebenen erforderlich.

Checkliste Ventrikelseptumdefekt

i

- Lokalisation und Größe des Defekts
- Zuordnung zu einem Untertyp: perimembranöser, muskulärer, infundibulärer, Inlet-VSD, Malalignment-VSD
- Größe des linken Ventrikels
- Shunt-Richtung und -Ausprägung
- Abschätzung des rechtsventrikulären Drucks
- Ausschluss einer Aorteninsuffizienz bei infundibulären und perimembranösen Defekten
- Beurteilung hinsichtlich einer Obstruktion im Bereich der Ausflusstrakte des rechten und linken Ventrikels
- Ausschluss assoziierter kardialer Fehlbildungen (ein VSD kann praktisch bei allen Herzfehlern assoziiert vorkommen)

5

Lokalisation und Größe des Defekts

Die unterschiedlichen VSD lassen sich in verschiedenen Schnittebenen am besten darstellen. Eine Übersicht gibt ► Abb. 5.22:

- Ein **perimembranöser VSD** (rot) lässt sich am besten in der parasternal langen Achse (► Abb. 5.22a) unterhalb der Aortenklappe oder in der parasternal kurzen Achse auf Höhe der Herzbasis knapp unterhalb der Aortenklappe zwischen 9 und 11 Uhr darstellen (► Abb. 5.22b). Im apikalen Fünfkammerblick liegt der Defekt unterhalb der Aortenklappe (► Abb. 5.22c).

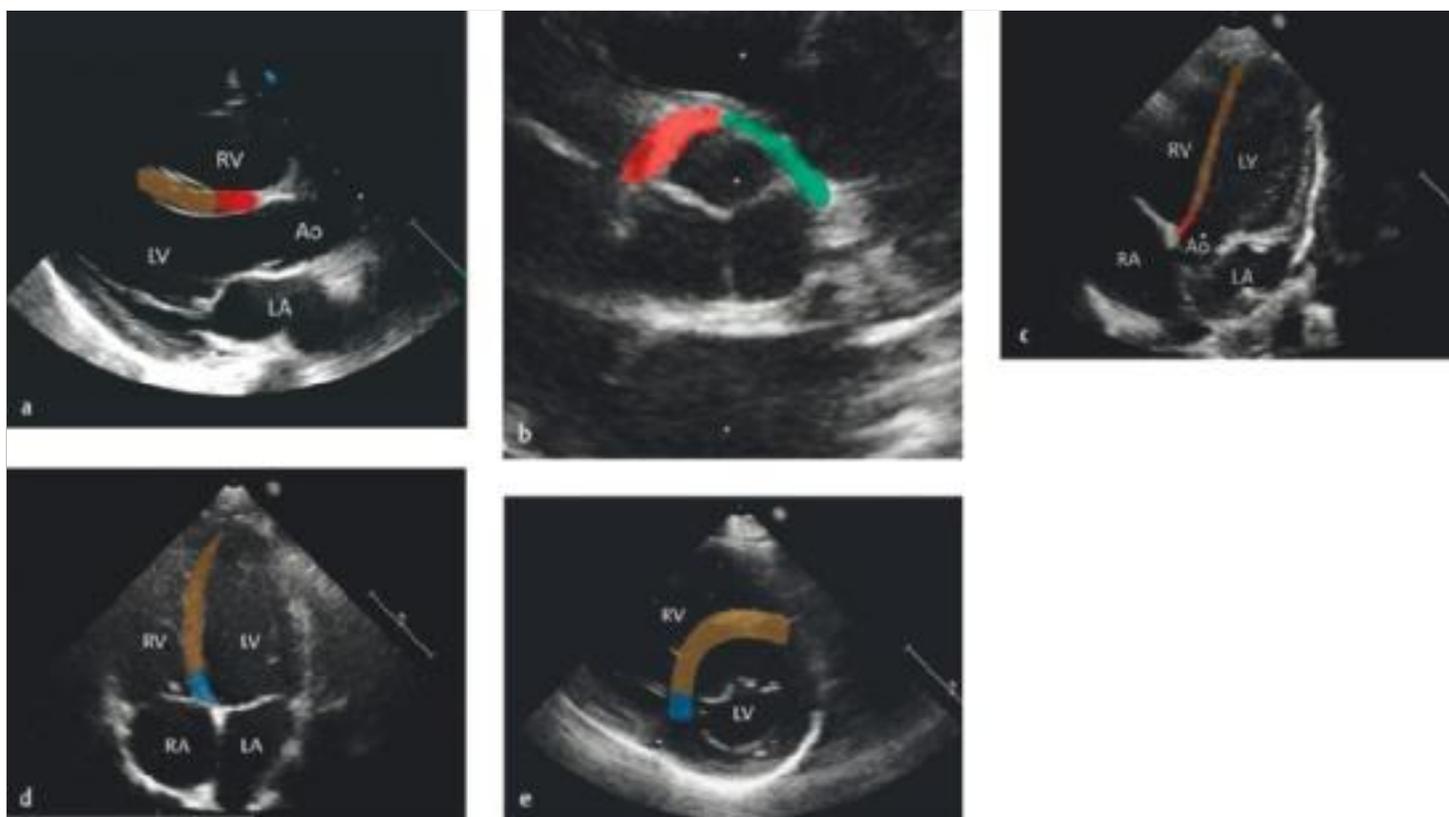


Abb. 5.22 Darstellung von VSD in den unterschiedlichen Schnittebenen.

- a** Parasternale lange Achse (Ao: Aorta; LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel). Geeignet zur Darstellung von perimembranösen (rot) und muskulären (braun) VSD.
- b** Parasternale kurze Achse auf Höhe der Aortenklappe. Geeignet zur Darstellung von perimembranösen (rot) und infundibulären (grün) VSD.
- c** Apikaler Fünfkammerblick (Ao: Aorta; LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RA: rechter Vorhof; RV: rechter Ventrikel). Geeignet zur Darstellung von perimembranösen (rot) und muskulären (braun) VSD.
- d** Apikaler Vierkammerblick (LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RA: rechter Vorhof; RV: rechter Ventrikel). Geeignet zur Darstellung von VSD im Einlasseptum (blau) und von muskulären (braun) VSD.
- e** Parasternale kurze Achse (LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel). Geeignet zur Darstellung von VSD im Einlasseptum (blau) und muskulären VSD (braun).

