

Abb. 7.1 Formen des Ventrikelseptumdefekts. Anhand der Lokalisation des Defekts im Bereich des Ventrikelseptums (VSD) werden 4 Formen unterschieden. [Quelle: Haas, Kleideiter, Kinderkardiologie, Thieme, 2021]

Pathogenese: Durch die pathologische Shuntverbindung zwischen den beiden Herzkammern entwickelt sich nach dem postpartalen Abfall des Lungenwiderstandes ein **Links-rechts-Shunt** zwischen den Herzkammern. Dadurch kommt es zu einer Rezirkulation des Blutes durch die pulmonalen Gefäße.

Kleinere Defekte verschließen sich häufig während der ersten Lebensjahre. **Größere Defekte** werden bereits im Säuglingsalter durch das **große Shuntvolumen** auffällig und sollten verschlossen werden, bevor es zur **Shuntumkehr (Eisenmenger-Reaktion)** kommt. Der VSD des Erwachsenenalters ist meist nicht hämodynamisch relevant, jedoch ist das **Endokarditisrisiko** erhöht.

Symptomatik: Kleine, hämodynamisch unbedeutende Ventrikelseptumdefekte verursachen i. d. R. **keine Symptome**. Größere Defekte können durch eingeschränkte Belastbarkeit, **rezidivierende bronchopulmonale Infekte**, Palpitationen oder **Zeichen einer Herzinsuffizienz** auffällig werden.

Diagnostik:

- **Auskultation:** mittellautes, hochfrequentes, raues **Holosystolikum** mit P.m. über dem 3.–4. ICR links; bei ansteigendem pulmonalem Widerstand nimmt das Systolikum einen spindelförmigen Charakter an und der 2. Herzton wird lauter.
- **EKG:** bei kleinem VSD unauffällig, bei mittelgroßem Defekt Steil- bis Linkstyp
- **Echokardiografie** (Abb. 7.2): Bestimmung von Lage, Größe und hämodynamischer Relevanz des VSD, bei infundibulärem VSD Ausschluss einer Beteiligung von Aorten- oder Pulmonalklappe (Prolaps durch den VSD); **Dopplerfunktion:** Bestimmung von Shuntrichtung und -volumen sowie des Druckgradienten zwischen den Ventrikeln
- **Röntgen-Thorax:** ab einem mittelgroßen Defekt Kardiomegalie, vermehrte Lungengefäßzeichnung und eine prominente A. pulmonalis
- **Herzkatheter.**

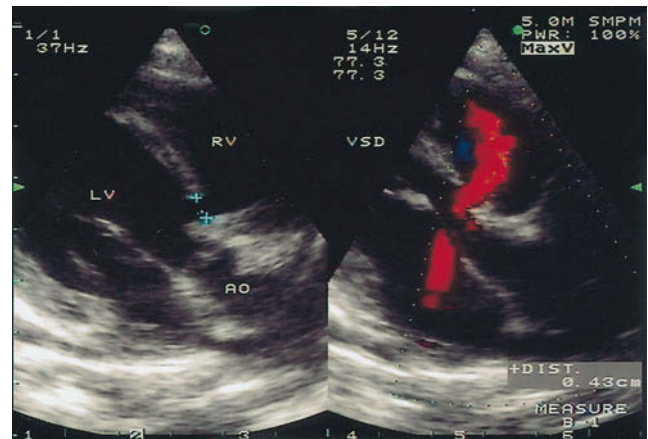


Abb. 7.2 Perimembranöser Ventrikelseptumdefekt. Echokardiogramm. Perimembranöser VSD mit farbkodiertem Fluss vom linken in den rechten Ventrikel (präkordiale lange Achse). RV = rechter Ventrikel, LV = linker Ventrikel, Ao = Aorta. [Quelle: Gortner, Meyer, Duale Reihe Pädiatrie, Thieme, 2018]

Praxistipp: Das auskultierbare Herzgeräusch ist bei **kleinen** Defekten aufgrund der höheren Strömungsgeschwindigkeit des Shuntbluts **lauter** („Viel Lärm um nichts“).

Therapie: Im Erwachsenenalter bestehende VSD sind meist klein und bedürfen **nicht zwingend** einer Therapie. Manchmal können sich aber auch Probleme eines in der Kindheit behandelten VSD zeigen, z. B. Restshunt, linksventrikuläre Funktionsstörung oder erhöhter pulmonal-arterieller Widerstand. **OP-Indikationen** sind shuntbedingte Beschwerden, linksventrikuläre Funktionsstörungen, restshuntbedingte pulmonal-arterielle Hypertonie oder Z. n. infektiöser Endokarditis.

Vorgehen:

- **Katheterintervention:** bei perimembranösem und muskulärem VSD
- **OP:** mediane Sternotomie und Anschluss an die Herz-Lungen-Maschine, Patchverschluss transatrial über die Trikuspidalklappe.

Bei persistierendem Restshunt ist eine **Endokarditisprophylaxe** (S.126) notwendig.

7.1.2 Vorhofseptumdefekt (ASD)

Synonym: Atriumseptumdefekt

Definition: Defekt im Bereich der Vorhofscheidewand, der durch einen **Links-rechts-Shunt auf Vorhofebene** zu einer Volumenbelastung des rechten Ventrikels und des Lungenkreislaufs führen kann.

Epidemiologie: Der ASD ist der **zweithäufigste angeborene Herzfehler** (ca. 30% aller angeborenen Herzfehler bei Erwachsenen).

Einteilung: Anhand der **Lokalisation** werden **3 bzw. 4 Formen** unterschieden (Abb. 7.3):

- **Ostium-primum-Defekt (ASD I,** ca. 5% der ASD bei Erwachsenen): liegt im unteren Bereich des Vorhofs nahe der AV-Klappen-Ebene; häufig in Kombination mit einer Spaltbildung der

Mitralklappe (**partieller** atrioventrikulärer Septumdefekt, **AVSD**) oder einer Mitralklappeninsuffizienz.

