

2 Embryonale und fetale Herzfehler

Von tausend Neugeborenen kommen etwa acht mit angeborenen Herzfehlerbildungen zur Welt. Nur ungefähr ein Drittel dieser Kinder weist geringgradige Herzanomalien auf, die keiner Behandlung bedürfen.^{1, 2, 28}

Im folgenden Kapitel werden Fallbeispiele angeborener und zum Teil korrigierter Herzfehlerbildungen mittels Radiierungen und MRT-Bildern interpretiert.^{1, 2, 28}

2.1 Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Ein VSD entsteht durch ein inkomplettes Wachstum der halbmondförmigen Ventrikelwand.^{6, 8} Die häufigste Lokalisation (80 %) befindet sich basal in der Pars membranacea nahe dem Klappenring.

VSD vom AV-Kanal-Typ (6 %): Ein Defekt in Höhe der Klappenebene; die septal gelegenen Anteile der Klappen sind inkomplett ausgebildet.

VSD muskulärer Typ (10 %): Wanddefekte in der Pars muscularis, überwiegend im mittleren und apikalen Drittel, verursacht durch ein unterschiedliches Wachstum der Septumwand (Abb. 2.1) (siehe auch Kapitel 1.1.8).^{10, 15, 18}

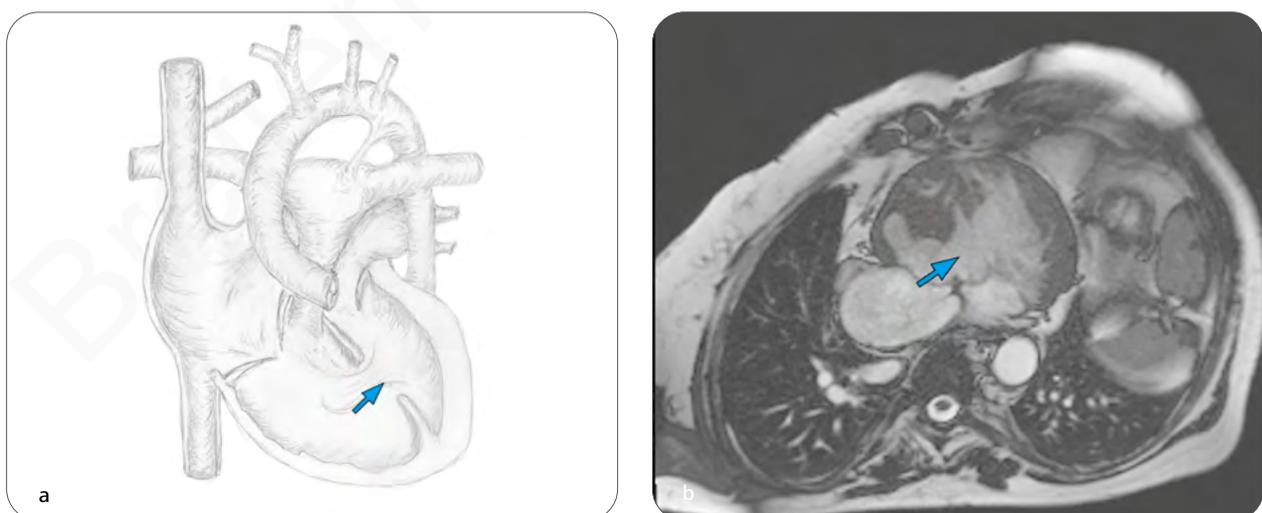


Abb. 2.1: (a) Wanddefekt in der Pars muscularis (Pfeil) mit abgehender hypoplastischer Aorta ascendens. (b) MRT 4CH zeigt einen großen muskulären Ventrikelseptumdefekt (Pfeil).