- Ein **infundibulärer VSD** (grün) kommt am besten in der parasternal kurzen Achse auf Höhe der Herzbasis knapp unterhalb der Aortenklappe (► Abb. 5.22b) zwischen 12 und 3 Uhr zur Darstellung.
- Das trabekuläre Kammerseptum (braun) lässt sich mit Blick auf **muskuläre VSD** im apikalen Vierkammerblick (► Abb. 5.22d), in der links parasternal langen Achse (► Abb. 5.22a) sowie in der kurzen Achse (► Abb. 5.22e) gut untersuchen.
- **VSD im Einlasseptum** (blau) liegen am weitesten dorsal in enger Beziehung zu den AV-Klappen und kommen daher gut im apikalen Vierkammerblick (► Abb. 5.22d) beim Schwenk nach dorsal zur Darstellung. Alternativ können sie auch in der parasternal kurzen Achse dargestellt werden (► Abb. 5.22e).

Das Ausmaß des Defekts sollte möglichst in 2 orthogonalen Schnittebenen beurteilt werden.

Die Größe des VSD wird häufig in Relation zum Durchmesser der Aortenwurzel angegeben:

- **Kleiner VSD:** Defektgröße < 1/3 des Aortenwurzel durchmessers
- **Mittelgroßer VSD:** Defektgröße 1/3 bis 2/3 des Aortenwurzel durchmessers
- **Großer VSD:** > 2/3 des Aortenwurzel durchmessers

Perimembranöse Ventrikelseptumdefekte

Perimembranöse VSD stellen sich in der parasternal langen Achse unmittelbar unterhalb der Aortenklappe dar (subaortaler VSD) (► Abb. 5.23a). Eine ähnlich gute Darstellung gelingt im apikalen Fünfkammerblick (► Abb. 5.23b) unmittelbar unter der Aorten-

klappe. Im apikalen Vierkammerblick kann ein perimembranöser VSD übersehen werden, daher ist es wichtig, bei der Suche nach VSD das gesamte Septum „durchzuschwenken“.

Zur Abgrenzung gegenüber infundibulären (subpulmonalen) VSD ist die parasternale kurze Achse auf Höhe der Aortenklappe besonders hilfreich. Stellt man sich die Aortenklappe als Zifferblatt vor, so liegen perimembranöse VSD zwischen 9 und 11 Uhr (► Abb. 5.23c). Dehnen sie sich in Richtung Auslassesseptum aus, sind sie zwischen 11 und 12 Uhr lokalisiert. Infundibuläre VSD (S. 117) liegen hingegen zwischen 12 und 3 Uhr.

Perimembranöse VSD werden oft partiell oder im Verlauf sogar vollständig von Gewebe des angrenzenden septalen Trikuspidalklappensegels gedeckt (► Abb. 5.24). Der gedeckte Defekt erinnert an eine aneurysmatische Aussackung des linken Ventrikels, sodass man in diesem Zusammenhang häufig die Formulierung „aneurysmatisch“ gedeckter oder teilgedeckter VSD hört. Aus pathologischer Sicht ist der Begriff Aneurysma allerdings nicht korrekt und in diesem Kontext irreführend.

Bei perimembranösen VSD kann ein Segel der Aortenklappe in den Defekt prolabieren (► Abb. 5.25), da der Taschenklappe ein Widerlager fehlt. Es kann eine Aortenklappeninsuffizienz resultieren. Eine Aorteninsuffizienz stellt in diesem Zusammenhang eine Indikation für einen operativen VSD-Verschluss dar, und zwar unabhängig von der hämodynamischen Bedeutung des Defekts.

Bei perimembranösen VSD muss eine Aorteninsuffizienz also immer ausgeschlossen werden.

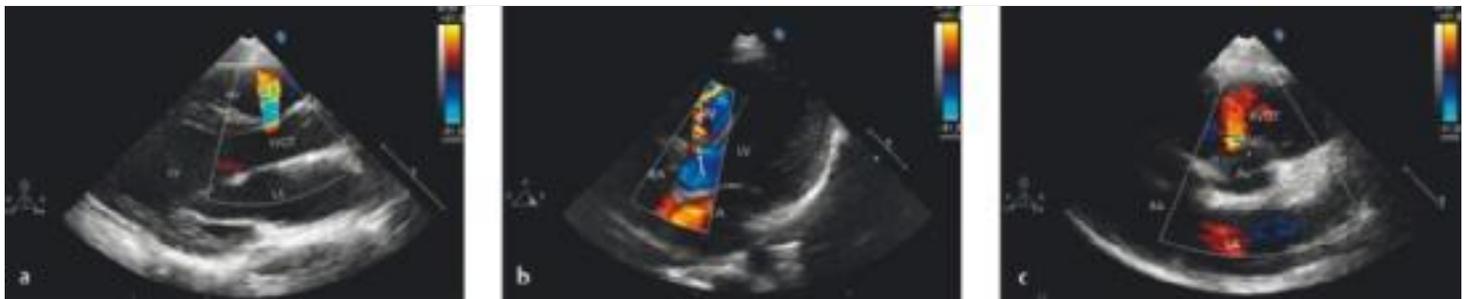


Abb. 5.23 Perimembranöser VSD.

- a Lange Achse (LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; LVOT: linksventrikulärer Ausflusstrakt; RV: rechter Ventrikel).
- b Apikaler Fünfkammerblick (LA: linker Vorhof; LVOT: linksventrikulärer Ausflusstrakt; RV: rechter Ventrikel). (Pfeil: Defekt).
- c Parasternale kurze Achse auf Höhe der Aortenklappe (Ao: Aorta; LA: linker Vorhof; RA: rechter Vorhof; RVOT: rechtsventrikulärer Ausflusstrakt).

