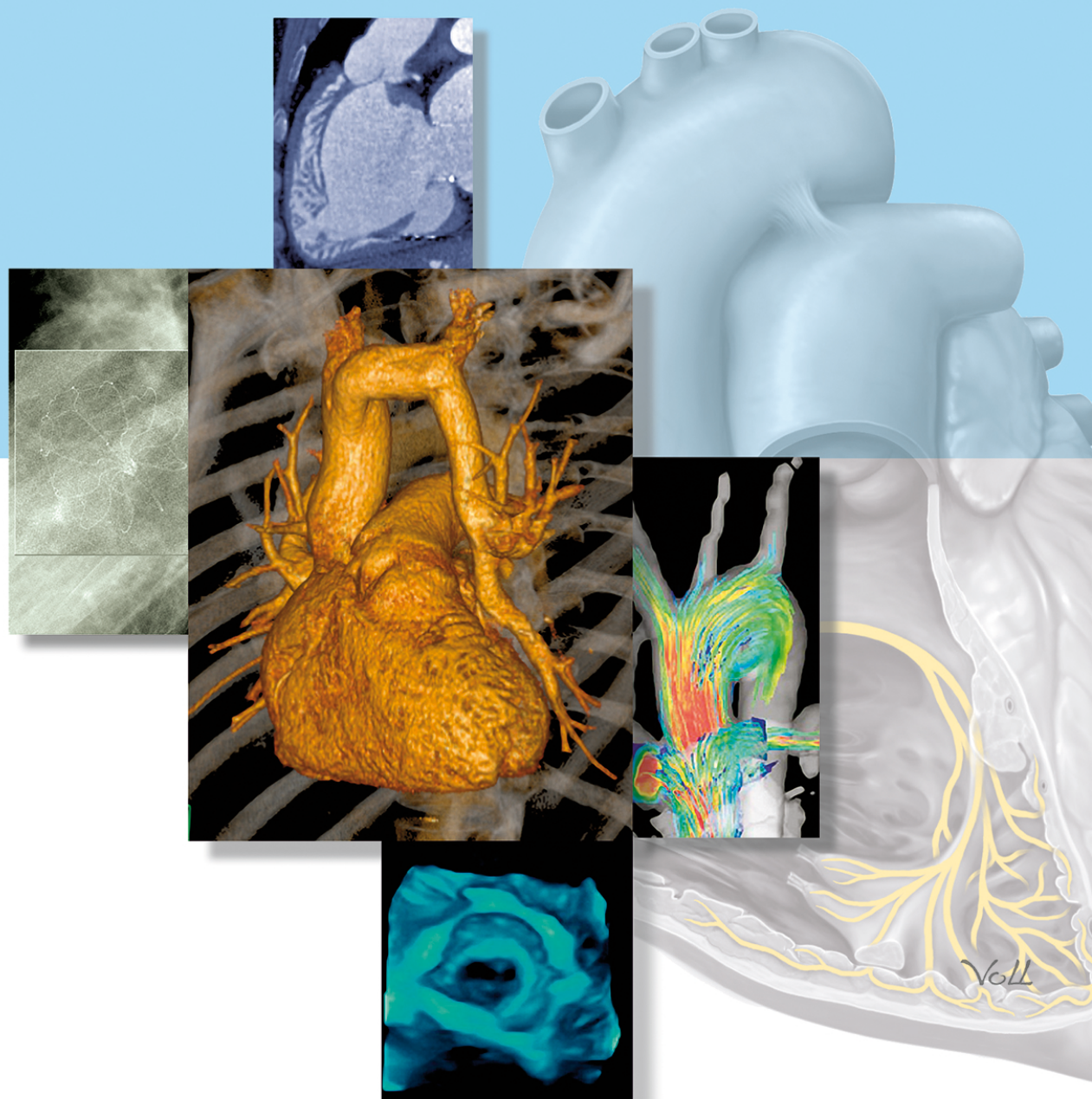


Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler

mit bildgestützter Therapie

Matthias Gutberlet

 Online-Version in der eRef



Bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler

mit bildgestützter Therapie

Matthias Gutberlet

Mit Beiträgen von

Hashim Abdul-Khaliq

Farhad Bakhtiary

Philipp Beerbaum

Petra Böttler

Jens Bremerich

Arno Bücker

Ingo Dähnert

Joachim G. Eichhorn

Florentine Gräfe

Gerald F. Greil

Matthias Grothoff

Matthias Gutberlet

Jan Janousek

Willi A. Kalender

Christian Kellenberger

Martin Kostelka

Titus Kühne

Eberhard Künzel

Heiner Latus

Lukas Lehmkuhl

Joachim Lotz

Philipp Lurz

Marcus Makowski

Friedrich Wilhelm Mohr

Nicole Nagdyman

Axel Rentzsch

Samir Sarikouch

Achim A. Schmaltz

Wolfgang Schmidt

Erich Sorantin

Michael Steinmetz

Mit einem Geleitwort von Ulrike Bauer

1008 Abbildungen

Georg Thieme Verlag
Stuttgart • New York

Impressum

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Ihre Meinung ist uns wichtig! Bitte schreiben Sie uns unter

www.thieme.de/service/feedback.html



Wichtiger Hinweis: Wie jede Wissenschaft ist die Medizin ständigen Entwicklungen unterworfen. Forschung und klinische Erfahrung erweitern unsere Erkenntnisse, insbesondere was Behandlung und medikamentöse Therapie anbelangt. Soweit in diesem Werk eine Dosierung oder eine Applikation erwähnt wird, darf der Leser zwar darauf vertrauen, dass Autoren, Herausgeber und Verlag große Sorgfalt darauf verwandt haben, dass diese Angabe dem Wissensstand bei Fertigstellung des Werkes entspricht.

Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag jedoch keine Gewähr übernommen werden. **Jeder Benutzer ist angehalten**, durch sorgfältige Prüfung der Beipackzettel der verwendeten Präparate und gegebenenfalls nach Konsultation eines Spezialisten festzustellen, ob die dort gegebene Empfehlung für Dosierungen oder die Beachtung von Kontraindikationen gegenüber der Angabe in diesem Buch abweicht. Eine solche Prüfung ist besonders wichtig bei selten verwendeten Präparaten oder solchen, die neu auf den Markt gebracht worden sind. **Jede Dosierung oder Applikation erfolgt auf eigene Gefahr des Benutzers.** Autoren und Verlag appellieren an jeden Benutzer, ihm etwa auffallende Ungenauigkeiten dem Verlag mitzuteilen.

© 2017 Georg Thieme Verlag KG
Rüdigerstr. 14
70469 Stuttgart
Deutschland
www.thieme.de

Printed in Germany

Redaktion: Dr. Doris Kliem, Urbach
Zeichnungen: Martin Hoffmann, Neu-Ulm
Umschlaggestaltung: Thieme Verlagsgruppe
Umschlaggrafik Hintergrund: Markus Voll, München
Satz: L42 AG, Berlin
gesetzt aus: Arbortext APP
Druck: Westermann Druck Zwickau GmbH, Zwickau

ISBN 978-3-13-146061-5

1 2 3 4 5 6

Auch erhältlich als E-Book:
eISBN (PDF) 978-3-13-202411-3
eISBN (epub) 978-3-13-202421-2

Geschützte Warennamen (Marken) werden **nicht** besonders kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann also nicht geschlossen werden, dass es sich um einen freien Warennamen handelt.

Das Werk, einschließlich aller seiner Teile, ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes ist ohne Zustimmung des Verlages unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Die abgebildeten Personen haben in keiner Weise etwas mit der Krankheit zu tun.

