



# CHIRURGIE ANGEBORENER HERZFEHLER

---

**Dr. med. Gábor Fésüs**

Gottsegen György Landesinstitut für Kardiologie

Budapest

# Kongenitale Vitien

## Definition



- **Herzfehler** (Vitien) sind **angeborene oder erworbene** (pränatale) Fehlbildungen des Herzens oder einzelner Herzstrukturen
- Kongenitale Vitien manifestieren sich in der **5-8. Schwangerschaftswoche**
- Herzfehler können sowohl **muskuläre** (Herzseptum, Myokard), als auch **bindegewebige** Elemente (Herzklappen) betreffen
- Leitsymptome sind die **Zyanose** und/oder das **Herzgeräusch**
- Ein Kind welches **nicht eines dieser Symptome** hat, **leidet nicht** an einem angeborenen Herzfehler



# Kongenitale Vitien in Deutschland

## Epidemiologie

- ca. 680.000-690.000 Geburten pro Jahr
- **Inzidenz ca. 0,7-0,8%** pro Jahr
- **ca. 4.000-6.500 Patienten mit Herzfehler**
- **80%** operativ / interventionell **behandelbar**
- **5630 Operationen** mit und ohne HLM
- **< 1Jahr: 2850 Eingriffe**
- 1-17 Jahre: 2175
- über 17 Jahre: 605



# Kongenitale Vitien

## Epidemiologie

### Herzfehler

### Inzidenz

**Ventrikelseptumdefekt (VSD)**

**15-30%**

**Fallot'sche Tetralogie (TOF)**

**10-15%**

**Vorhofseptumdefekt (ASD)**

**7-10%**

**Persistierender Ductus arteriosus (PDA)**

**5-10%**

Aortenisthmusstenose (CoA)

6%

Transposition der großen Arterien (TGA)

6%

Pulmonalstenose

6%

Aortenstenose

4%

Trikuspidalatresie

1-2%

Cor triatriatum

0,1-0,04%

# Kongenitale Vitien

## Ätiologie

- **80-90%** der Fälle sind **multifaktoriell**
- **10-15% chromosomale** Aberrationen  
(Down-Syndrom - Trisomie 21, Edwards-Syndrom - Trisomie 18...)
- Bei **Down-Syndrom** zeigen etwa **50%** der Betroffenen einen Herzfehler auf  
(VSD, ASD, AVSD)
- **3-5% monogene** Erstörungen  
(z.B. Di-George-Syndrom - Deletion 22q11)
- **1-2% teratogene** Anomalien  
(Infektionen, maternaler DM, Alkoholabusus, Drogen, Toxine, ionisierende Strahlen...)
- **intrafamiliäres Wiederholungsrisiko** isolierter Herzfehler liegt bei **2-5%**