- **Ostium-secundum-Defekt (ASD II, ca. 85% der ASD bei Erwachsenen):** zentral in der Fossa ovalis gelegen
- **Sinus-venosus-Defekt (ca. 10% der ASD bei Erwachsenen):** nahe der Einmündung der V. cava superior (**oberer Sinus-venosus-Defekt**) oder inferior (**unterer Sinus-venosus-Defekt**); Assoziation von ASD II und Sinus-venosus-Defekt mit Lungenvenenfehlmündungen.

Merke: Ein **persistierendes Foramen ovale (PFO)** entspricht einem sehr kleinen ASD II ohne Volumenbelastung des rechten Herzens. Es ist bei ca. 20–25% aller Erwachsenen nachweisbar und i. d. R. **nicht therapiebedürftig** (Ausnahme: Prophylaxe paradoxer Embolien).

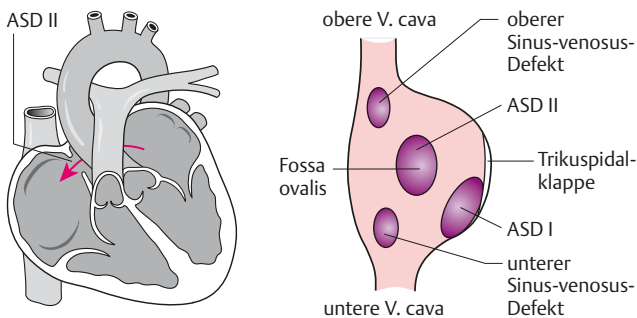


Abb. 7.3 Einteilung von Vorhofseptumdefekten nach ihrer Lokalisation. **Links:** Secundum-Defekt (ASD II) mit Lokalisation in der Fossa ovalis. **Rechts:** Schematische Darstellung der Lokalisation. [Quelle: Gortner, Meyer, Duale Reihe Pädiatrie, Thieme, 2018]

Pathogenese: Da der Druck im linken Vorhof höher ist als der Druck im rechten Vorhof, führt die pathologische Shuntverbindung auf Vorhofebene zum **Links-rechts-Shunt**. Es kommt zur Rezirkulation des Blutes durch die Lungenstrombahn mit einer rechtsatrialen und **rechtsventrikulären Volumenbelastung**.

Symptomatik: Im Erwachsenenalter können kleine ASD mit eingeschränkter körperlicher Belastbarkeit, **Palpitationen**, erhöhter Anfälligkeit für bronchopulmonale Infekte, Thoraxschmerzen oder Rechtsherzinsuffizienz einhergehen. Eine Zyanose besteht nicht.

Komplikationen: Über den ASD können **paradoxe Embolien** auftreten (z. B. zerebrale Embolie bei tiefer Beinvenenthrombose), die u. U. letal enden. Dies ist auch beim PFO möglich, das typischerweise ventilartig verschlossen sein kann und sich unter diesen Voraussetzungen nur öffnet, wenn der Druck im rechten Vorhof den im linken Vorhof überschreitet.

Bei assoziiertem Mitralklappendefekt sind **infektiöse Endokarditiden** häufig.

Bei fehlender Korrektur oder spätem Verschluss (> 30. Lebensjahr) können **Arrhythmien** auftreten (z. B. Vorhofflattern/-flimmern oder atriale Tachykardien). Weiterhin kann sich eine **pulmonale Hypertonie** entwickeln.

Diagnostik:

- **Auskultation:** Der ASD selbst verursacht kein Geräusch, lediglich der gesteigerte Blutstrom führt zu einem uncharakteristischen **Systolikum** im 2.–3. ICR links parasternal, evtl. mit Fortleitung in den Rücken. Diagnostisch wegweisend ist der **fixiert gespaltene 2. Herzton**.

EKG:

- ASD II: P-dextroatriale (bei großem ASD ein P-biatriale), **Rechtstyp** (Volumenbelastung des rechten Ventrikels), evtl. inkompletter Rechtsschenkelblock

- ASD I: **Linkstyp**

▪ **Echokardiografie (Abb. 7.4): vergrößerter rechter Vorhof und Ventrikel**, Defekt im Vorhofseptum, paradoxe Septumbewegung, Beurteilung des Shuntvolumens

▪ **Röntgen-Thorax: prominenter Truncus pulmonalis** und verstärkte Lungengefäßzeichnung

▪ **Herzkatheter:** bei gleichzeitigem interventionellem ASD-Verschluss.

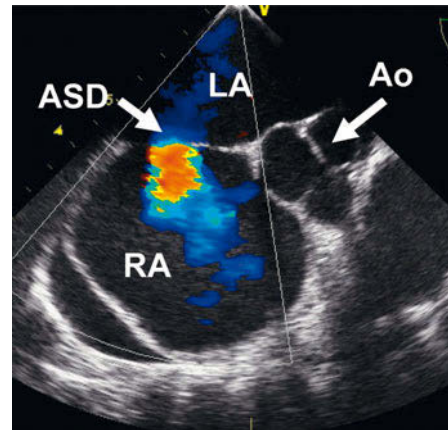


Abb. 7.4 Vorhofseptumdefekt in Secundum-Position. Transösophageale Echokardiografie. Links-rechts-Shunt auf Vorhofebene. Ao = Aortenklappe, ASD = Vorhofseptumdefekt, LA = linker Vorhof, RA = rechter Vorhof. [Quelle: Gretten, Rinninger, Gretten, Innere Medizin, Thieme, 2010]

Therapie: Therapieindikationen sind ein symptomatischer ASD, eine Rechtsherzhypertrophie, Prophylaxe einer paradoxen Embolie sowie bei Frauen evtl. vor einer geplanten Schwangerschaft.