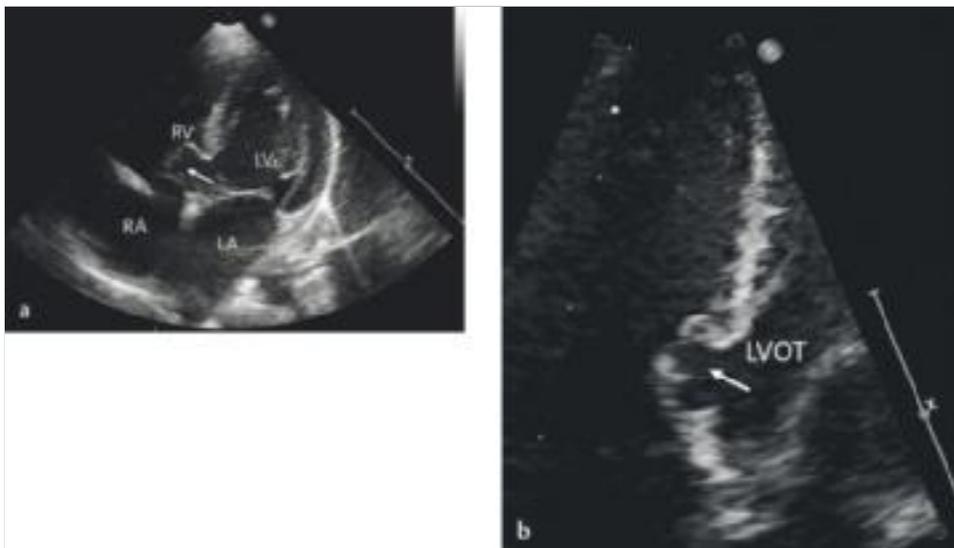


Abb. 5.24 Teilgedeckter perimembranöser VSD. (a) Vierkammerblick und (b) apikaler Fünfkammerblick (vergrößert). Der VSD wird durch Gewebe der angrenzenden Trikuspidalklappe teilweise gedeckt (Pfeil). Die effektive Shunt-Größe reduziert sich hierdurch (LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; LVOT: linksventrikulärer Ausflusstrakt; RV: rechter Ventrikel).

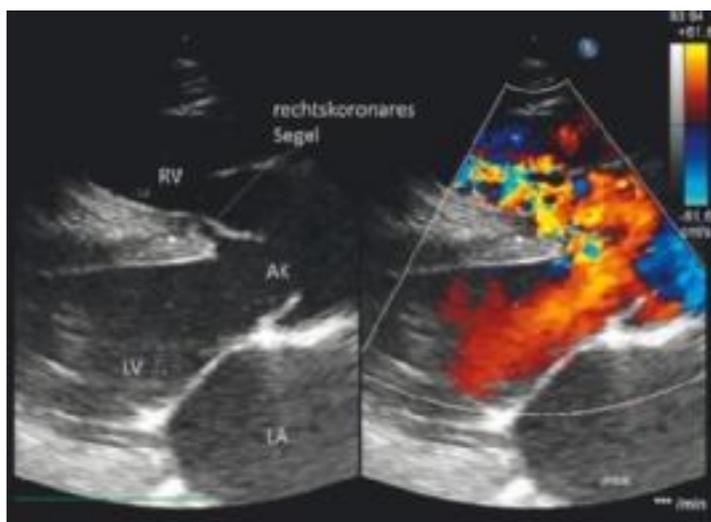


Abb. 5.25 Prolaps des rechtskoronaren Aortenklappensegels in einen perimembranösen VSD (parasternale lange Achse). (AK: Aortenklappe; LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel).

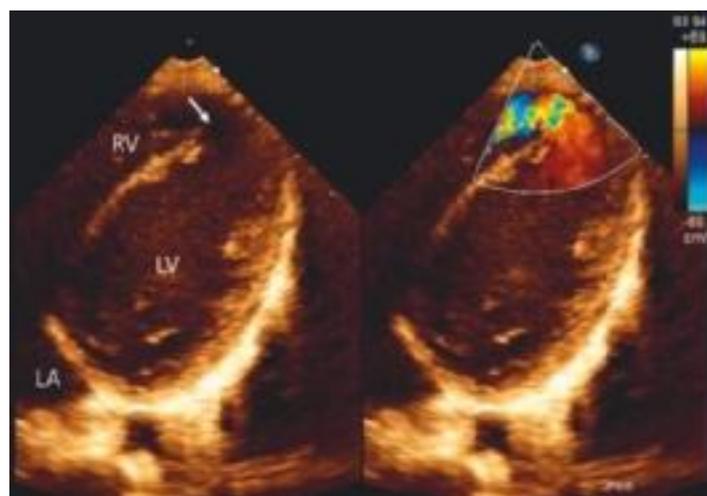


Abb. 5.27 Apikaler muskulärer VSD (Pfeil) (Darstellung von apikal). (LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel).

Muskuläre Ventrikelseptumdefekte

Muskuläre VSD können an jeder Stelle des trabekulären Septums vorkommen. Das trabekuläre Septum kann gut in den parasternalen langen und kurzen Achsen, im apikalen Vierkammerblick und in den subkostalen Schnitten dargestellt werden (► Abb. 5.26).

Kleine muskuläre VSD lassen sich oft nur anhand des Jets im Farbdoppler darstellen. Eine echte Lücke ist im 2-D-Bild teilweise nicht zu erkennen.

Muskuläre VSD kommen teilweise multipel vor. Im Extremfall ist das Septum löchrig wie ein Schweizer Käse (sog. Swiss Cheese VSD).

Muskuläre VSD lassen sich nach ihrer Lage als anterior, mitt-ventrikulär und posterior bzw. basal und apikal (► Abb. 5.27) beschreiben.

Infundibuläre (subpulmonale) Ventrikelseptumdefekte

Infundibuläre VSD liegen unmittelbar unterhalb der Pulmonalklappe, grenzen aber auch an die Aortenklappe. Am besten kann man sie in der parasternalen kurzen Achse gegenüber perimembranösen VSD abgrenzen. In der parasternalen kurzen Achse auf Höhe der Aortenklappe liegen infundibuläre Defekte zwischen 12 und 3 Uhr.

Bei diesen Defekten ist das Risiko hoch, dass das rechtskoronare Aortenklappensegel in den Defekt prolapiert und eine Aorteninsuffizienz resultiert. Dies lässt sich gut in der parasternalen langen Achse darstellen.

Inlet-Ventrikelseptumdefekte

VSD im Einlassseptum sind weit dorsal in Nähe der Herzbasis in unmittelbarer Nachbarschaft zu den AV-Klappen lokalisiert (► Abb. 5.28). Sie lassen sich am besten im Vierkammerblick (apikal oder subkostal) darstellen, wobei man weit nach dorsal schwenken muss.