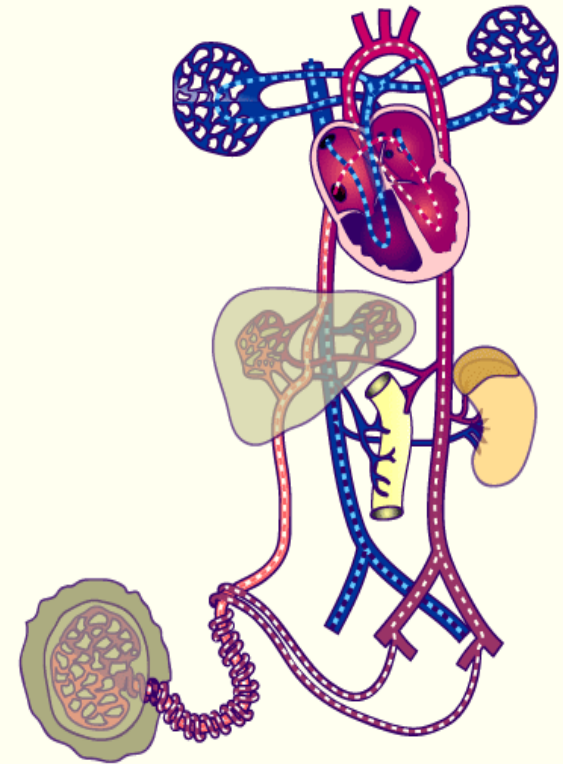


# Kongenitale Vitien

## Fetaler Kreislauf

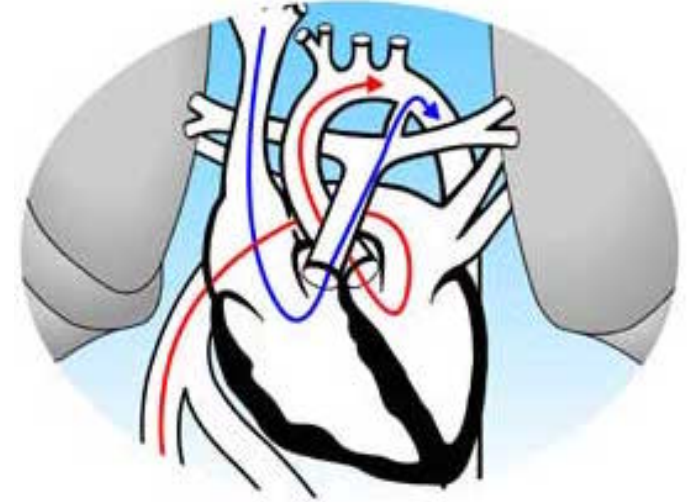
- **Kurzschlüsse vom Blut (Shunts)** dienen im sich entwickelnden Herzen einem ganz praktischen Bedürfnis
- **Shunt** ist eine **Kurzschlussverbindung** zwischen der **arteriellen** und **venösen** Seite des Herzens
- Blut gelangt zuerst **in den rechten Vorhof**
- **Widerstand der Lungengefäße** ist noch **sehr gross**, der Lungenkreislauf ist noch nicht eröffnet, kann nicht alles Blut aufnehmen
- Trotzdem **ausbalanciert**, weil **zwei kardialen Shunts** das meiste Blut des Lungenkreislaufes kurzschliessen

before birth



# Kongenitale Vitien

## Fetaler Kreislauf

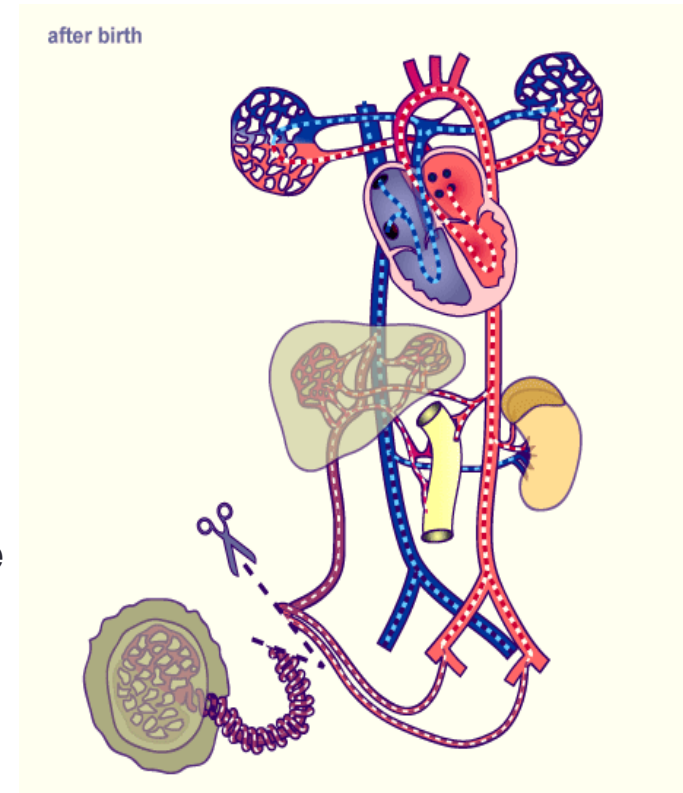


- Rechtes Atrium → Foramen ovale → Linkes Atrium:  
Lungenkreislauf ↩
- **Shunt** → normale **Entwicklung** von linkem Atrium und linkem Ventrikel, indem die Herzmuskulatur dieser Seite **trainiert** wird
- Andererseits könnte sich die rechte Seite auch **nicht richtig entwickeln**, wenn kein Blut über die rechte Seite fließen würde → würde **hypoplastisch** werden
- Rechtes Atrium → Trikuspidalklappe → Rechter Ventrikel → Pulmonalisstamm → Ductus arteriosus → Aorta: Lungenkreislauf ↩

# Kongenitale Vitien

## Umstellung bei Geburt

- Mit der Geburt erfolgt eine **Umstellung von parallelem Fluss zu einem seriellen Fluss** durch das Herz
- Mit der Einsetzung der Atmung wird der **Druck in der Lunge drastisch reduziert**
- Der Druck sinkt im rechten Vorhof → **Durckumkehr** in den Atrien
- **Foramen sekundum** wird funktionell **geschlossen**
- Der vorgeburtliche Rechts-Links-Shunt über den Ductus arteriosus wird zu einem **Links-Rechts-Shunt umgedreht**
- **Lungenatmung**: pO<sub>2</sub>-Druck in der Aorta ↑ → **Kontraktion** der glatten Muskulatur in der Wand des Ductus arteriosus → **Ductus wird funktionell verschlossen**





# Kongenitale Vitien

## Einteilung

### Angeborene Herzfehler (Vitien)

#### Azyanotische Vitien

#### Zyanotische Vitien ("blue babies")

##### Links-Rechts-Shunt (primär)

##### Ohne Shunt (Obstruktion)

##### Rechts-Links-Shunt

Vorhofseptumdefekt (ASD)

Pulmonalstenose

Fallotsche Tetralogie (TOF)

Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Aortenklappenstenose

Komplette Transposition (TGA)

Persistierender Ductus  
Arteriosus Botalli (PDA)

Aortenisthmusstenose

Truncus arteriosus communis

Univentrikuläres Herz

(AVSD, Aortopulmonales Fenster  
partielle Lungenvenenfehlöffnung)