Hämodynamik: Die Größe der Wanddefekte führt zu einem entsprechend dimensionierten Gesamt-Shuntfluss vom linken in den rechten Ventrikel.^{5, 88, 133, 156}

Eisenmenger-Reaktion: Je größer der Ableitungsdruck und Ableitungsfluss, der vom systemischen Hochdruck (LV) in den pulmonalen Niederdruck (RV) gelangt, desto größer ist die Druck-Volumenbelastung im Niederdrucksystem. Das Shuntvolumen überdehnt den RV und die Pulmonalarterien. Die Folge ist eine Hypertrophie der Muskulatur des RV und eine Verengung der Pulmonalarterien.^{22, 158}

Diese schützende und reversible Pulmonalarterienverengung bedingt eine Reduktion des Druckgefälles zwischen links und rechts und führt zu einer Abnahme des belastenden Shuntvolumens. Bei Fortbestehen der pulmonalen Arterienverengung wird dieser verengte Gefäßzustand durch Bindegewebsfasern (Fibrose) stabilisiert. Dieser Vorgang ist irreversibel, und die Kompensationsmechanismen führen zu einer Shuntumkehr von rechts nach links. Der rechte Ventrikel hypertrophiert und übersteigt die Pumpkraft des linken Ventrikels, sauerstoffarmes Blut gelangt in den großen Kreislauf.^{54, 94, 122}

Korrekturen: Der operative Verschluss des Defekts erfolgt mittels Perikard- oder Kunststoffpatch bis zum Ende des 2. Lebensjahres. Diese Defekte können in enger räumlicher Nähe zum Reizleitungssystem stehen. Blockierungen der Reizleitung sind möglich.^{39, 41, 87, 152}

2.2 Vorhofseptumdefekt (ASD)

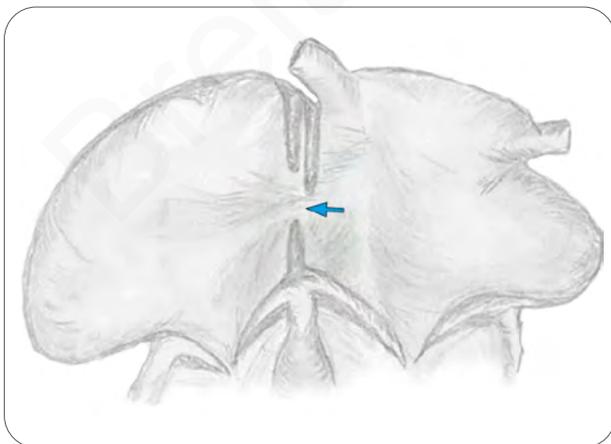
Ein ASD entsteht durch inkomplettes, vorzeitig beendetes Muskel- und Gefäßwandwachstum der Trennwand zwischen den beiden Vorhöfen (siehe auch Kapitel 1.1.10).

2.2.1 ASD I

Der Primum-Typ (ASD I) entsteht durch eine Hemmung der Bildung der Endokardkissen während der Embryonalentwicklung. Der atriale Wanddefekt liegt direkt über der Klappenebene im apikalen Drittel, zum größten Teil in der Pars membranacea des Vorhofseptums, und ist meist mit einer Fehlfunktion der Mitralklappe verbunden.⁶⁸

Wegen des höheren Drucks im linken Körperkreislauf besteht zunächst immer ein Links-Rechts-Shunt. Die Dauerbelastung des rechten Ventrikels kann zu strukturellen Veränderungen führen. Diese Überbelastung hat schließlich eine Shuntumkehr zur Folge.

2.2.2 ASD II



Der Secundum-Typ (ASD II) erzeugt durch ein vorzeitiges Wachstumsende des Septum secundum in Richtung AV-Klappenebene ein groß dimensioniertes Foramen ovale.

Das Septum primum oder das Septum secundum zeigen Längendiskrepanzen und können durch den ersten Atemzug nach der Geburt nicht zur Gänze verschlossen werden. Dieser Defekt liegt im mittleren Bereich des rechten und linken Vorhofs, und bei jeder Kontraktion des linken Vorhofs wird arterielles Blut in den rechten Vorhof gepumpt (Abb. 2.2).⁸⁵

Abb. 2.2: Eine überschießende Resorption des Septum primum führt zu einer Vergrößerung des Foramen secundum im Septum primum. Eine inkomplette Überlappung des Septum secundum mit dem Septum primum ist gegeben. Das Blut gelangt aufgrund des etwas höheren Drucks im linken Vorhof in den rechten Vorhof (Pfeil). Es entsteht ein Links-Rechts-Shunt.

2.2.3 Fehldrainage der Lungenvenen

Lungenvenenfehldrainagedefekte (Sinus-venosus-Defekte) sind durch unvollständige Gefäßwandbildungen, Wachstums- und Rückbildungsstörungen gekennzeichnet.