Widmung

Meiner Frau Petra Matouschek gewidmet

Geleitwort

Das vorliegende Buch widmet sich der bildgebenden Diagnostik bei angeborenen Herzfehlern in ihrer gesamten Breite gestützt durch detaillierte Grafiken und hervorragendes Bildmaterial – vom einfachen bis zum komplexen Herzfehler – inklusive der häufigsten angeborenen Kardiomyopathien.

Waren angeborene Herzfehler vor einigen Jahrzehnten aufgrund der seltenen Überlebenschance kaum im Fokus der Ärzte, so hat sich die Behandlung angeborener Herzfehler heute zu einer interdisziplinären Teamarbeit aus Kinder- und Erwachsenenkardiologen, Herzchirurgen, Intensivmedizinern, Anästhesisten und Radiologen entwickelt.

Bildgebende Verfahren spielen bei der Diagnostik eines nativen, angeborenen Herzfehlers, bei der Erkennung von Folgeerkrankungen oder Restbefunden und zur Unterstützung der Therapie eine bedeutende Rolle. Dabei erreichen sie gerade durch die Interdisziplinarität ein hohes Niveau.

Angeborene Herzfehler zeichnen sich durch eine immense Vielfalt aus. 70 verschiedenen ICD-10-Codes (International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems [WHO]) bzw. 206 IPCC-Codes (International Pediatric and Congenital Cardiac Code der International Society for Nomenclature of Pediatric and Congenital Heart Disease [ISNPCHD]; www.ipccc.net) spiegeln dies wider. Die exakte Bildgebung setzt hierüber ein gutes Vorwissen und die Vertrautheit mit der Pathoanatomie angeborener Herzfehler voraus.

Patienten mit angeborenen Herzfehlern müssen sich im Laufe ihres Lebens meistens mehreren Korrektur- oder Palliativoperationen unterziehen. Wachstum und Degeneration können zudem zur Veränderung der Herzstrukturen führen. Therapieerfolge ebenso wie morphologische und funktionelle Veränderungen lassen sich nur mit einer präzisen Bildgebung rechtzeitig erkennen. Um die verschiedenen bildgebenden Verfahren im Verlauf effizient einsetzen und bewerten zu können, bedarf es daher ausreichender Kenntnisse der unterschiedlichen Therapiemethoden im Bereich von angeborenen Herzfehlern.

Parallel zur Entwicklung verschiedener Behandlungsmethoden wurden auch immer mehr Kenntnisse im Be-

reich der Embryologie und Genetik angeborener Herzfehler erlangt. Gerade für die Forschung hat es sich als sehr wichtig erwiesen, Zusammenhänge und Unterschiede von Herzfehlern durch eine eindeutige Nomenklatur auszudrücken. Dieser Aufgabe widmet sich die „International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease“. So ist die gängige, umgangssprachliche Bezeichnung der Arten der Transposition der großen Gefäße mit D-TGA bzw. L-TGA bei der eindeutigen Beschreibung der Herzfehler unzureichend und muss korrekter Weise als komplette Transposition mit intaktem Ventrikelseptum bzw. als kongenital korrigierte Transposition bezeichnet werden.

Dieses Buch gibt einen hervorragenden Überblick der multimodalen bildgebenden Diagnostik angeborener Herzfehler von der Diagnostik bis zur Therapie. In ihren Anfängen galt die Aufmerksamkeit der Bildgebung des Herzens zunächst vor allem den erworbenen Erkrankungen und damit dem linken Ventrikel.

Die Beurteilungsmethoden der Erwachsenenkardiologie lassen sich jedoch nicht 1:1 auf angeborene Herzfehler übertragen, bei denen meist der rechte Ventrikel und die Lungenstrombahn im Fokus stehen. Mit der Kompetenznetzidee und speziell mit dem Kompetenznetz Angeborene Herzfehler e.V. wurde diese Problematik aufgegriffen und es wurden an der Standardisierung und dem rationalen Einsatz bildgebender Methoden für angeborene Herzfehler intensiv gearbeitet. Die Ergebnisse dieser Bemühungen finden sich in diesem Buch, an dem ein interdisziplinäres Autorenteam aus Wissenschaftlern des Kompetenznetzes Angeborene Herzfehler maßgeblich mitgearbeitet hat.