(Pulmonalatresie, Tricuspidalatresie,  
DORV, totale Lungenvenenfehlöffnung)

# Kongenitale Vitien

## Einteilung

### Angeborene Herzfehler (Vitien)



#### Rechtsherzobstruktionen

Pulmonalvitien

Trikuspidalvitien



#### Linksherzobstruktionen

Aortenvitien

Mitralvitien

Aortenisthmusstenose (CoA)

Unterbrochener Aortenbogen (IAA)

Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS)

- **Rechts- und Linksherzobstruktionen** führen je nach Obstruktionsausmaß zu einer **Hyper-trophie** des rechten oder linken Ventrikels mit der Gefahr einer **Dekompensation**

# Kongenitale Vitien

## Einteilung

### Angeborene Herzfehler (Vitien)



#### Rechts-Links-Shunt

Vorhofseptumdefekt (ASD)

Ventrikelseptumdefekt (VSD)



#### Links-Rechts-Shunt

Fallot'sche Tetralogie (TOF)

Pulmonalklappenatresie ( $\pm$  VSD)

Aortenisthmusstenose (CoA)

Unterbrochener Aortenbogen (IAA)

Hypoplastisches Linksherzsyndrom

• **Links-Rechts-Shunt:** primär azyanotisch

• **Eisenmenger-Reaktion:** sekundäre Zyanose

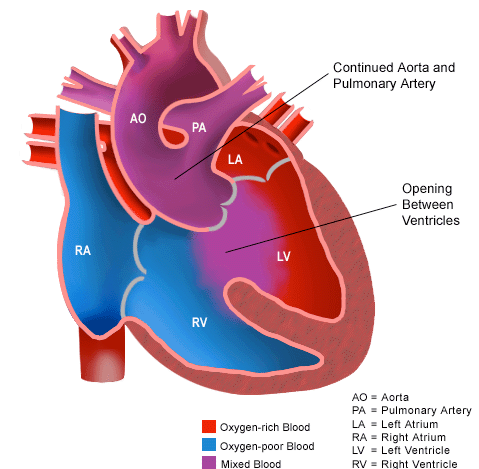
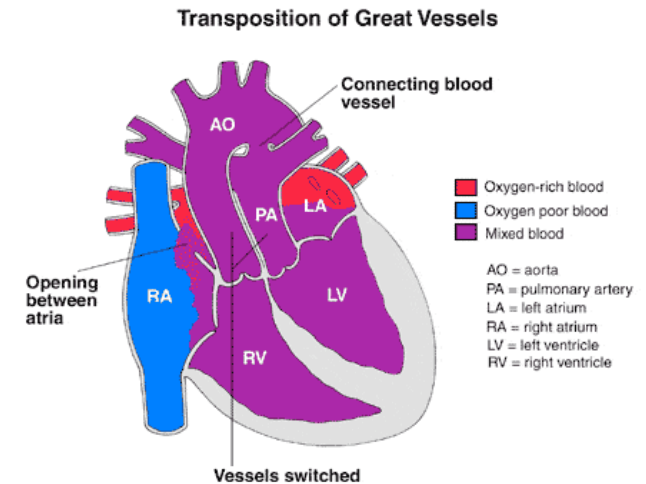
• **Rechts-Links-Shunts:** rechtsventrikuläres, sauerstoffarmes Blut wird dem linksventrikulären, sauerstoffreichen Blut beigemischt. Hierdurch entsteht eine zentrale primäre Zyanose.

# Kongenitale Vitien

## Einteilung

### Angeborene Herzfehler (Vitien) mit und ohne Gefäßfehlkonnektion

- Transposition der großen Arterien (TGA)
- Truncus arteriosus communis (TAC)
- Double inlet ventricle (DIV)
- Totale Lungenvenenfehlmündung (TAPVR)



