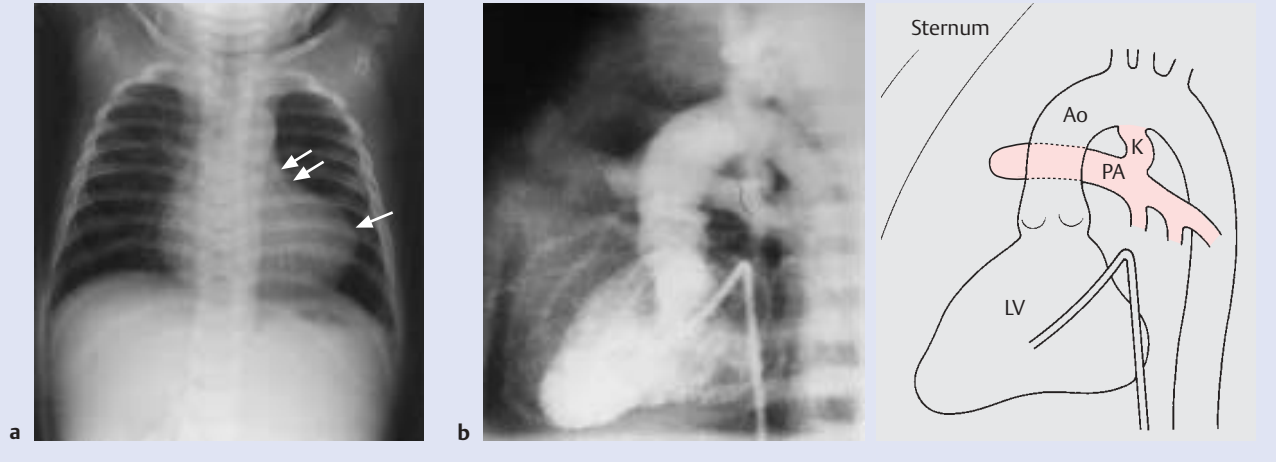


Diagnostik: Die Diagnose wird **echokardiographisch** gestellt und durch die **Herzkatheteruntersuchung** bestätigt (Abb. 12.15).

Diagnostik: Im EKG findet sich eine Rechtshypertrophie. Die Diagnose wird **echokardiographisch** gestellt; im Rahmen der **Herzkatheteruntersuchung** wird die arterielle Versorgung der Lungen angiographisch dargestellt. **Röntgenologisch** ist die Herzspitze angehoben, das Pulmonalisareal „leer“, die Lungengefäßzeichnung meist deutlich rarefiziert (Abb. 12.15).

12.15 Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt



a Röntgenaufnahme eines 2 Monate alten Kindes mit Pulmonalatresie und VSD: Das Herz ist vergrößert mit angehobener Herzspitze (der druckbelastete rechte Ventrikel wird links randbildend [→] und „fehlendem“ Pulmonalissegment [⇔]), links descendierende Aorta; die Lungengefäßzeichnung ist vermindert).

b Angiokardiogramm bei Pulmonalatresie und VSD: Der Pulmonalkreislauf wird über ein Kollateralgefäß (K) aus dem Aortenbogen (Ao) versorgt. Darstellung des linken Ventrikels (LV) in seitlicher Projektionsebene; der Pulmonalarterienstamm (PA), der über das aortopulmonale Gefäß angefärbt wird, endet blind vor der Aorta.

Therapie: Beim Neugeborenen wird der Ductus durch eine Prostaglandin-E₁-Infusion offen gehalten.

Operativ-palliativ ist bei verminderter Lungendurchblutung eine systemikopulmonale Shunt-Operation indiziert. Eine **korrigierende Operation** ist in den meisten Fällen möglich.

Prognose: Im Wesentlichen von der Durchführbarkeit einer Korrekturoperation abhängig.

Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum

► Definition

Häufigkeit: 2% aller angeborenen Herzfehler.

Pathologische Anatomie und Hämodynamik: Der rechte Ventrikel weist überwiegend eine ausgeprägte Myokardhypertrophie auf; meist besteht eine Trikuspidalinsuffizienz (Abb. 12.16b). Über das Foramen ovale findet ein **Rechts-links-Shunt** statt.

Therapie: Die Neugeborenen werden mit einer Prostaglandin-E₁-Infusion zur Erhaltung des Ductus versorgt.

Operativ-palliativ wird bei pulmonaler Minderdurchblutung bzw. drohendem Ductusverschluss in den ersten Lebenswochen ein systemikopulmonaler Shunt (modifizierter Blalock-Taussig-Shunt, vgl. S. 353) geschaffen. Eine **korrigierende Operation** mit Anschluss der Pulmonalisgefäße an den rechten Ventrikel (Homograft, Conduit) und Verschluss des VSD wird in Kombination mit Unifokalisierung und Zentralisierung der Pulmonalarterien durchgeführt.

Prognose: Im Wesentlichen abhängig von der Durchführbarkeit einer Korrekturoperation. In den Fällen, bei denen eine komplette Korrektur nicht möglich ist, wird die Zyanose weiterbestehen und die Lebenserwartung eingeschränkt sein.

Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum

► Definition.

- Atresie der Pulmonalklappe durch Verschmelzung der Kommissuren
- intaktes Ventrikelseptum (Abb. 12.16a)
- Trikuspidalklappendysplasie unterschiedlichen Ausmaßes mit Insuffizienz.
- offenes Foramen ovale oder Vorhofseptumdefekt
- persistierender Ductus arteriosus Botalli.

Häufigkeit: Die relative Häufigkeit beträgt ca. 2% aller angeborenen Herzfehler.

Pathologische Anatomie und Hämodynamik: Der rechte Ventrikel weist ein deutlich verkleinertes Cavum mit ausgeprägter Myokardhypertrophie auf; er ist häufig nicht komplett angelegt. Bei sehr stark hypertrophierter rechtsventrikulärer Muskulatur findet man sog. Myokardsinusoide, die eine Verbindung zwischen rechtsventrikulärem Cavum und den Koronararterien in Form von

12.16 Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum



a Schematische Darstellung: Atresie auf Pulmonalklappenebene. Hypertrophie des rechten Ventrikels, kleines Ventrikelkavum, Trikuspidalklappeninsuffizienz mit dilatierendem rechtem Vorhof. ASD mit Rechts-links-Shunt und offener Ductus arteriosus Botalli mit Links-rechts-Shunt.
b Angiokardiogramm: Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel im p.-a. Strahlengang; das rechtsventrikuläre Cavum (RV) ist hypoplastisch mit atretischem Ausflusstrakt; der rechte Vorhof (RA), der sich aufgrund einer Trikuspidalinsuffizienz mit anfärbt, ist deutlich vergrößert.

Fisteln aufweisen können. Der rechte Vorhof ist in Abhängigkeit von der Trikuspidalinsuffizienz dilatiert (Abb. 12.16b). Über den ASD findet aufgrund des erhöhten Druckes im rechten Vorhof ein **Rechts-links-Shunt** statt. Die Lungendurchblutung ist postpartal von der Persistenz eines offenen Ductus abhängig.

Klinik: Die Neugeborenen weisen eine **Zyanose** auf, die mit zunehmendem Ductusverschluss ausgeprägter wird; ferner bestehen Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz mit Hepatomegalie.

Diagnostik: **Auskultatorisch** findet man ein systolisch-diastolisches Herzgeräusch mit p.m. im 2. ICR linksparasternal (offener Ductus arteriosus). Die Diagnose wird **echokardiographisch** gestellt und durch die Herzkatheteruntersuchung bestätigt.

Therapie: Bei Vorliegen eines restriktiven Foramen ovale ist eine Ballonatrioseptostomie nach Rashkind erforderlich. Der Ductus wird durch Prostaglandin E₁ oder mit einem Gefäßstent offen gehalten. Nach Ausschluss einer vom rechten Ventrikel abhängigen Koronararterienperfusion wird noch im Neugeborenenalter die Eröffnung der Pulmonalklappe (interventionell mit Katheterperforation der Klappe oder operativ) durchgeführt. Häufig folgen Zweiteingriffe in Form einer Rekonstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstrakts sowie dem Verschluss des ASD.

Prognose: Sie ist von der Konfiguration des rechten Ventrikels abhängig. Bei sehr hypoplastischem rechten Ventrikel ist die Erhaltung eines Zweikammersystems nicht möglich; in diesen Fällen wird der rechte Ventrikel durch eine Konnektion der oberen Hohlvene mit der rechten Pulmonalarterie (Glenn-Anastomose) entlastet.

Trikuspidalatresie

► **Definition.** Komplette Unterbrechung der Konnektion zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel mit Ersatz der Trikuspidalklappe durch fibromuskuläres Gewebe (Abb. 12.17). Die Hypoplasie des rechten Ventrikels ist abhängig von den Zusatzvitien. Die Einteilung erfolgt nach der Lage der großen Gefäße (normale oder Transpositionsstellung), dem Vorhandensein eines VSD und dem Grad der Pulmonalarteriendurchblutung. Ferner bestehen ein Vorhofseptumdefekt oder offenes Foramen ovale und ein offener Ductus arteriosus; eine Transpositionsstellung der großen Arterien ist selten.

Klinik: Eine **Zyanose** besteht bereits im Neugeborenenalter.

Diagnostik: **Auskultatorisch** besteht ein systolisch-diastolisches Herzgeräusch (p.m. 2. ICR links parasternal). Die Diagnose wird **echokardiographisch** gestellt.

Therapie: Bei restriktivem Foramen ovale ist eine Ballonatrioseptostomie nach Rashkind erforderlich. Der Ductus wird durch Prostaglandin E₁ offen gehalten. Im Neugeborenenalter erfolgt die Eröffnung der Pulmonalklappe operativ oder katheterinterventionell.

Prognose: Die Prognose ist von der Konfiguration des rechten Ventrikels abhängig.

Trikuspidalatresie

◀ Definition