Vorgehen:

- **Kleinere Defekte** vom Typ **ASD II** werden i. d. R. **interventionell mittels Okkluder-Systemen** verschlossen.
- **Große ASD II** sollten dagegen **frühzeitig chirurgisch** versorgt werden, insbesondere, wenn eine Herzinsuffizienz auftritt.
- Aufgrund ihrer Lage können **ASD I** und **Sinus-venosus-Defekte** nur **operativ** verschlossen werden.

Patienten nach ASD-Verschluss erhalten für 6 Monate eine **Endokarditisprophylaxe** (S. 126).

Prognose: Wird der Defekt frühzeitig verschlossen, ist die Lebenserwartung normal.

7.1.3 Aortenisthmusstenose

Synonym: Coarctatio aortae (CoA)

Definition: **pathologische Verengung am Isthmus aortae.**

Neben der bereits im Neugeborenenalter manifest werdenden (kritischen) Form kann die Stenose auch erst im weiteren Lebensverlauf, z. T. erst **im Erwachsenenalter**, symptomatisch werden.

Epidemiologie: ca. **3–5%** aller angeborenen Herzfehler. **Männer** sind doppelt so häufig betroffen.

Pathogenese: Bei der Aortenisthmusstenose des Erwachsenen ist der **Ductus arteriosus verschlossen** und es bestehen **Kollateralkreisläufe** zwischen der Aorta thoracica und der Aorta abdo-

minalis, z. B. über die Interkostalarterien. Unterhalb der Stenose kann sich eine Aortendilatation bilden.

Durch die Stenose entwickelt sich eine **Blutdruckdifferenz** vor und hinter dem eingengten Gefäßabschnitt (vgl. Diagnostik, s. u.).

Einteilung: Die Aortenisthmusstenose tritt **häufig im Zusammenhang mit weiteren Herzfehlern** auf. Daher wird sie in **3 Gruppen** eingeteilt:

- **isolierte** Aortenisthmusstenose ohne weitere Herzfehler
- Aortenisthmusstenose mit **VSD**
- **komplexe** Aortenisthmusstenose mit unterschiedlichen weiteren Herzfehlern, z. B. Linksherzobstruktionen.

Symptomatik: Die ersten Beschwerden treten häufig **im Schulalter** auf: Kopfschmerzen, Nasenbluten, Schwindel, Tinnitus, warme Hände durch die **Hypertonie der oberen Körperhälfte** sowie kalte Füße bzw. Claudicatio-intermittens-Symptome (S. 137) durch die **Hypotonie der unteren Körperhälfte**.

Komplikationen: Hirn- und Myokardinfarkt, Aneurysmaruptur (S. 164), frühzeitige Arteriosklerose und Linksherzinsuffizienz.

Diagnostik:

- **Blutdruckmessung:** **Blutdruckdifferenz von > 20 mmHg** zwischen der oberen und unteren Körperhälfte. Liegt der **Abgang der A. subclavia sinistra** noch vor der Stenose, ist der Blutdruck der gesamten oberen Extremität (und des Kopfes) gegenüber der unteren Extremität erhöht. Liegt er dahinter, besteht eine Seitendifferenz zwischen dem rechten (Hypertonie) und linken (Hypotonie) Arm.
- **Palpation:** Die **Pulse** der unteren Extremität sind meist schwach bis nicht tastbar und stark an der oberen Extremität.
- **Auskultation** (Abb. 7.5): frühsystolischer Klick, **mesosystolisches Geräusch** mit P. m. über dem 3.–4. ICR links parasternal mit Fortleitung in den Rücken
- **Röntgen-Thorax** (Abb. 7.6): **Rippenusuren** (→ Kollateralenbildung), prominente Aorta ascendens und Einziehung bzw. pathologische Einengung der proximalen Aorta descendens, Knickbildungen oder Doppelkonturen
- **Echokardiografie:** bei Kindern zur Darstellung des Aortenisthmus, bei Erwachsenen zum Nachweis der linksventrikulären Hypertrophie
- **weitere Diagnostik:** Doppleruntersuchung (Druckgradient?), MRT, CT, DSA, Herzkatheteruntersuchung und Aortografie (Darstellung der Stenose).

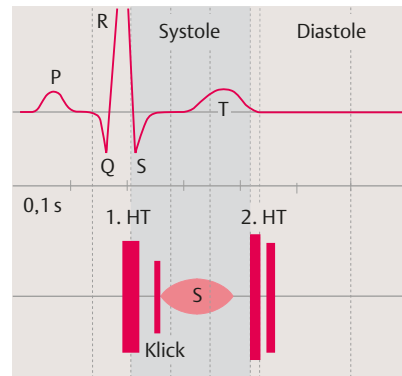


Abb. 7.5 Auskultationsbefund bei Aortenisthmusstenose. 1. HT = 1. Herzton, frühsystolischer „Klick“, S = mittel- bis spätsystolisches Geräusch (P. m. 3./4. ICR links parasternal, das gelegentlich bis in die Diastole hineinreicht). [Quelle: Arastéh et al., Duale Reihe Innere Medizin, Thieme, 2018]

Praxistipp: Der **Blutdruck** muss immer **beidseits** gemessen werden!

Therapie: Eine **Operation** ist **indiziert** bei:

- systolischem Spitzendruck-Gradienten zwischen oberer und unterer Körperhälfte von > 20 mmHg
- Gradient < 20 mmHg, aber morphologisch signifikanter Stenose mit Kollateralen
- arterieller Hypertonie.

Die Aortenisthmusstenose des Erwachsenen sollte **möglichst früh nach Diagnosestellung** operiert werden. Die chirurgischen Möglichkeiten umfassen die **Resektion** mit End-zu-End-Anastomose oder Protheseninterposition, eine **Isthmusplastik**, die Anlage einer **Bypass-Prothese** sowie eine **Subklavioplastik**.