# Kongenitale Vitien

## Therapie



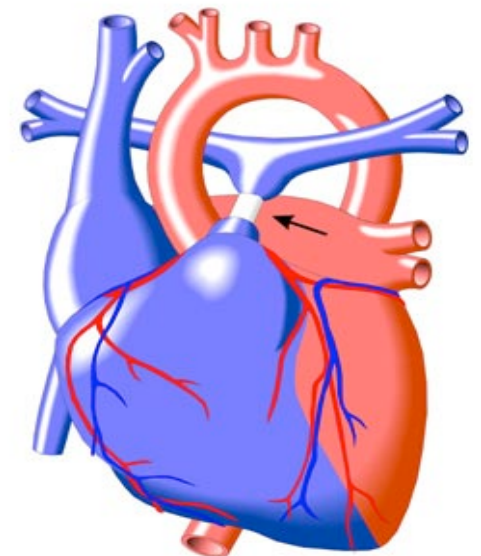
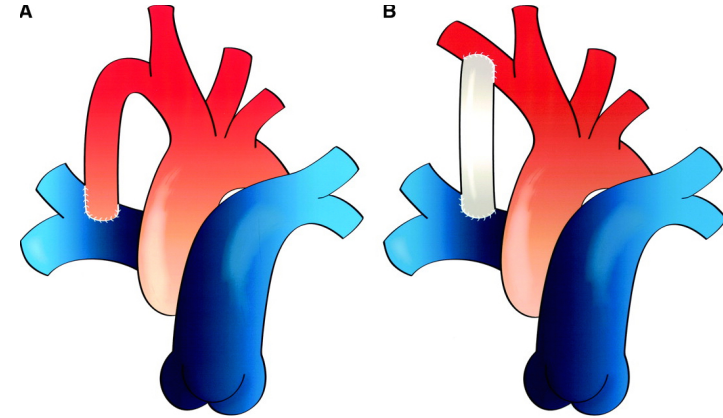
- Die Herzfehler werden meistens **chirurgisch** oder **interventionell** korrigiert
- **Persistierender Ductus arteriosus (PDA)** kann auch medikamentös verschlossen werden
- **NSAIDs**: Prostaglandinsynthese-Hemmer (Ibuprofen, Indometacin)
- Man unterscheidet zwischen **palliativen** und **kurativen / korrigierenden** Eingriffen in der Chirurgie angeborener Vitien
- **Palliativoperation**: Blalock-Taussig-Shunt, Pulmonales banding, Herz-Tx, Herz-Lungen-Tx
- **Teilkorrektur**: werden zukünftig **weitere chirurgische Maßnahmen** erforderlich (z.B. bei Aortenisthmusstenose, Transposition der großen Gefäße, Fallot'sche Tetralogie)
- **Korrektur**: operative Herstellung einer normalen Funktion, normalisierte Lebenserwartung, **keine weiteren Maßnahmen** erforderlich (v.a. bei ASD, PDA)

# Kongenitale Vitien

## Palliativoperationen

### Ziel:

- **Erhöhte** Lungendurchblutung: **B-T-Anastomose**  
Bei bestimmten zyanotischen Herzfehlern die rechte A. subclavia wird abgetrennt und mit der A. pulmonalis verbunden
- **Desaturiertes Blut** wird der Lunge zugeführt, wo es **Sauerstoff aufnehmen** kann (Die Zyanose wird gemildert)
- **Verminderte** Lungendurchblutung: **Pulmonales Banding**  
Bei Vitien mit L-R-Shunt **schützt das Banding** den Lungenkreislauf vor dem erhöhten Blutfluss (pulmonalen Hypertonie)
- Verbesserung der arteriovenösen **Durchmischung** (Septektomie)



# Fallot'sche Tetralogie

## Historischer Überblick

### 1672 Niels Stensen - anatomische Beschreibung

- Dänischer Arzt, Anatom und Naturforscher, später katholischer Priester und Bischof
- Ductus parotideus - Stenon-Gang



### 1888 E.-L. A. Fallot - klinisch-pathologische Beschreibung

- Professor für Hygiene und Gerichtsmedizin in Marseille
- Gemeinsames Kennzeichen „maladie blue“ (Blausucht - Zyanose)



# Fallot'sche Tetralogie

## Anatomische Aspekte

- **Komplexer Herzfehler**
- **Ventrikelseptumdefekt (VSD)**
- **RV-Ausflusstraktobstruktion (RVOTO)**