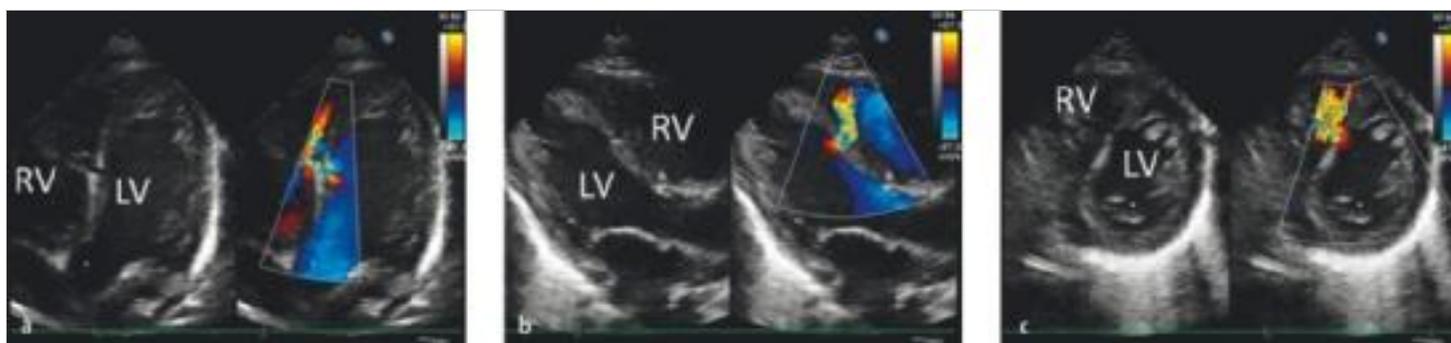


Abb. 5.26 Kleiner muskulärer VSD.

- a Apikaler Fünfkammerblick (LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel).
- b Parasternale lange Achse (LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel).
- c Parasternale kurze Achse (LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel).

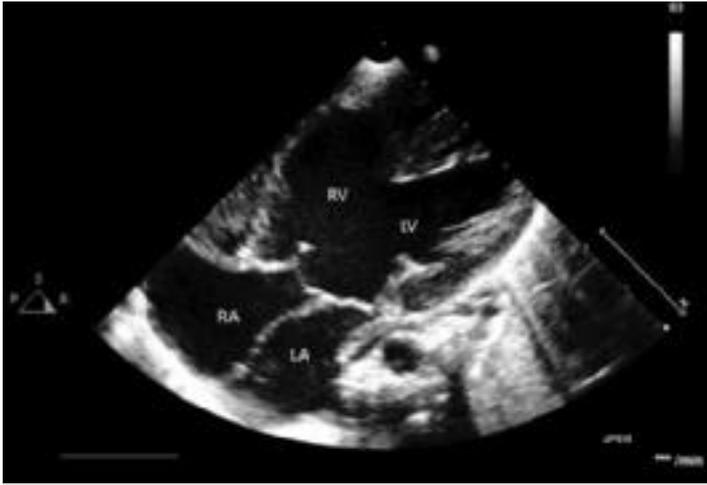


Abb. 5.28 VSD im Einlasseptum (Inlet-VSD) im apikalen Vierkammerblick. Der Defekt grenzt unmittelbar an die AV-Klappen (LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RA: rechter Vorhof; RV: rechter Ventrikel).

Da ein Inlet-VSD fast immer Bestandteil eines atrioventrikulären Septumdefekts (AVSD, „AV-Kanal“) ist, müssen ein ASD I und AV-Klappenanomalien ausgeschlossen werden.

Malalignment-Ventrikelseptumdefekte

Malalignment-VSD lassen sich am besten in der parasternalen langen Achse bzw. im apikalen Fünfkammerblick oder von subkostal darstellen.

Bei einer Verlagerung des Auslasseptums nach vorn, „reitet“ ein großes Gefäß über dem VSD.

Bei einer Verlagerung des Auslasseptums nach hinten kann eine Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstrakts resultieren. In diesem Fall ist häufig ein unterbrochener Aortenbogen assoziiert.

Assoziierte kardiale Fehlbildungen sind bei Malalignment-VSD die Regel. Die typischen Differenzialdiagnosen eines anterioren Malalignment-VSD sind in ► Abb. 5.29 dargestellt.

Größe des linken Ventrikels

Bei einer relevanten Volumenbelastung kommt es zu einer Dilatation des linken Vorhofs und linken Ventrikels, die sich im M-Mode objektivieren lässt (► Abb. 5.30).

Shunt-Richtung und -Ausprägung

Die Flussrichtung des Shunts wird in der Farbdopplersonografie dargestellt. Bei kleineren VSD mit einem normalen Lungengefäßwiderstand und fehlender rechtsventrikulärer Obstruktion liegt ein Links-Rechts-Shunt vor. Das Ausmaß des Shunts ist in diesen Fällen proportional zur Defektgröße.

Aufgrund der Volumenbelastung ist außerdem oft der Pulmonalarterienstamm dilatiert. Obwohl die Pulmonalklappe regelrecht aufgebaut ist, kann es aufgrund des vermehrten Blutflusses im Doppler zu einer Flussbeschleunigung über der Klappe kommen. Man spricht in diesen Fällen von einer relativen Pulmonalstenose.

Echokardiografisch kann das Verhältnis zwischen dem Herzzeitvolumen im Lungen- und Systemkreislauf ($Q_P:Q_S$) abgeschätzt werden. Allerdings ist die Methode nur als grobe Orientierungshilfe geeignet, da sie sehr anfällig für Fehler ist. Das Prinzip wird im Kap. 4.3 beschrieben.

Die Formel lautet:

$$Q_P : Q_S = \frac{0,785 \times d_{PK}^2 \text{ (cm}^2\text{)} \times VTI_{PK} \text{ (cm)}}{0,785 \times d_{AK}^2 \text{ (cm}^2\text{)} \times VTI_{AK} \text{ (cm)}} \quad (5.1)$$

(d: Durchmesser; PK: Pulmonalklappe; VTI: Geschwindigkeits-Zeit-Integral; AK: Aortenklappe)

Ein $Q_P:Q_S > 1,5$ gilt als Indikation für einen Verschluss des VSD.