Unterschiedliche Einmündungsvarianten:

- Einmündung der rechten oberen Pulmonalvene in die Vena cava superior (VCS)
- Einmündung der rechten oberen Pulmonalvene in den kranialen Abschnitt des rechten Vorhofs
- Einmündung der rechten unteren Pulmonalvene in den kaudalen Abschnitt des rechten Vorhofs mit und ohne Einbeziehung des einmündenden Sinus coronarius

Eine weitere Sonderform der Lungenfehlmündungen entsteht durch die Fehlposition der Anlagen des Endokardkissens des Septum primum (Abb. 2.3).

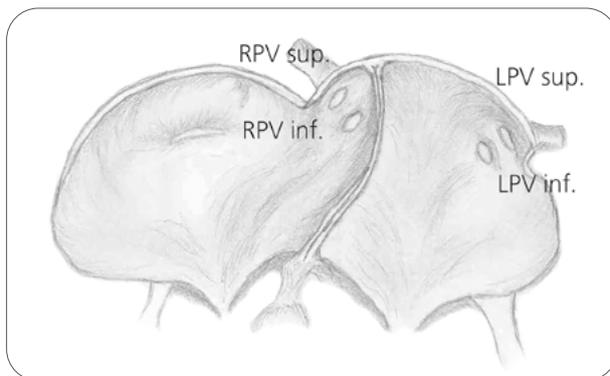


Abb. 2.3: Bei dieser Lungenvenenfehldrainage erfolgt die Teilung des embryonalen Vorhofs zu weit links, die rechte obere und untere Pulmonalvene (RPV superior und inferior) münden in den rechten Vorhof. Die linken Pulmonalvenen (LPV superior und inferior) drainieren den linken Vorhof.

2.2.4 Foramen ovale persistens

Eine weitere Form der Vorhofdefekte (ASD) entsteht durch ein inkomplettes Verschmelzen der Ränder des Septum primum und secundum. Die Verbindung zwischen den Vorhöfen bleibt postpartal bestehen und wird als Foramen ovale persistens bezeichnet.

Hämodynamik: Es entsteht postpartal, abhängig von der Größe des Wanddefekts, ein Links-Rechts-Shunt. Die Druckbelastung führt zu Dilatation des rechten Vorhofs und des rechten Ventrikels.^{148, 181}

Pathophysiologie: Die Dimension eines isolierten ASD-Defektes ist ein entscheidender Parameter, der die Volumenbelastung des rechten Herzens bestimmt.^{142, 145, 146}

Thromben, die häufig unbemerkt im peripheren Venensystem entstehen und unbemerkt im thrombolytisch aktiven Filter der Lungen aufgelöst werden, können durch spontan auftretende Druckänderungen im Gefäßsystem (Valsalva-Manöver: Husten oder Heben) durch den Wanddefekt auf die linke Herzseite gelangen (arterieller Thrombus) und konsekutiv Hirninfarkt, Herzinfarkt, Niereninfarkt und Beinischämien verursachen.^{129, 150}

Korrekturen: Ein operativer Verschluss kann mit einem Perikard- oder Goretexpatch erfolgen oder mittels eines Zwillingschirmchens (Amplatzer-Doppelschirmsystem), das interventionell durchgeführt werden kann (Abb. 2.4).

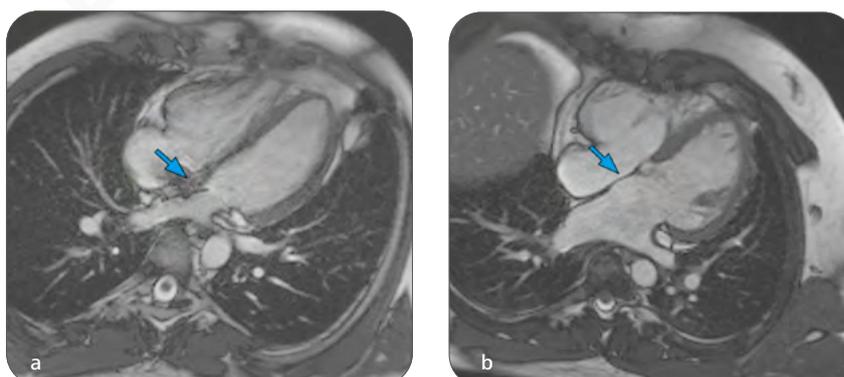


Abb. 2.4: (a) MRT 4CH zeigt einen interventionellen Verschluss eines ASD mittels Amplatzer-Doppelschirmsystems (Pfeil, Artefakt). Thrombozytenaggregationshemmer bis zur kompletten Endothelialisierung sind notwendig. (b) MRT 4CH zeigt einen operativen Verschluss mit einem Perikard- oder Goretexpatch (Pfeil).