infundibuläre, valvuläre oder supra-valvuläre  
Pulmonalstenose

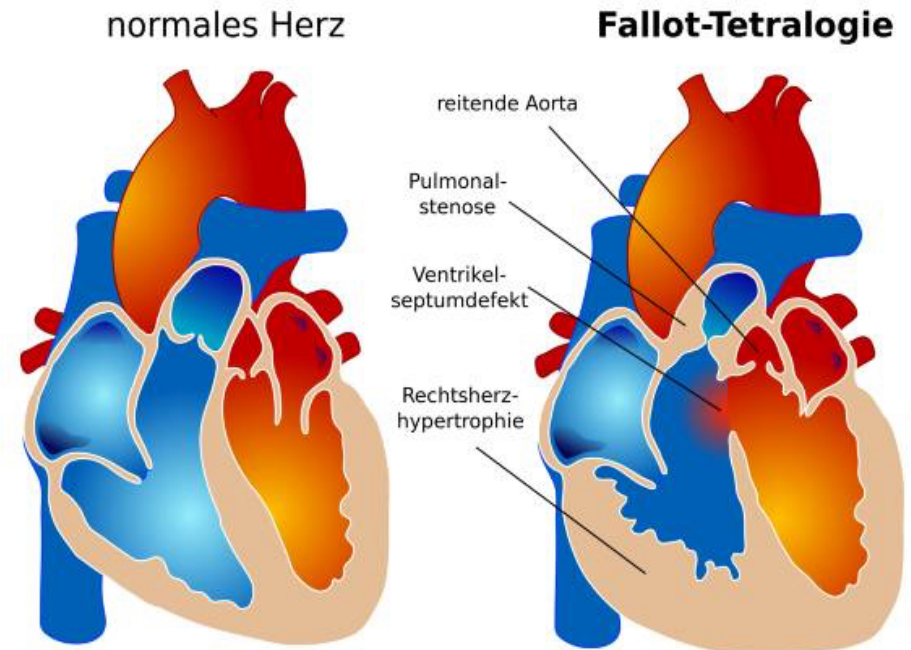
- **Reaktive RV-Hypertrophie**

Großer, druckangleichender VSD, verengte  
Lungenarterie

- **„Reitende“ Aorta über VSD**

Aortenklappe ist verrutscht (VSD), sauerstoff-

armes Blut aus der rechten Herzkammer → **Rechts-Links-Shunt** → **Zyanose**





# Fallot'sche Tetralogie



## Klinisches Bild

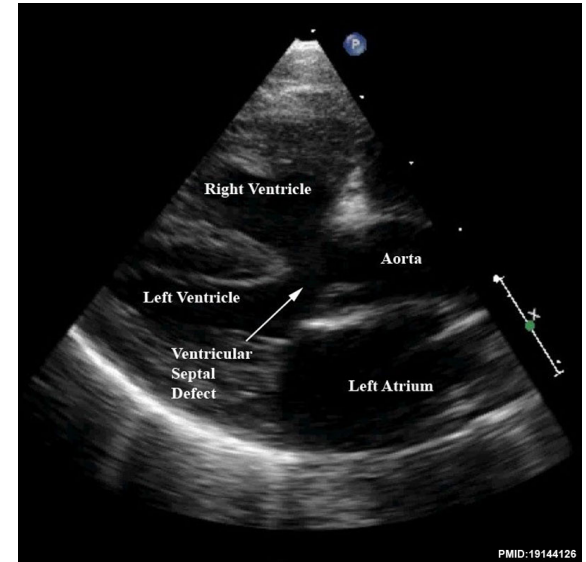


- Das **häufigste** zyanotische Vitium (10%) – ca. 600 Fälle pro Jahr
- **Abhängig vom Schweregrad** der RV-Ausflusstraktobstruktion (RVOTO)
- Durch **verminderte** Lungendurchblutung und **Rechts-Links-Shunt** entsteht **Hypoxie**
- Leitsymptom: **Zyanose** (Bei offenem Ductus arteriosus kann in den ersten Lebensmonaten fehlen)
- **Klassische**, im späteren Leben auftretende **Zeichen** und Komplikationen - **Hockstellung**, **Trommelschlägelfinger mit Uhrglassnägel**, **Hirnabszesse** - sind selten zu sehen

# Fallot'sche Tetralogie

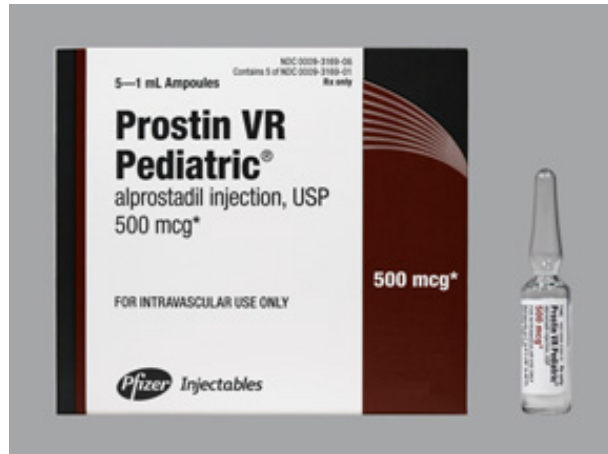


## Diagnostik



- **Diagnose** kann in der Regel klinisch gestellt und durch **Echokardiographie** gesichert werden
- Klinische Symptomatik: „**blue babies**“
- **Auskultation**: lautes Systolikum (Pulmonalstenose, VSD)
- **Rtg-Thorax** visualisiert **Holzschuhherz** (Coer en sabot) - normal großes Herz mit angehobener Spitze → Pulmonalisstamm unterentwickelt
- **Definitive Diagnose** erfolgt durch **ECHO** - Darstellug VSD + RVOTO
- **Herzkatheteruntersuchung**: invasive Druckmessung, Verdacht auf koronare Anomalien oder multifokale Lungendurchblutung

# Fallot'sche Tetralogie



## Konservative Therapie



- Bei **schwerer** RVOTO kann **Zyanose** schon **früh** und ausgeprägt auftreten
- Ziel der **medikamentösen Therapie** im Säuglings- und Kleinkindesalter: Behandlung und Prophylaxe von **hypoxämischen Anfällen, zyanotischen Krisen**
- Diese Neugeborene können nur unter **Prostaglandin E2**-Therapie **stabilisiert** werden, sofern ein **Ductus Botalli** noch vorliegt → Körpergewicht < 3000g → **modifizierter B-T-Shunt**
- Eine **Sympatikotonie** durch überstimulation der  $\beta$ -Rezeptoren kann zur **infundibulären Hyperkontraktion** (Spasmus) führen →  **$\beta$ -Blocker**

# Fallot'sche Tetralogie

## Indikation für Operation



- Die **Operationsindikation** ist bei der Fallot-Tetralogie **immer gegeben**, da ohne Operation die Lebenserwartung deutlich eingeschränkt ist
- Das Auftreten von **hypoxämischen Anfällen** bedeutet Indikation für eine **dringliche Operation**
- Operation (Palliation / Korrektur)