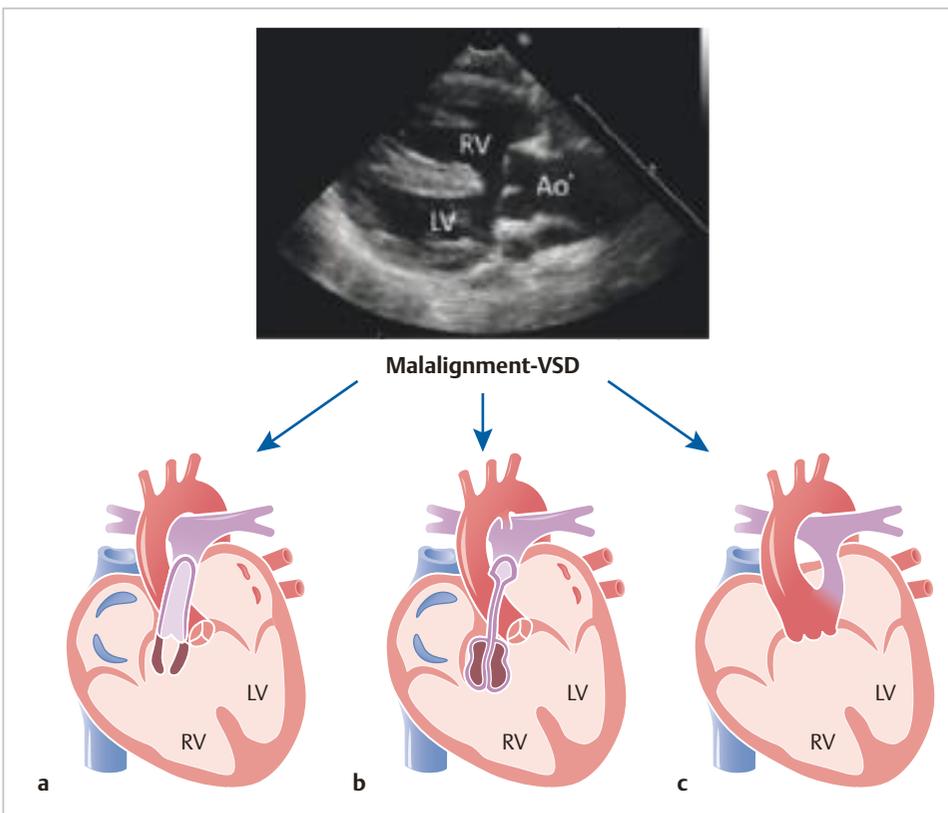


Abb. 5.29 Differenzialdiagnosen eines anterioren Malalignment-VSD. (a) Fallot-Tetralogie. (b) Pulmonalatresie mit VSD. (c) Truncus arteriosus communis. Nicht dargestellt ist ein DORV vom Fallot-Typ, der ebenfalls als seltene Differenzialdiagnose in Betracht kommt. (Ao: Aorta; LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel, VSD: Ventrikelseptumdefekt).

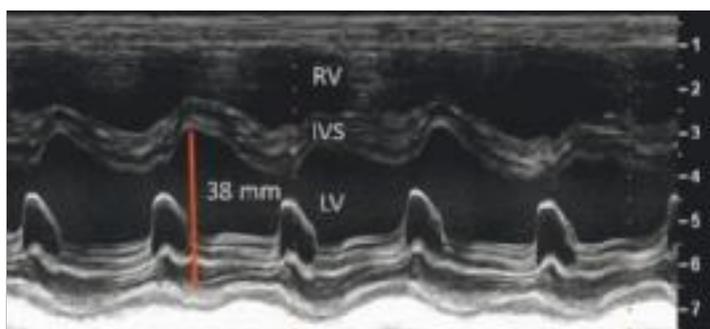


Abb. 5.30 M-Mode bei einer linksventrikulären Dilatation bei einem hämodynamisch relevanten VSD. Der linke Ventrikel (LV) ist bei dem 6 kg schweren Säugling mit einem enddiastolischen Durchmesser von 38 mm deutlich dilatiert (Z-Wert + 4,9) (IVS: Interventrikularseptum; RV: rechter Ventrikel).

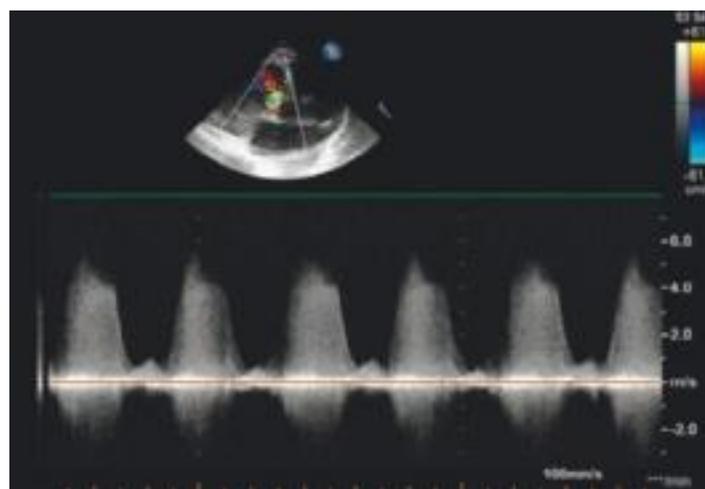


Abb. 5.31 Spektrales Dopplerflussprofil bei einem drucktrennenden VSD. Die maximale Flussgeschwindigkeit beträgt gut 5 m/s, entsprechend einem Gradienten von mehr als 100 mmHg zwischen linkem und rechtem Ventrikel.

Abschätzung des rechtsventrikulären Drucks

Wesentlich bei der Beurteilung eines VSD ist die Frage, ob der VSD drucktrennend oder druckangleichend ist. Bei einem nicht drucktrennenden VSD ist der Defekt so groß, dass es zu einem Druckangleich in beiden Kammern kommt. In diesen Fällen herrscht im rechten Ventrikel und damit auch im Lungenkreislauf Systemdruck (pulmonale Hypertonie!).

Von einem drucktrennenden VSD spricht man, wenn der Druck im rechten Ventrikel und damit im Lungenkreislauf nicht erhöht ist.

Der Druck im rechten Ventrikel lässt sich bei Vorhandensein eines VSD mit der vereinfachten Bernoulli-Gleichung bestimmen.

Mittels CW-Doppler wird die Flussgeschwindigkeit über den VSD bestimmt.

Der Druckgradient zwischen linker und rechter Kammer lässt sich mithilfe der vereinfachten Bernoulli-Gleichung ($\Delta p = 4 \times v^2$) berechnen. Da der systolische Druck im linken Ventrikel dem systolischen Blutdruck entspricht, berechnet sich der rechtsventrikuläre Druck wie folgt:

$$\begin{aligned} \text{systolischer Blutdruck (mmHg)} - \Delta p \text{ (mmHg)} \\ = \text{systolischer rechtsventrikulärer Druck (mmHg)} \end{aligned} \quad (5.2)$$

Beispiel: Über einem VSD wird eine Flussgeschwindigkeit von 5 m/s gemessen. Der systolische Blutdruck beträgt 120 mmHg.

$$120 \text{ mmHg} - (4 \times 5^2) = 120 \text{ mmHg} - 100 = 20 \text{ mmHg} \quad (5.3)$$

Der systolische rechtsventrikuläre Druck beträgt 20 mmHg und ist damit normal (Norm bis 25 mmHg). Es liegt also ein drucktrennender VSD vor (► Abb. 5.31).