2.2.5 Persistierender Ductus arteriosus (PDA)

Die Entwicklung des distalen Teils der linken sechsten Kiemenbogenarterie (nach Abgang der linken und rechten Pulmonalarterie) mit dem Anschluss an die linke Aorta dorsalis ist entscheidend.^{96, 111}

Nach der Geburt reagieren die spezialisierten Muskelzellen des Ductus arteriosus Botalli auf die postpartale Erhöhung des O₂-Partialdrucks durch eine enorme Zunahme des Arteriengesamtquerschnitts, die mit einem signifikanten Abfall des Blutdrucks im Lungenkreislauf verbunden ist. Die Folge sind ein Abfall der vasodilatierenden Prostaglandine mit Vasokonstriktion und eine Druckänderung in der Aorta descendens (Hochdrucksystem) und im Truncus pulmonalis (Niederdrucksystem), eine Flussumkehr im persistierenden Ductus arteriosus entsteht (Abb. 2.5).¹⁴⁴

Innerhalb von Stunden verschließt sich der Ductus arteriosus Botalli funktionell, fibrosiert in den nächsten Wochen und bildet das Ligamentum arteriosum.

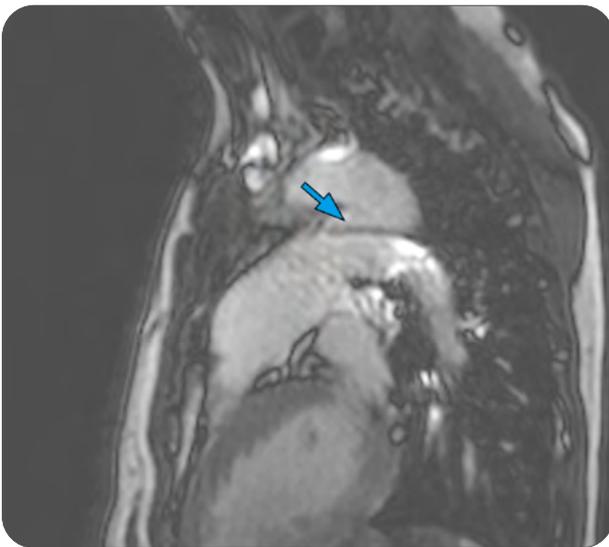


Abb. 2.5: MRT in parasagittaler Schichtführung mit einem offenen Ductus arteriosus Botalli (Pfeil) mit hypoplastischer Aorta descendens.

Hämodynamik: Auskultatorisch sind supraklavikulär typische „Maschinengeräusche“ zu hören, die durch den permanenten Links-Rechts-Fluss (systolisch stärker als diastolisch) entsprechend der Pulswelle der Aorta verursacht werden.¹⁴⁷

Pathophysiologie: Eine Persistenz dieses Shuntflusses von links nach rechts führt zu einer Druck- und Volumenbelastung des Lungenkreislaufs des linken Vorhofs und des linken Ventrikels. Diese Belastungen können in weitere Folge zu einer Herzinsuffizienz führen.

Der rechte Ventrikel wird in dieser Phase vom kreisenden Shuntvolumen zunächst nur wenig belastet. Erst durch die Ausbildung einer pulmonalen Hypertension reagiert der rechte Ventrikel. Das pulmonalarterielle Gefäßbett reagiert mit einer Vasokonstriktion, um sich vor dem Blutvolumen zu schützen. Diese Konstriktion ist reversibel. Durch Fasereinlagerungen wird diese Reaktion irreversibel (Eisenmenger-Reaktion). Diese Prozesse belasten beide Herzkammern. Rechte und linke Kammer hypertrophieren und dilatieren, um das Herzzeitvolumen aufrechtzuerhalten.^{139, 143, 168}

Der Kaliberdurchmesser des Ductus arteriosus korreliert mit der Belastung.

Korrekturen: Der persistierende Ductus arteriosus Botalli wird interventionell mittels eines Amplatz-Schirmchens oder einer seitlichen Thorakotomie mit Ligatur des Ductus Botalli durchgeführt.