# Fallot'sche Tetralogie

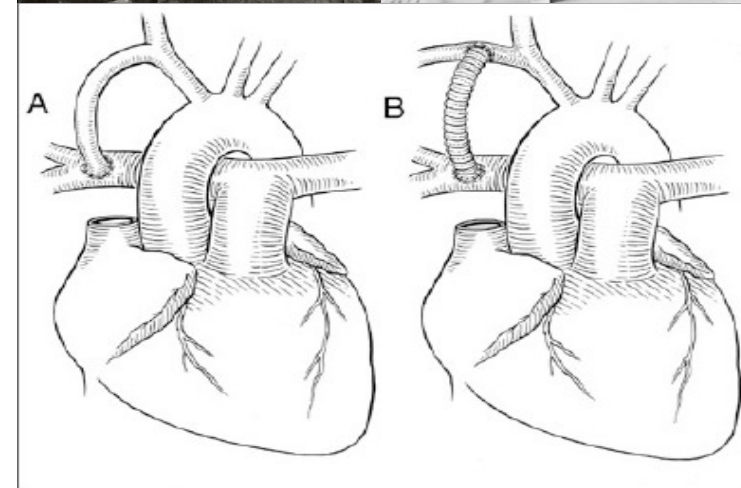
## Blalock-Taussig-Anastomose (Palliation)

- Keine effektive Therapie 40 Jahre lang nach Fallot's Entdeckung

**Alfred Blalock** - Oberarzt der Chirurgie  
Johns Hopkins Hospital, Baltimore

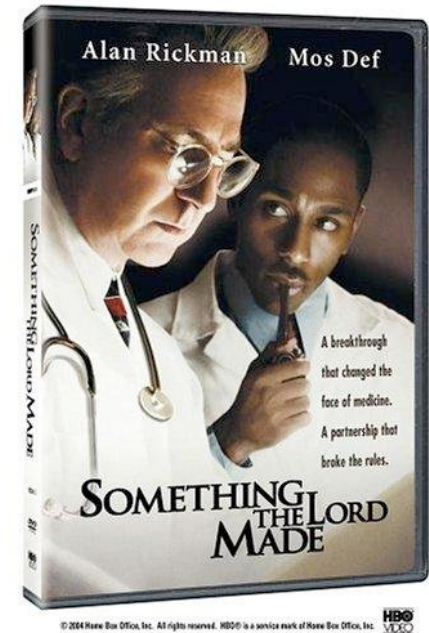
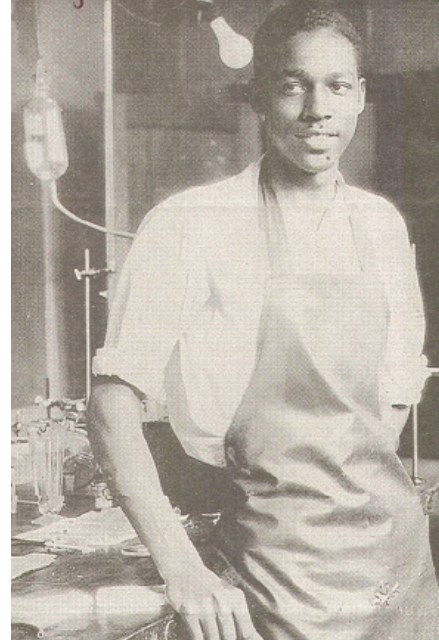
**Helen B. Taussig** - Leiterin der Kardiologie, Direktorin  
Johns Hopkins Hospital, Baltimore

- **1944** entwickelten damals abschließende, heute zur palliativen Therapie eingesetzte Operationsmethode bei zyanotischen Herzfehlern
- Die Verbindung der **rechten A. subclavia** mit der **rechten Pulmonalarterie**



# Fallot'sche Tetralogie

## Blalock-Taussig-Anastomose (Palliation)



- Die erste Operation fand am **29. November 1944** statt
- **Vivien T. Thomas** - Operationstechnischer Assistent und angelernter Chirurg
- Obwohl Thomas über keinerlei weiterführende Schulbildung verfügte, zählt er zu den Pionieren der Herzchirurgie

# Fallot'sche Tetralogie

## Fallot-Korrektur

- Pulmonalstenosesprengung (Sellors, 1948) – Palliation
- 1954 **C. Walton Lillehei**, Universität von Minnesota – controlled **cross circulation**
- Erste kurative Totalkorrektur