Ich bedanke mich bei allen, die zum Gelingen dieses interdisziplinären Werkes beigetragen haben und bin überzeugt, dass das Buch eine besondere Bereicherung der bisherigen Literatur zu angeborenen Herzfehlern sein wird.

Dr. med. Ulrike Bauer
Geschäftsführerin Kompetenznetz
Angeborene Herzfehler e.V.

Vorwort

Die bildgebende Diagnostik angeborener Herzfehler umfasst ein großes Spektrum, teilweise sehr seltener und komplexer Erkrankungen. Insofern stellt ein solches Buchprojekt immer einen Spagat zwischen der Vermittlung von solidem Basis- und Spezialwissen dar. Dies ist insbesondere dann schwierig, wenn das Buch kein eigentliches Lehrbuch zum Thema angeborene Herzfehler sein kann und will. Aus diesem Grund galt es eine Balance zu finden zwischen einer mehr atlasartigen Aufbereitung und Präsentation des umfangreichen Bildmaterials von unterschiedlichen Modalitäten, und einer kurzen inhaltlichen Beschreibung der verschiedenen Krankheitsbilder mit Klinik, Diagnostik und Therapie.

Bei angeborenen Herzfehlern kommt zusätzlich noch die Herleitung aus der Embryologie hinzu, die wir ganz am Anfang noch mit eingefügt haben, ebenso wie eine kurze Einführung in die Technik der unterschiedlichen zur Verfügung stehenden Modalitäten, ohne Anspruch auf Vollständigkeit. Es musste hier bewusst eine Auswahl getroffen werden, die aus Sicht des Herausgebers und der Autoren für das Verständnis der Wahl des richtigen, möglichst nicht invasiven diagnostischen Verfahrens notwendig ist. Trotzdem wurde auch neueren Verfahren Raum eingeräumt, deren klinischer Nutzen eventuell noch nicht vollständig belegt ist.

Trotz der vielen Autoren und deren unterschiedlichem Background wurde versucht, dem Buch eine einheitliche Struktur zugrunde zu legen, dass die Lesbarkeit vereinfachen soll. Hierzu sollen vor allem auch „Merkkästen“ und Verweise auf andere Kapitel im Buch und Hinweise auf den „Klinischen Bezug“ beitragen. Gerade bei angeborenen Herzfehlern ist eine einheitliche Nomenklatur, insbesondere unter Qualitätssicherungsaspekten von großer Bedeutung. Im klinischen Alltag wird hier eventuell weniger genau kategorisiert, ohne dass dies einer adäquaten Behandlung der Patienten abträglich ist. Die Kapitel wurden durchweg von Praktikern aus allen Bereichen der bildgebenden Diagnostik für den täglichen Alltag erstellt.

Wir denken, dass wir trotz aller Limitationen ein einigermaßen alle Aspekte der bildgebenden Diagnostik und bildgestützten Therapie umfassendes Buch geschaffen haben und wünschen viel Spaß beim Durcharbeiten und/oder Nachschlagen.

Verlag, Herausgeber und Autoren sind für jedes Feedback und einen lebhaften Dialog mit den Leserinnen und Lesern dankbar, auch um das Buch in einer möglichen neuen Auflage weiter verbessern zu können.

Leipzig, im Herbst 2016
Matthias Gutberlet

Danksagung

Die interdisziplinäre Zusammenarbeit ist ein ganz hohes Gut in der Medizin. Gerade bei der immer weiter voranschreitenden Subspezialisierung ist es notwendig, dass ein regelmäßiger interdisziplinärer Austausch stattfindet. Niemand kann mehr das gesamte Wissen eines Fachgebiets – noch nicht einmal eines Teilgebiets oder einer Subspezialisierung der Medizin – in seiner Gesamtheit erfassen.