Liegt eine Trikuspidalinsuffizienz vor, kann der rechtsventrikuläre Druck alternativ über die Rückstromgeschwindigkeit der Trikuspidalinsuffizienz abgeschätzt werden (Kap. 14).

Herrscht ein Druckangleich in den beiden Kammern, ist der Shunt allein von den Widerständen im großen und kleinen Kreislauf abhängig.

Folgende Befunde sprechen für eine pulmonale Hypertonie:

- großer Defekt
- niedrige Flussgeschwindigkeit über den VSD (s. o.)
- hohe Rückstromgeschwindigkeit über eine Trikuspidalinsuffizienz (s. o.)
- Rechts-Links-Shunt
- rechtsventrikuläre Hypertrophie
- abgeflachtes Septum in der kurzen Achse

Merke

M!

Die hämodynamische Bedeutung eines VSD lässt sich vor allem bei mittelgroßen und großen Defekten oft nicht in den ersten Lebensstagen klären. Mit Abfall des Lungengefäßwiderstands nimmt der Gradient über den VSD zu. Es resultiert eine Zunahme des Shunts und der Volumenbelastung des kleinen Kreislaufs. Daher sind bei diesen Patienten kurzfristige weitere Verlaufskontrollen zu empfehlen, wenn der Lungenwiderstand im Alter von einigen Wochen abgefallen ist.

Ausschluss einer Aorteninsuffizienz bei infundibulären und perimembranösen Defekten

Bei perimembranösen und vor allem bei infundibulären VSD kann ein Segel der benachbarten Aortenklappe in den Defekt prolabieren (► Abb. 5.25), da der Taschenklappe ein Widerlager fehlt. Es kann eine Aortenklappeninsuffizienz resultieren. Eine Aorteninsuffizienz stellt in diesem Zusammenhang unabhängig von der hämodynamischen Bedeutung des Defekts eine Indikation für einen operativen VSD-Verschluss dar.

Die Aorteninsuffizienz lässt sich im Farbdoppler am besten in der parasternalen langen Achse und im apikalen Fünfkammerblick als diastolischer Rückstrom darstellen.

Beurteilung hinsichtlich Obstruktionen im Bereich der Ausflusstrakte

Mittels (Farb-)Doppler sind bei Patienten mit einem VSD sowohl der links- als auch der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt hinsichtlich einer Obstruktion zu untersuchen.

- **Linksventrikulärer Ausflusstrakt:** Ein Malalignment-VSD mit einer Verlagerung des Auslasseptums nach posterior, wie er häufig bei einem unterbrochenen Aortenbogen vorkommt, kann zu einer Obstruktion im Bereich des linksventrikulären Ausflusstrakts führen. Oft ist die Aorta in diesem Fall auch schmaler als üblich. Dieser Befund lässt sich bspw. in der links parasternalen langen Achse bzw. im apikalen Fünfkammerblick darstellen.
- **Rechtsventrikulärer Ausflusstrakt:** Durch eine Verlagerung des Auslasseptums nach anterior, wie sie bspw. typisch ist für einen Malalignment-VSD bei einer Fallot-Tetralogie, kann eine Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstrakts entstehen. Der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt kann oft am besten in der parasternalen kurzen Achse oder der parasternalen langen Achse mit Angulation in Richtung linke Schulter dargestellt werden.

Außerdem beobachtet man gelegentlich im Zusammenhang mit VSD eine Hypertrophie von Muskelbündeln im rechten Ventrikel (meist im unteren Anteil des rechtsventrikulären Ausflusstrakts), die funktionell zu einer Obstruktion des Ausflusstrakts führen können. Im Extremfall spricht man von einem „Double chambered right Ventricle“, da diese Muskelbündel den rechten Ventrikel in 2 Anteile unterteilen.

Möglicherweise führt der Jet des Links-Rechts-Shunts über den VSD zu einem Wachstumsreiz, der die Muskelbündel hypertrophieren lässt.

Solche Befunde stellen sich bspw. im apikalen Vierkammerblick, in der parasternalen langen Achse mit Schwenk in Richtung des rechtsventrikulären Ausflusstrakts und von subkostal dar. Im Farbdoppler erkennt man intraventrikulär während der Systole einen turbulenten Fluss.

Ausschluss assoziierter kardialer Fehlbildungen

Da VSD mit nahezu allen Herzfehlern assoziiert sein können, ist eine strukturierte echokardiografische Untersuchung des gesamten Herzens unerlässlich. Die typischen assoziierten kardialen Anomalien, die für bestimmte VSD-Untertypen charakteristisch sind, sind in Kap. 5.2.1 aufgeführt.

Spezielle Fragestellungen vor Herzkatheterintervention und Operation

Vor dem Verschluss eines VSD muss eine fixierte, d. h. nicht reversible, pulmonale Hypertonie oder eine bedeutsame Widerstandserhöhung im Pulmonalkreislauf sicher ausgeschlossen sein. Insbesondere bei einem späten Verschluss ist für diese Fragestellung ggf. eine diagnostische Herzkatheteruntersuchung zur Testung der pulmonalvaskulären Reagibilität erforderlich.

Für das operative bzw. katheterinterventionelle Vorgehen ist die genaue Lokalisation und die Anzahl und Größe der Defekte zu klären. Mittventrikulär gelegene muskuläre VSD und ausgewähl-

te perimembranöse Defekte können katheterinterventionell verschlossen werden. Vorher müssen der Abstand der Septumränder nach kranial zur Aortenklappe und der Abstand zur Trikuspidalklappe zuverlässig bestimmt werden. Während der Herzkatheterintervention erfolgt eine TEE.

Besonderheiten bei Erwachsenen

Bei Erwachsenen, die aufgrund eines VSD echokardiografisch untersucht werden, können folgende Konstellationen vorliegen:

- **VSD-Verschluss in der Kindheit** (mit oder ohne residualen Shunt)
- **häodynamisch nicht relevanter nativer VSD** (keine Zeichen der linksventrikulären Volumenbelastung, kein pulmonaler Hypertonus)
- **häodynamisch relevanter nativer VSD** (pulmonaler Hypertonus, evtl. linksventrikuläre Volumenbelastung)
- **Eisenmenger-Syndrom** (fixierte pulmonale Hypertonie infolge einer ausgeprägten, lange bestehenden Volumenbelastung des Lungenkreislaufs, Rechts-Links-Shunt über den VSD, Zyanose, Kap. 14)

Als typische Komplikation kann sich auch bei kleinen, häodynamisch nicht relevanten VSD im Langzeitverlauf ein „Double chambered right Ventricle“ bilden. Wahrscheinlich sorgt der Shunt-Jet für Läsionen des rechtsventrikulären Myokards, die zur Hypertrophie von Muskelbündeln im rechten Ventrikel führen, welche eine intrakavitäre Obstruktion bewirken. Es gibt einige kleine Defekte, die lange asymptomatisch waren und dann im Erwachsenenalter mit Herzrhythmusstörungen auffallen.