Als alternative Therapieoption wird die **Ballondilatation** selten allein, häufiger in Kombination mit einer Stenteinlage durchgeführt oder wenn Kontraindikationen für eine Operation bestehen.

Prognose: Die **10-Jahres-Überlebensrate** liegt nach operativer Korrektur bei ca. 90%, ohne Operation versterben die Patienten mit einer mittleren Aortenisthmusstenose durchschnittlich zwischen dem 30. und 35. Lebensjahr. Unter Umständen kann die **Hypertonie** auch nach der Korrektur **lebenslang** bestehen bleiben.

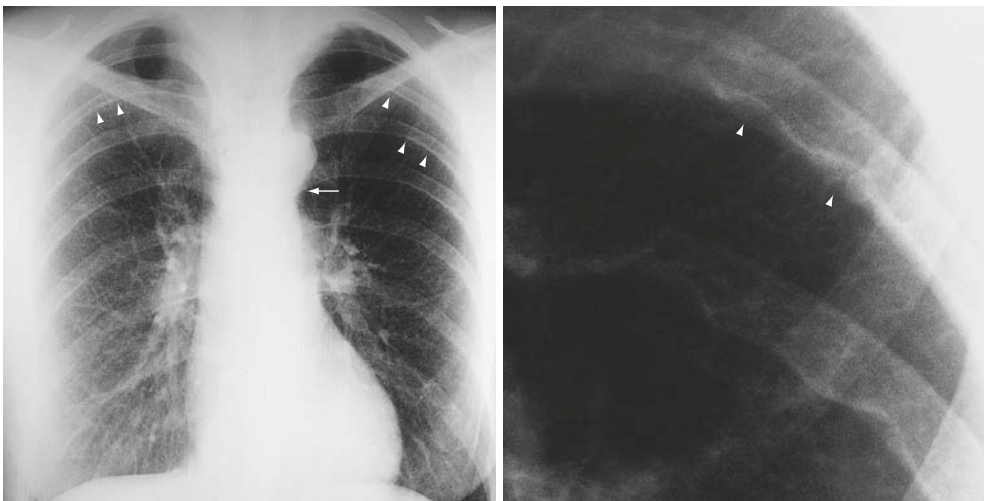


Abb. 7.6 Rippenusuren bei postduktaler Aortenisthmusstenose. Einkerbungen des Aortenbogen-schattens an typischer Stelle (Pfeil) sowie Rippenusuren (Pfeilspitzen, s. a. Ausschnittsvergrößerung). [Quelle: Reiser, Kuhn, Debus, Duale Reihe Radiologie, Thieme, 2017]

IMPP-Fakten



! **Typische Symptome** einer **Aortenisthmusstenose** sind Kopfschmerzen, Nasenbluten, Schwindel, Tinnitus, warme Hände durch die Hypertonie der oberen Körperhälfte sowie kalte Füße bzw. Claudicatio-intermittens-Symptome durch die Hypotonie der unteren Körperhälfte.

! Liegt eine Aortenisthmusstenose **distal** des Abgangs der **A. subclavia sinistra**, ist der **Blutdruck an der oberen Extremität erhöht** und an der unteren erniedrigt.

! Bei Aortenisthmusstenose können bei ausgeprägter **Kollateralenbildung** über die Interkostalarterien im **Röntgenbild Rippenusuren** sichtbar sein.

!! Bei einer Aortenisthmusstenose kann sich im **Röntgenbild** zudem eine **Einziehung bzw. pathologische Einengung der proximalen Aorta descendens** zeigen.

7.2 Erworbene Herzklappenfehler

Definition: Fehlfunktion einer oder mehrerer Herzklappen, die sich als **Stenose**, **Insuffizienz** oder eine Kombination aus beidem manifestieren kann. Im Gegensatz zu **angeborenen** Vitien entstehen **erworbene** erst im Lebensverlauf.

7.2.1 Epidemiologie

Die **Aortenklappenstenose** ist der häufigste Klappenfehler in Europa, gefolgt von **Mitralklappen-** und **Aortenklappeninsuffizienz**.

7.2.2 Ätiologie

- **degenerativ** (häufigste Ursache): Verkalkungen führen zu Stenosen, degenerative Veränderungen zu Insuffizienzen.
- **rheumatisch:** immunologische Spätfolge nach unzureichend therapierten Streptokokkenerkrankungen wie dem rheumatischen Fieber (rheumatische Endokarditis (S. 127))
- **funktionell:** sekundäre relative Klappeninsuffizienz infolge einer Überdehnung des Klappenansatzringes
- **infektiös:** Klappenzerstörung durch meist bakterielle Endokarditis
- **ischämisch:** Funktionsstörungen des linken Ventrikels, z. B. durch Myokardinfarkt
- **traumatisch** (selten): Klappenschädigungen nach Thoraxtrauma.

Selten führen auch **kongenitale Klappenanomalien**, wie z. B. eine bikuspidale Aortenklappe oder ein Mitralklappenprolaps, zu Klappendysfunktionen.

7.2.3 Diagnostik

Goldstandard zur Diagnose und Quantifizierung ist die **Echokardiografie**. Am Anfang des diagnostischen Prozesses stehen aber **Anamnese** und **körperliche Untersuchung**.

Auskultation: Die Geräusche der verschiedenen Herzklappen sind aufgrund der unterschiedlichen Schallrichtung jeweils in bestimmten Arealen am besten zu hören (**Punctum maximum**, P. m., bzw. „Geräuschfeld“; Abb. 2.1). Diese Lokalisierung erlaubt oft schon eine Zuordnung des Geräusches zur betroffenen Herzklappe und damit eine **erste Verdachtsdiagnose**.