Dies gilt im besonderen Maße bei relativ seltenen Erkrankungen wie angeborenen Herzfehlern. Aus diesem Grund wurde versucht, möglichst interdisziplinäre Autorentams für die einzelnen Kapitel des Buches zu gewinnen. So waren an der Erstellung ganz unterschiedliche Fachdisziplinen vom Anatomen, Herz- und Kinderherzchirurgen, Kardiologen und Kinderkardiologen, über Physiker, Radiologen und Kinderkardiologen bis zum Rhythmologen aus Deutschland, Österreich, der Schweiz, den USA und Tschechien beteiligt. Ihnen allen möchte ich für ihren unermüdlichen Einsatz, Rat und vor allem langen Atem bei der Erstellung des Manuskripts ganz, ganz herzlich danken.

All dies wäre ohne die Unterstützung des Thieme Verlags unter der Leitung von Herrn Dr. Albrecht Hauff und seinen Mitarbeitern nicht möglich gewesen. Der besondere Dank des Herausgebers und der Autoren gilt deshalb vor allem der Projektmanagerin des Buches – Frau Susanne Huiss M. A. –, Frau Christin Kopenhagen

(Firma L42) für die Erstellung des Umbruchs und Herrn Dr. Christian Urbanowicz für seine Geduld, auch wenn der Zeitrahmen für die Fertigstellung deutlich überschritten wurde. Besonderer Dank gilt auch der grafischen Abteilung des Thieme Verlags, die hervorragende Arbeit geleistet hat, auch komplexe Wünsche der Autoren zu realisieren und zu visualisieren.

Der interdisziplinäre Gedanke, wie ich ihn in der klinischen Zusammenarbeit und im gemeinsamen wissenschaftlichen Arbeiten im Kompetenznetz - Angeborene Herzfehler kennengelernt habe, ist in dieses Buch mit eingeflossen. Hierfür möchte ich stellvertretend der Geschäftsführerin Frau Dr. Ulrike Bauer und dem Gründer-vater des Kompetenznetzes Herrn Prof. em. Dr. med. Peter Lange ganz herzlich persönlich danken.

Herausgeber und Autoren möchten sich auch bei allen Mitarbeitern der Kliniken und Institutionen, insbesondere aus allen Kliniken des Herzzentrums Leipzig, die hier nicht ausdrücklich erwähnt werden konnten, vorallem für die zur Verfügungstellung des hervorragenden Bildmaterials bedanken.

Hiermit wünsche ich allen viel Freude und Erkenntnisgewinn beim Lesen und Betrachten.