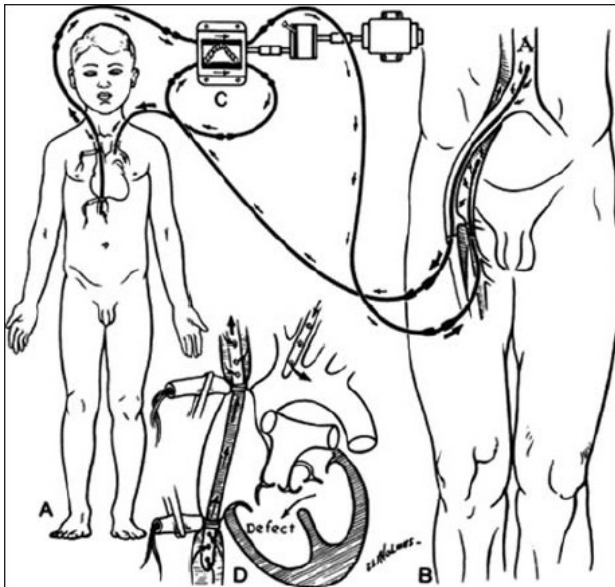
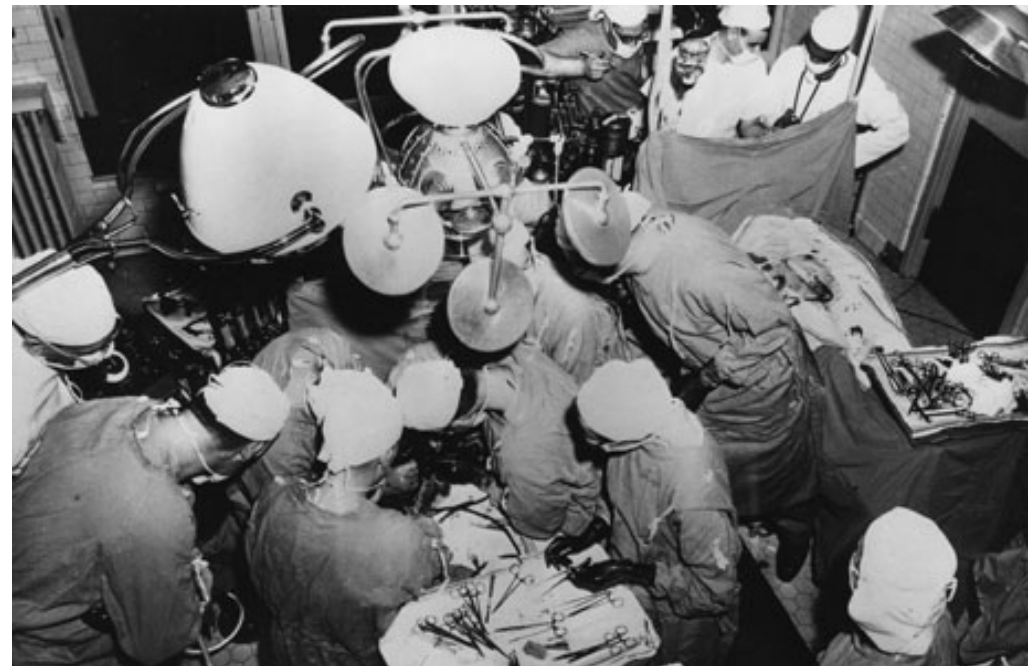


Illustration of controlled cross-circulation as described by Walton Lillehei in 1954.

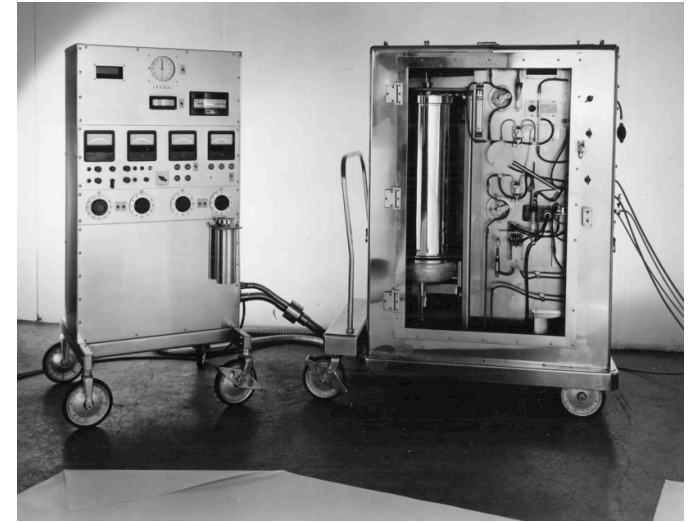


# Fallot'sche Tetralogie

## Fallot-Korrektur

1955 **John W. Kirklin**

Mayo Klinik, Einsatz der ersten Herz-Lungen-Maschine

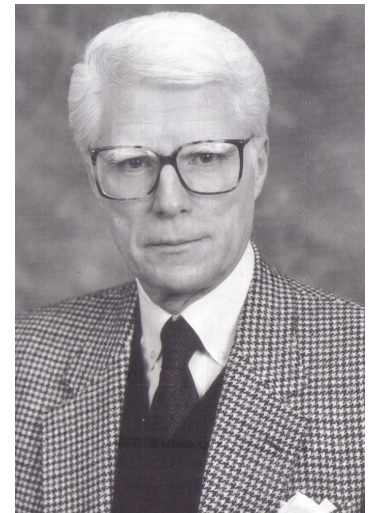
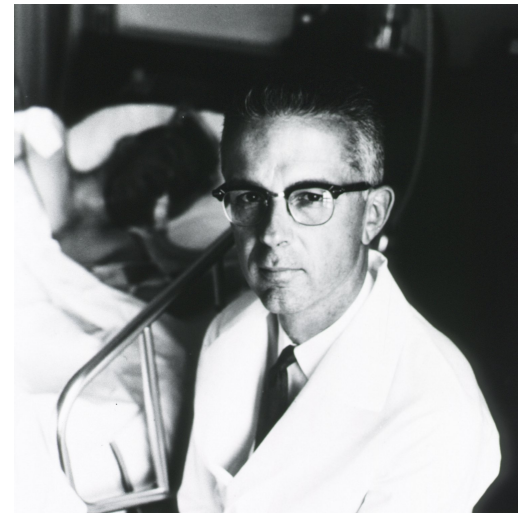