Sind **Herzgeräusche** (S. 11) zu hören, müssen **folgende Parameter dokumentiert** werden:

- **Lautstärke:** 1/6 bis 6/6
- **zeitliche Zuordnung im Herzzyklus:** Systolikum oder Diastolikum; weiter differenziert: früh-, mittel-, spät- oder holosystolisch bzw. früh- oder spätdiastolisch oder kontinuierlich
- **Form:** crescendo, decrescendo, spindel- oder bandförmig
- **Frequenz und Klang:** hoch-, mittel- oder tieffrequent bzw. z. B. zischend oder rau
- **Punctum maximum (P. m.)** und ggf. **Fortleitung** (z. B. in Karotiden oder Axilla).

Lerntipp

Die **Auskultationsbefunde** bei den **verschiedenen Herzfehlern** (Abb. 7.7) solltest du sicher voneinander unterscheiden können – sie werden immer wieder vom IMPP und auch in mündlichen Prüfungen gefragt.

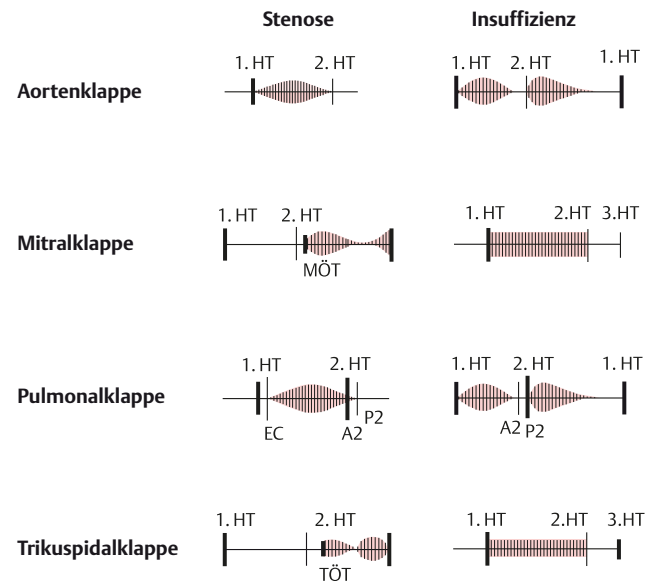


Abb. 7.7 Auskultationsbefunde bei Herzklappenfehlern. Die systolischen Geräusche bei Aorten- und Pulmonalklappeninsuffizienz entstehen durch relative Stenosen dieser Klappen infolge des vitienbedingt gesteigerten Schlagvolumens. HT: Herzton, EC: Ejection Click, A2/P2: fixierte Spaltung des 2. Herztons (A2: aortale bzw. P2: pulmonale Komponente), TÖT, Trikuspidalförderungston, MÖT, Mitralförderungston. [Quelle: Baenkler et al., Kurzlehrbuch Innere Medizin, Thieme, 2021]

Röntgen-Thorax: Abhängig von den hämodynamischen Auswirkungen eines Klappenvitiums und den nachfolgenden Kompensationsmechanismen kommt es zu **charakteristischen Veränderungen der Herzkonfiguration** im Röntgen-Thorax.

Lerntipp

Die **vitientypischen Herzkonturen** werden häufig in Prüfungen abgefragt. Beschreibungen sowie konkrete Röntgenbefunde findest du bei den einzelnen Krankheitsbildern.

7.2.4 Therapie

Die **konservative Therapie** besteht in der medikamentösen Behandlung von hämodynamischen Entgleisungen, sprich: Sie ist **rein symptomatisch**.

Die **operative/kathetergestützte Therapie** zielt auf die Sanierung der veränderten Herzklappe (→ **kurativer Ansatz**) und ist v. a. bei symptomatischen Klappenfehlern des linken Herzens indiziert. Zunächst wird immer eine **klappenerhaltende Rekonstruktion** in Erwägung gezogen, bevor die **Klappen künstlich ersetzt** werden. Bei der Aortenklappe ist eine solche Rekonstruktion jedoch nur selten möglich.

7.3 Aortenklappenstenose

Definition: Einengung des linksventrikulären Ausflustrakts auf Höhe der Aortenklappe.

7.3.1 Epidemiologie

Die **degenerative** Aortenklappenstenose ist der **häufigste Herzklappenfehler** in Europa. Prävalenz bei Über-75-Jährigen wird auf ca. 3–5 % geschätzt.

Nach der arteriellen Hypertonie und der KHK die **dritthäufigste kardiovaskuläre Erkrankung** in der westlichen Welt.

7.3.2 Ätiologie und Einteilung

- **valvuläre Aortenstenose** (häufigste Form): Obstruktion der Klappe
 - meist **degenerativ-kalzifizierend** durch altersbedingte Klappenverkalkung
 - seltener **post rheumatisch** als Folge eines rheumatischen Fiebers (in Europa stark abnehmende Häufigkeit)
 - häufigste Form der **kongenitalen** Aortenstenose, z. B. bei bikuspidaler Klappe
- **subvalvuläre Stenose** (selten): Obstruktion des Bereichs **unterhalb** der Klappe; Behinderung der linksventrikulären Ausflussbahn durch Verdickung des Septums (z. B. bei hypertropher obstruktiver Kardiomyopathie, HOCM) oder bindegewebigen Ring
- **supravalvuläre Stenose** (sehr selten): Obstruktion des Bereichs **oberhalb** der Klappe; v. a. in Assoziation mit dem Williams-Beuren-Syndrom.

Merke: Häufigste Ursachen für eine Aortenklappenstenose:

- Patienten < 55 Jahre: **kongenital bikuspidale** Klappe
- Patienten > 55 Jahre: **degenerativ** bedingt.

Lerntipp

Streng genommen sind nur die Bezeichnungen „valvuläre Aortenstenose“ und „Aortenklappenstenose“ synonym – im klinischen Alltag und auch in der Literatur wird jedoch nicht selten in allen Fällen verkürzt von einer „Aortenstenose“ gesprochen.