Bei infundibulären und perimembranösen VSD ist auch im Langzeitverlauf auf die Entwicklung einer Aorteninsuffizienz zu achten, die durch einen Prolaps des rechts- oder akoronaren Aortenklappensegels in den Defekt resultieren kann.

Ventrikelseptumdefekt in Schlagworten []

- Nachweis des Shunts im Farbdoppler
- Lokalisation der unterschiedlichen VSD-Subtypen
 - perimembranöse VSD subaortal in der parasternalen langen Achse, im Fünfkammerblick bzw. bei ca. 11 Uhr in der parasternal kurzen Achse
 - infundibuläre VSD in der parasternalen kurzen Achse bei ca. 1 Uhr
 - Inlet-VSD in unmittelbarer Nähe zu den AV-Klappen (Assoziation mit atrioventrikulären Septumdefekten, „AV-Kanal“)
 - muskuläre VSD im trabekulären Anteil des Kammerseptums, häufig häodynamisch nicht relevant
- Spontanverschluss von muskulären VSD, (Teil-)Verschluss von perimembranösen VSD durch Gewebe der benachbarten Trikuspidalklappe
- Dilatation der linken Kammer bei häodynamisch relevanten Defekten
- Abschätzung des Drucks im Lungenkreislauf über die Flussgeschwindigkeit des Shunts (drucktrennender oder druckangleichender VSD?) bzw. eine Trikuspidalinsuffizienz
- Aorteninsuffizienz als Komplikation bei infundibulären und perimembranösen Defekten

Tab. 5.3 Empfehlungen zur Verlaufskontrolle bei Erwachsenen mit einem Ventrikelseptumdefekt.

hämodynamische Situation	Untersuchungsintervall
eingeschränkte linksventrikuläre Funktion, relevanter (residualer) Shunt, pulmonale Hypertonie, Aorteninsuffizienz, Obstruktionen des linken oder rechten Ausflusstrakts	mindestens jährlich
kleiner VSD (nativ oder residual), normale Größe und Funktion des linken Ventrikels, keine pulmonale Hypertonie, keine Symptome	3–5 Jahre
katheterinterventioneller Verschluss ohne residuale Defekte	2–4 Jahre
chirurgischer Verschluss ohne residuale Defekte	5 Jahre

VSD: Ventrikelseptumdefekt

Grundsätzlich sollte bei allen VSD eine linksventrikuläre Volumenbelastung (Dilatation des linken Ventrikels) sowie eine linksventrikuläre Funktionseinschränkung und eine pulmonale Hypertonie (Abschätzung des pulmonalarteriellen Drucks über die maximale Geschwindigkeit des VSD-Shunts) ausgeschlossen werden.

Außerdem können sich (meist diskrete) subvalvuläre Aortenstenosen entwickeln.

Empfehlungen zu der Häufigkeit der Verlaufskontrollen bei Erwachsenen sind in ► Tab. 5.3 zusammengefasst.

Postoperative bzw. postinterventionelle Befunde

Checkliste postoperative bzw. postinterventionelle Befunde nach VSD-Verschluss

- nach dem operativen Verschluss Darstellung des Patches
- nach katheterinterventionellem VSD-Verschluss Dokumentation des korrekten Occluder-Sitzes
- Ausschluss bzw. Darstellung eines Rest-Shunts
- Beurteilung der linksventrikulären Größe
- Ausschluss bzw. Darstellung von Obstruktionen im Bereich der Ausflusstrakte
- Ausschluss bzw. Darstellung einer Aorten- und Trikuspidalinsuffizienz

Nach Patch-Verschluss eines VSD lässt sich der Patch meist als hyperechogene Struktur darstellen (► Abb. 5.33). Die Septumbewegung im Patch-Bereich ist dyskinetisch. Eine abgeflachte oder paradoxe Septumbewegung ist postoperativ meist zu beobachten.

Farbdopplersonografisch ist auf Rest-Shunts zu achten, die vor allem im Randbereich des Patches auftreten.

Obstruktionen der Ausflusstrakte können nach einem VSD-Verschluss durch Patch-Gewebe oder Verziehungen entstehen. Bei Malalignment-VSD sind sie bereits vor der Korrekturoperation vorhanden und sollten im postoperativen Verlauf im Auge behalten werden.

Außerdem ist auf Klappeninsuffizienzen (insbesondere Aorteninsuffizienzen oder Trikuspidalinsuffizienzen) zu achten. Die chirurgische Korrektur der meisten VSD erfolgt nach Eröffnung des rechten Vorhofs über einen transtrikuspidalen Zugang zum rech-

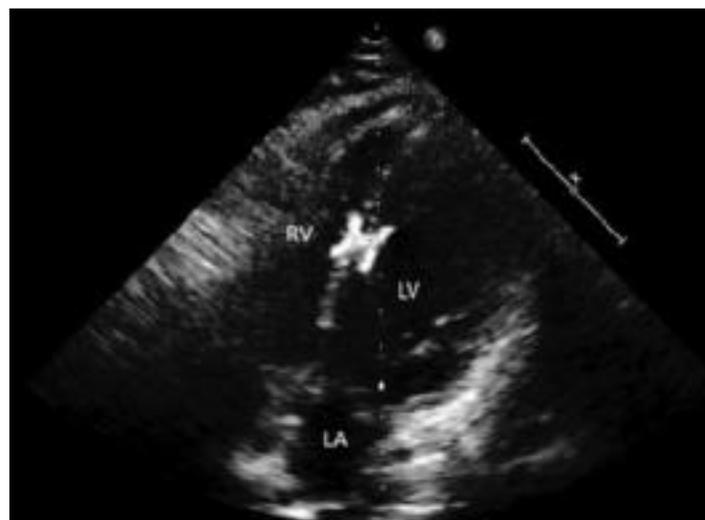
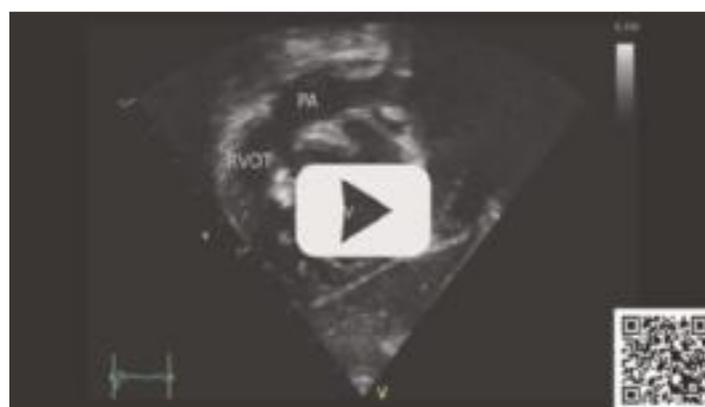


Abb. 5.32 VSD-Occluder nach katheterinterventionellem Verschluss eines muskulären VSD. (LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel).