1965 **Klinner und Zenker**

Deutschland, erste grosse Serien

1970er **Aldo Castaneda**

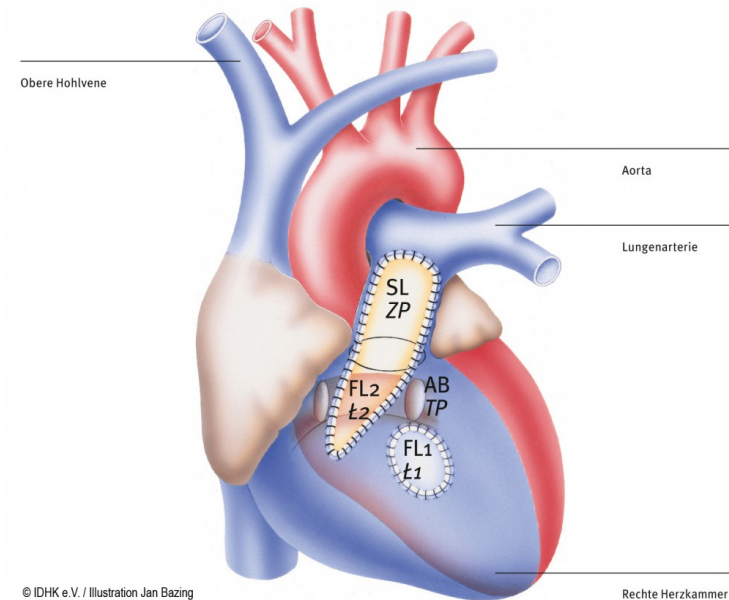
Boston Children's Hospital, verwirklichte die routinemässige primäre Totalkorrektur im Säuglingsalter





# Fallot'sche Tetralogie

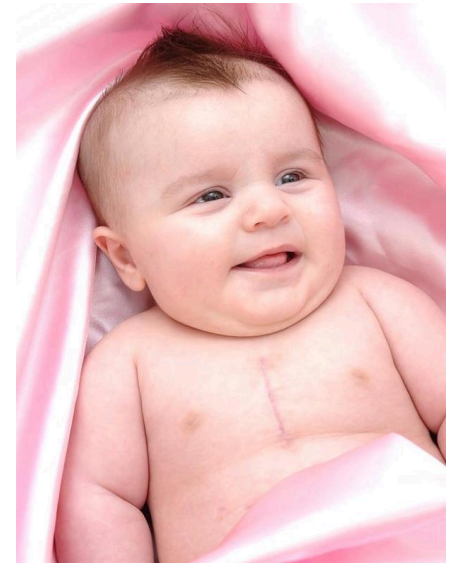
## Korrektur: Wann und Wie?



- Operation zumeist zwischen dem **3. und 6. Lebensmonat**
  - Operation am **offenen** Herzen
  - Patient wird an die **Herz-Lungen-Maschine** angeschlossen und das Herz **angehalten**
1. Die verengte Pulmonalklappe wird "geöffnet" (**Kommissurotomie**) um die Stenose zu erweitern und/oder der verengte Pulmonalisstamm mit einem **Flicken** (Pericardium, Gore-Tex) erweitert
  2. Teile der verdickten **Muskulatur des rechten Ventrikels** - insbesondere unterhalb der Pulmonalklappe (**Infundibulum**) - werden entfernt oder durchgetrennt
  3. Der **Ventrikelseptumdefekt** (VSD) wird mit einem **Flicken** (Dacron oder Gore-Tex) verschlossen

# Fallot'sche Tetralogie

## Aussichten nach der Korrektur



- **Vor 25-30 Jahren** lag die postoperative **10-Jahres-Überlebensrate** bei etwa **50%**
- **Todesrate** während der Operation liegt heutzutage unter **5%**
- Säuglinge nach der Korrektur haben meist die Lebenserwartung von herzgesunden Kindern
- Die Langzeitprognose ist gut: **Nach 30 Jahren** leben Erwachsene **über 90 %** und **nach 40 Jahren über 75 %**
- **Re-Operation ist häufig** auch im Jugendalter - Eingriffe an der Pulmonalklappe
- Ein wichtiges **Langzeitproblem** sind schwere **Herzrhythmusstörungen**, die selten, aber unerwartet zu plötzlichen Todesfällen führen können