7.3.3 Pathogenese

Eine Verringerung der Öffnungsfläche der Aortenklappe bedingt eine **chronische Druckbelastung des linken Ventrikels**. Diese führt zu einer **Linksherzhypertrophie**, durch die das Herzzeitvolumen zunächst aufrechterhalten werden kann. Letztlich resultiert jedoch eine **Dilatation des linken Ventrikels** mit nachlassender Pumpleistung und Ausbildung einer **Herzinsuffizienz**.

7.3.4 Symptomatik

Insbesondere Patienten mit **leichter** Aortenklappenstenose sind über lange Zeit **beschwerdefrei**. Gelegentlich bestehen Palpitationen.

Bei **höhergradigen** Stenosen klagen die Patienten oft über **Belastungsdyspnoe**, **Schwindel** und/oder **Synkopen** sowie weitere Zeichen der Linksherzinsuffizienz (S. 42) (akute Dyspnoe → Hinweis auf Dekompensation (S. 41)). **Angina-pectoris-Anfälle** können trotz fehlender KHK auftreten.

Merke: Patienten mit **Aortenklappenstenose** sind nur **eingeschränkt belastbar**. Vor allem bei ungewohnten körperlichen Anstrengungen leiden sie schnell an Atemnot und können kurzzeitig das Bewusstsein verlieren (Synkope).

7.3.5 Komplikationen

Linksherzinsuffizienz, Synkopen, Rhythmusstörungen wie Vorhofflimmern oder AV-Blockierungen sowie Bildung von Mikrothromben.

Es besteht ein erhöhtes Risiko für **maligne Herzrhythmusstörungen** und **plötzlichen Herztod**.

7.3.6 Diagnostik

Körperliche Untersuchung: Nimmt das Schlagvolumen ab, sind der **arterielle Blutdruck** und die Blutdruckamplitude **vermindert**.

Palpation: Der **Herzspitzenstoß** ist **hebend** und bei linksventrikulärer Dilatation lateral der Medioklavikularlinie tastbar. Es lässt sich ein **Pulsus parvus et tardus** (S. 140) tasten.

Auskultation: typischerweise **spindelförmiges Systolikum** („Crescendo-Decrescendo“, Abb. 7.7) **mit P. m. über der Aortenklappe (2. ICR rechts parasternal)**, das ins Jugulum, in die Karotiden und in die Herzspitze fortgeleitet wird. Bedingt durch die Öffnung der pathologisch veränderten Klappe kann ein **„Ejection Click“** (S. 10) über der Herzspitze auskultierbar sein. Bei höhergradigen Stenosen ist häufig ein **4. Herzton** (S. 11) hörbar. Der **Aortenklappenschlusston** ist bei hochgradiger Stenose **abgeschwächt**, der **2. Herzton** kann deutlich – evtl. paradox – **gespalten** erscheinen.

Praxistipp: Bei Patienten, bei denen eine **mechanische Klappenprothese** implantiert wurde, ist ein **Klappenschließungsklick** mit Projektion auf den 2. Herzton sowie ein **aortales Ausströmungsgeräusch** über dem 2. ICR rechts parasternal zu hören.

Apparative Diagnostik:

EKG: Zeichen der **linksventrikulären Hypertrophie** (Sokolow-Lyon-Index (S. 23) > 3,5 mV), bei fortgeschrittener Erkrankung oft von Repolarisationsstörungen (S. 24) und/oder Vorhofflimmern begleitet. Linkstyp oder überdrehter Linkstyp.

Röntgen-Thorax: Evtl. Verkalkung der Aortenklappe sichtbar, poststenotische Dilatation der Aorta ascendens, Linksherzhypertrophie (prominente linke Herzkontur, Abb. 7.8), **pulmonale Stauung** (S. 18) (erst bei Dekompensation).

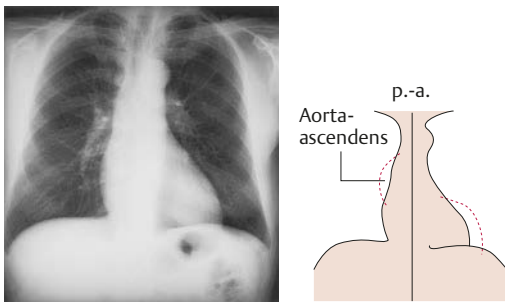


Abb. 7.8 Röntgen-Thorax bei Aortenklappenstenose. Poststenotische Dilatation der Aorta ascendens (rechts randbildend), prominente linke Herzkontur. [Quelle: Greten, Rinninger, Greten, Innere Medizin, Thieme, 2010]

Echokardiografie: diagnostischer **Goldstandard**. Beurteilung der Ventrikeldurchmesser (Parameter des rechten Ventrikels i. d. R. normal, linker Ventrikel bei Dekompensation dilatiert), Myokarddicke (ggf. Hypertrophie des linken Ventrikels), Beurteilung von Morphologie und Funktion der Klappe, Bestimmung der **Klappenöffnungsfläche** (KÖF, verringert) und des **mittleren Druckgradienten** (erhöht, auch bei Z.n. Aortenklappenersatz, da mechanische Klappen im Vergleich zu gesunden Klappen einen etwas geringeren Querschnitt haben; Abb. 7.9). Anhand der ermittelten Werte erfolgt die **Schweregradeinteilung** (Tab. 7.1) der Stenose.