Video 5.3 VSD-Occluder nach katheterinterventionellem Verschluss eines muskulären VSD (subkostale kurze Achse, invertierte Darstellung). (LV: linker Ventrikel; PA: Pulmonalarterie; RVOT: rechtsventrikulärer Ausflusstrakt).

ten Ventrikel. Teilweise wird hierbei das Ablösen bzw. die Verlagerung der Trikuspidalklappensegel notwendig, sodass Trikuspidalklappeninsuffizienzen (seltener -stenosen) resultieren können.

Bei perimembranösen und vor allem infundibulären VSD, die in unmittelbarer Nachbarschaft zur Aortenklappe liegen, muss postoperativ auf Aorteninsuffizienzen geachtet werden.

Die Größe des linken Vorhofs und Ventrikels ist im Verlauf mittels M-Mode zu dokumentieren.

Im Falle eines katheterinterventionellen VSD-Verschlusses ist zusätzlich die korrekte Occluder-Lage zu dokumentieren (► Abb. 5.32, ► Video 5.3, ► Video 5.4).



Video 5.4 VSD-Occluder nach katheterinterventionellem Verschluss eines perimembranösen VSD. (Ao: Aorta; LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RV: rechter Ventrikel).



Abb. 5.33 Nach Verschluss eines Malalignment-VSD stellt sich der Patch als hyperechogene Struktur (Pfeil) dar. (LA: linker Vorhof; LV: linker Ventrikel; RA: rechter Vorhof; RV: rechter Ventrikel).

5.3 Atrioventrikulärer Septumdefekt

5.3.1 Grundlagen

Pathoanatomie und -physiologie

Atrioventrikuläre Septumdefekte (AVSD, auch „AV-Kanal“ genannt) beruhen in unterschiedlicher Ausprägung auf einer Hemmungsfehlbildung der kardialen Strukturen, die während der Embryonalentwicklung aus dem Endokardkissen hervorgehen. Dies sind die AV-klappennahen Anteile des Vorhof- und Ventrikelseptums sowie die AV-Klappen.

Ein AVSD ist häufig mit einer Trisomie 21 vergesellschaftet.

Einteilung

Man unterscheidet folgende AVSD (► Tab. 5.4):

- **Kompletter AVSD:** Es liegen ein Vorhofseptumdefekt vom Primumtyp (ASD I) und ein nicht restriktiver VSD im Bereich des Einlassseptums vor. Es sind also Defekte auf Vorhof- und Ventri-

Tab. 5.4 Zusammenfassung der wesentlichen morphologischen Merkmale der unterschiedlichen AVSD.

AVSD-Typ	Vorhofseptum	Ventrikelseptum	AV-Klappe
partieller AVSD	ASD I	kein VSD	eine gemeinsame AV-Klappe mit 2 getrennten Öffnungen; Mitralcleft
intermediärer AVSD	ASD I	oft kleiner, restriktiver VSD im Einlassseptum	eine gemeinsame AV-Klappe mit 2 getrennten Öffnungen; Mitralcleft
kompletter AVSD	ASD I	nicht restriktiver VSD im Einlassseptum	eine gemeinsame AV-Klappe; genauere Unterteilung anhand der Konfiguration des vorderen Brückensegels und der Fixation der Klappensegel

ASD: Vorhofseptumdefekt; AVSD: atrioventrikulärer Septumdefekt; VSD: Ventrikelseptumdefekt

kelebene in unmittelbarer Nachbarschaft zu den AV-Klappen vorhanden (► Abb. 5.34c, ► Abb. 5.35). Außerdem ist nur eine gemeinsame AV-Klappe für beide Ventrikel angelegt. Die Anatomie der AV-Klappe ist sehr variabel und Grundlage für die weitere Einteilung nach Rastelli (S. 122).

- **Intermediärer AVSD:** Es sind ebenfalls ein Vorhofseptumdefekt vom Primumtyp (ASD I) und ein VSD im Einlassseptum vorhanden. Der VSD ist aber klein und restriktiv. Die gemeinsame AV-Klappe verfügt über 2 getrennte Öffnungen (► Abb. 5.34b).
- **Partieller AVSD:** Es liegt kein VSD vor. Es findet sich lediglich ein Vorhofseptumdefekt vom Primumtyp (ASD I). Die gemeinsame AV-Klappe verfügt über 2 getrennte Öffnungen. Typisch ist eine Spaltbildung im linken Teil der AV-Klappe („Mitralcleft“), der als Mitralcleft bezeichnet wird. Es resultiert eine „Mitralinsuffizienz“ (► Abb. 5.34a).

Der komplette AVSD wird nach Rastelli in die Typen A–C eingeteilt (► Abb. 5.36). Die Einteilung orientiert sich dabei in erster Linie an der Lage und der Befestigung des sog. vorderen Brückensegels der AV-Klappe:

- **Typ A:** Das vordere Brückensegel liegt vor allem über dem linken Ventrikel. Die Sehnenfäden des vorderen Brückensegels inserieren teilweise auf der Oberkante des Interventrikularseptums.
- **Typ B:** Das vordere Brückensegel ist weiter nach rechts orientiert. Die Sehnenfäden kreuzen durch den VSD auf die rechte Seite (sog. „Straddling“ der Sehnenfäden) und sind an Papillarmuskeln am rechtsventrikulären Septum befestigt.
- **Typ C:** Das vordere Brückensegel ist sehr weit nach rechts orientiert. Es ist nicht an der Kante des Ventrikelseptums fixiert, sondern flottiert frei („Free Floating“). Die Papillarmuskeln sitzen an der freien Wand des rechten Ventrikels.

Zwischen den einzelnen Untertypen gibt es fließende Übergänge und zahlreiche Varianten. Oft kann der genaue Subtyp erst intraoperativ vom Chirurgen festgelegt werden.