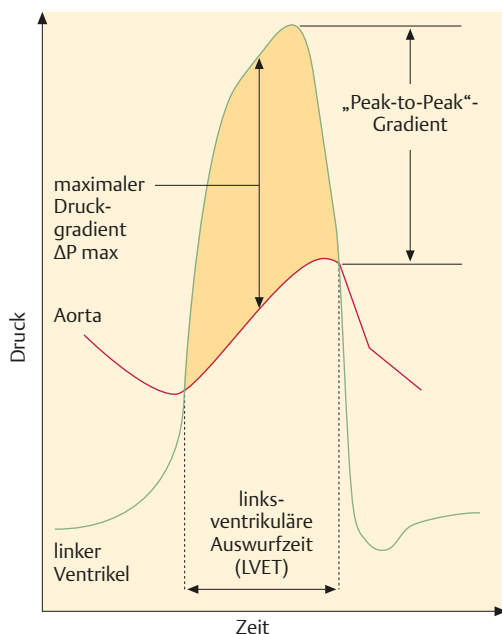


Abb. 7.9 Bestimmung des Druckgradienten bei Aortenklappenstenose. Dargestellt sind die invasiv (mittels Herzkatheter) bzw. dopplerechokardiografisch gemessenen Druckverläufe in Aorta und linkem Ventrikel. Solange der Druck im linken Ventrikel den in der Aorta übersteigt, wird Blut in die Aorta ausgeworfen (linksventrikuläre Auswurfzeit, LVET = LV ejection time). Berechnet werden der **maximale Druckgradient** (zu einem bestimmten Zeitpunkt), der **mittlere Gradient** (Integral der transvalvulären Druckdifferenz; dunkelgelbe Fläche) und der **„Peak-to-Peak“-Gradient** (Differenz der jeweils maximal, i. d. R. zu verschiedenen Zeitpunkten gemessenen Druckwerte). [Quelle: Greten, Rinninger, Greten, Innere Medizin, Thieme, 2010]

Tab. 7.1 Schweregradeinteilung der Aortenklappenstenose

Schweregrad	mittlerer Druckgradient (mmHg)	Klappenöffnungsfläche (cm ²)	maximale Flussgeschwindigkeit (m/s)
leicht	< 20	> 1,5	< 3
mittelgradig	20–40	1–1,5	3–4
schwer	> 40	< 1	> 4

Koronarangiografie: Vor invasiven Eingriffen zum Nachweis bzw. Ausschluss einer begleitenden KHK.

7.3.7 Therapie

Konservative Therapie: stadien- und leitliniengerechte **Therapie der Herzinsuffizienz** (S. 48) sowie einer ggf. begleitenden arteriellen Hypertonie.

Operative Therapie: Der **Aortenklappenersatz** (S. 110) ist die einzige effektive Therapie. Primäre Indikation für seine kathetergestützte oder operative Durchführung ist die **symptomatische, schwere Stenose** (mittlerer Gradient > 40 mmHg, KÖF < 1,0 cm²). Bei **asymptomatischer, schwerer** Aortenklappenstenose besteht die Indikation zum Eingriff, wenn **weitere Kriterien** erfüllt sind (eingeschränkte LVEF < 50 %, stark verkalkte Klappe bzw. rasche Progression, kritische Stenose [mittlerer Gradient > 60 mmHg], abnormaler Belastungstest, deutlich erhöhter BNP-Spiegel (S. 26)) bzw. wenn sich die Patienten einem **anderen herzchirurgischen Eingriff** unterziehen.

Primäre Verfahren:

- **kathetergeführte Aortenklappenprothesenimplantation** (S. 111) (TAVI, Abb. 7.17): Methode der Wahl bei Patienten mit mittlerem bis hohem Operationsrisiko (z. B. hohes Alter [> 75 Jahre], Komorbiditäten wie Diabetes mellitus, COPD, Niereninsuffizienz etc.) oder Kontraindikationen für einen chirurgischen Klappenersatz. Das Verfahren hat in den letzten Jahren erheblich an Bedeutung gewonnen und wird aufgrund positiver Studienergebnisse zunehmend auch bei jüngeren Patienten eingesetzt.
- **operativer Klappenersatz** (S. 111): Methode der Wahl bei jüngeren Patienten (< 75 Jahre) mit niedrigem Operationsrisiko.

Weitere Optionen:

- **Ballonvalvuloplastie** (S. 109) (perkutane Valvuloplastie): Bei Erwachsenen nur in Einzelfällen indiziert, wenn aufgrund besonders schwerwiegender Begleiterkrankungen ein chirurgischer oder kathetergeführter Klappenersatz nicht oder erst zu einem späteren Zeitpunkt möglich ist.
- **Ross-Operation** (S. 111): chirurgische Alternative zum Klappenersatz, die aber weniger häufig genutzt wird.

7.3.8 Prognose

Solange die Patienten **asymptomatisch** sind, ist die Prognose ausgezeichnet. Diese Patienten bedürfen meist noch keiner Therapie, müssen aber regelmäßig echokardiografisch überwacht werden.

Sobald jedoch **Symptome** auftreten, verschlechtert sich die Prognose rapide: Die **Lebenserwartung** ist **deutlich eingeschränkt**. Das Risiko durch die Erkrankung und das Operationsrisiko sind streng gegeneinander abzuwägen. **Ohne Therapie** 2-Jahres-Überlebensrate bei symptomatischen Patienten < 50 %.

Nach **erfolgreicher operativer Therapie** 10-Jahres-Überlebensrate bei 60–70%.

IMPP-Fakten



- !!!! **Häufige Symptome** bei **höhergradigen** Aortenklappenstenosen sind: (Belastungs-)Dyspnoe, Schwindel, Synkopen und Angina pectoris.
- !!!! **Körperliche Untersuchung:** hebender Herzspitzenstoß, spindelförmiges Systolikum mit **P. m. im 2. ICR rechts parasternal** und Fortleitung in die Karotiden.
- ! Bei Patienten mit **mechanischer Aortenklappenprothese** sind ein **Klappenschließungsklick** mit Projektion auf den 2. Herzton sowie ein **aortales Austreibungsgeräusch** zu hören.
- ! Im **EKG** können Zeichen der **linksventrikulären Hypertrophie** nachweisbar sein.
- ! Der **Röntgen-Thorax** zeigt eine **Linksherzhypertrophie** und bei Dekompensation eine **pulmonale Stauung**.
- !! Die **Echokardiografie** ist Goldstandard bei der Diagnostik. Bestimmt werden u. a. der **Ventrikeldurchmesser** (Parameter des rechten Ventrikels i. d. R. normal, linker Ventrikel bei Dekompensation dilatiert) und die **Myokarddicke** (ggf. Hypertrophie des linken Ventrikels).
- ! Der **Druckgradient** ist bei Z. n. **Aortenklappenersatz erhöht**, da mechanische Klappen im Vergleich zu gesunden Klappen einen etwas geringeren Querschnitt haben.
- ! Eine **kathetergeführte Aortenklappenprothesenimplantation (TAVI)** ist bei Patienten mit hohem Operationsrisiko (z. B. hohes Alter, Komorbiditäten wie Diabetes mellitus, COPD, Niereninsuffizienz etc.) indiziert.

7.4 Aortenklappeninsuffizienz

Definition: diastolischer Blutrückfluss aus der Aorta in den linken Ventrikel aufgrund einer akut oder chronisch aufgetretenen **Schlussunfähigkeit der Aortenklappe**.

7.4.1 Epidemiologie

Die Aortenklappeninsuffizienz ist der **dritthäufigste Klappenfehler** in Europa. **Männer** sind häufiger betroffen. Prävalenz nimmt mit dem Alter zu.

7.4.2 Ätiologie und Einteilung

Ätiologie der akuten Form:

- Komplikation einer **bakteriellen Endokarditis** (am häufigsten)
- **Aortendissektion** (proximale Typ A Stanford)
- Thoraxtrauma
- Folge einer aortalen Ballonvalvuloplastie.

Ätiologie der chronischen Form:

- **degenerative Gefäß- und Bindegewebserkrankungen:** arterielle Hypertonie, Klappenverkalkung, Marfan-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom; diese Erkrankungen können auch primär zu einer herznahen **Erweiterung der Aorta ascendens** führen, die eine **sekundäre** Klappeninsuffizienz bedingt.
- **kongenital bikuspidale Aortenklappe** (häufig) und andere kongenitale Herzerkrankungen
- **entzündliche Erkrankungen:** bakterielle Endokarditis, Syphilis, rheumatisches Fieber, rheumatische Erkrankungen
- traumatisch.

7.4.3 Pathogenese

Die Aortenklappe schließt am Ende der Systole nicht komplett, Folge ist ein **diastolischer Blutrückfluss** in den **linken Ventrikel**.

Pathogenese der akuten Form: Der linksventrikuläre **Füllungsdruck nimmt akut dramatisch zu**. Es kommt zur pulmonalen Stauung (**Lungenödem**) bei gleichzeitiger Reduktion des effektiven Schlagvolumens (**akute Herzinsuffizienz**). Aufgrund fehlender Anpassung muss die Klappe notfallmäßig ersetzt werden.

Pathogenese der chronischen Form: Die andauernde Regurgitation durch die Aortenklappe führt zu einer **chronischen Volumenbelastung mit exzentrischer Hypertrophie und Dilatation** des linken Ventrikels. Eine erhöhte Dehnbarkeit des Ventrikels sorgt dafür, dass der enddiastolische Druck anfangs nur gering steigt. Die Hypertrophie ermöglicht ein Aufrechterhalten des Schlagvolumens.

Erst wenn diese **Kompensationsmechanismen** ausgeschöpft sind, nehmen Schlagvolumen und Ejektionsfraktion ab. Der **enddiastolische Ventrikeldruck** und das endsystolische Volumen **steigen**. Da der myokardiale Sauerstoffbedarf durch die Dilatation erhöht ist und die Durchblutung der Koronararterien aufgrund des verminderten diastolischen Perfusionsdrucks nicht mehr ausreicht, können **Myokardischämien** auftreten. Zunächst manifestiert sich eine **Linksherzinsuffizienz**, im Verlauf – bei weiterer Dekompensation – auch eine **Rechtsherzinsuffizienz**.

7.4.4 Symptomatik

Die **akute Aortenklappeninsuffizienz** führt zu einer raschen **Linksherzinsuffizienz mit Lungenödem** und kardiogenem Schock und ist daher ein **absoluter Notfall**.

Die **chronische Aortenklappeninsuffizienz** bleibt **oft über Jahre** hinweg **symptomlos**. Anfangs können die Patienten **Palpitationen** spüren, später zeigen sich ein Leistungsknick mit **rascher Ermüdbarkeit, Angina pectoris** und **Belastungsdyspnoe** bis zu Orthopnoe. Im Stadium der Dekompensation entwickeln sich auch **periphere Ödeme**, eine Leberstauung und Aszites.

7.4.5 Diagnostik

Körperliche Untersuchung:

Inspektion und Palpation:

- Leitbefund: **große Blutdruckamplitude** mit **isolierter systolischer Hypertonie** (S. 131) (hoher systolischer und reduzierter diastolischer Blutdruck) und **Pulsus celer et altus** (S. 140) („Wasserhammerpuls“)
- sichtbares **Pulsieren der Karotiden (Corrigan-Zeichen)** und pulssynchrones Kopfnicken (**Musset-Zeichen**); Patienten klagen häufig über ein pulssynchrones Dröhnen im Kopf.
- sichtbarer Kapillarpuls nach Druck auf den Fingernagel (**Quincke-Zeichen**)
- **Herzspitzenstoß oft hebend** und nach lateral-kaudal verlagert
- bei akuter Aortenklappeninsuffizienz: Tachykardie, Dyspnoe, Blutdruckabfall
- blasse Haut.

Auskultation:

- **hochfrequenten**, „hauchendes“, häufig **holodiastolisches Decrescendogeräusch** (unmittelbar im Anschluss an den 2. HT, Abb. 7.7) mit P.m. über dem Erb-Punkt (3. ICR links parasternal) bzw. über der Aortenklappe (2. ICR rechts parasternal)