Leipzig, im Herbst 2016
Matthias Gutberlet

Abkürzungen

1D, 2D, 3D, 4D	ein-, zwei-, drei-, vierdimensional	Gd-DTPA	Gadopentetat-Dimeglumin
ACE	Angiotensin-Converting Enzyme	GE	Gradienten-Echo
A-Mode	Amplitudenmodus	HASTE	Half Fourier Acquired Single Shot Turbo Spin Echo
ADHS	Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätssyndrom	HCM	hypertrophe Kardiomyopathie
AHA	American Heart Association	HLHS	hypoplastisches Linksherzsyndrom
AICD	automatischer implantierbarer Kardioverter-Defibrillator	HOCM	obstruktive hypertrophe Kardiomyopathie
a.-p.	anterior-posterior	IAA	unterbrochener Aortenbogen
APSD	aortopulmonaler Septumdefekt, aortopulmonales Fenster	ICD	implantierbarer Kardioverter-Defibrillator
ARVC	arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie	IFN	Interferon
ASA-Klassifikation	Schema der American Society of Anesthesiologists zur Einteilung von Patienten in verschiedene Gruppen bezüglich des körperlichen Zustands	IL	Interleukin
ASD	Vorhofseptumdefekt	i. v.	intravenös
ASD-I	Ostium-primum-Defekt	LAO	Left Anterior Oblique Position
ASD-II	Ostium-secundum-Defekt	L-MGA	Lävomalposition der großen Arterien
AVSD	atrioventrikulärer Septumdefekt	L-TGA	L-Transpositionsstellung der großen Arterien
B-Mode	Brightness-Modus	LVOT	linksventrikulärer Ausflusstrakt
ccTGA	kongenital korrigierte Transposition der großen Gefäße	MDCT	Multidetektorcomputertomografie
Cine-MRT	MRT eines Körperteils oder Organs; dabei werden entweder Bewegungsabläufe oder Organfunktionen untersucht und zu diesem Zweck in schneller Folge Schnittbilder an derselben Stelle erzeugt	M-Mode	Motion-Modus
CK-MB	Kreatinkinase vom Muscle-Brain-Typ	MAPCA	Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries
COSA-Syndrom	Cervical Origin of the Subclavian Artery	MGA	Malposition der großen Arterien
CT	Computertomografie, -gramm	MIP	Maximumintensitätsprojektion
CW-Doppler	Continuous-Wave-Doppler	MRA	Magnetresonanztomografie, -gramm
DCM	dilatative Kardiomyopathie	MRT	Magnetresonanztomografie, -gramm
DGK	Deutsche Gesellschaft für Kardiologie	NYHA	New York Heart Association
DGPK	Deutsche Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie	ORNL	Oak Ridge National Laboratory
DNA	Desoxyribonukleinsäure	p.-a.	posterior-anterior
DRG	Deutsche Röntgengesellschaft	PAPVR/PAPVC	partielle Lungenvenenfehlbildung
DILV	Double Inlet Left Ventricle	PDA	persistierender Ductus arteriosus
DIRV	Double Inlet Right Ventricle	PET	Positronenemissionstomografie
DIV	Double Inlet Ventricle	PFO	persistierendes Foramen ovale
D-MGA	Dextromalposition der großen Arterien	p. o.	post ovulationem
DORV	Double Outlet Right Ventricle	PSIR	Phase Sensitive Inversion Recovery
DSCT	Dual Source CT	PTA	perkutane transluminale Angioplastie
D-TGA	D-Transpositionsstellung der großen Arterien	PW-Doppler	Pulsed-Wave-Doppler
EDV	enddiastolisches Volumen	RAO	Right Anterior Oblique Position
EKG	Elektrokardiografie, -gramm	RCM	restriktive Kardiomyopathie
ESC	Europäische Gesellschaft für Kardiologie	RNA	Ribonukleinsäure
ESV	endsystolisches Volumen	RR	mit Manschette am Oberarm und Tasten des Pulses nach Riva-Rocci gemessener Blutdruck
FFE	Fast Field Echo	RVOT	rechtsventrikulärer Ausflusstrakt
FISP	Fast Imaging with Steady-State Precession	SDI	Dyssynchronieindex
		SE	Spin-Echo
		SPECT	Single Photon Emission Computed Tomography
		SSFP	Steady-State Free Precession
		STIR	Short-Tau-Inversion-Recovery
		SV	Schlagvolumen
		SVD	Sinus-venosus-Defekt
		T 1w, T 2w	T 1-, T 2-gewichtet

TAC	Truncus arteriosus	TGA IVS	komplette Transposition der großen Gefäße mit intaktem Ventrikelseptum
TAPVR/TAPVC	totale Lungenvenenfehlmündung	TNF	Tumornekrosefaktor
TCPC	totale kavopulmonale Verbindung	TSP	Tissue-Specific Presets
TEE	transösophageale Echokardiografie	TTE	transthorakale Echokardiografie
TGA	Transpositionsstellung der großen Gefäße	VSD	Ventrikelseptumdefekt

Anschriften

Herausgeber

Prof. Dr. med. Matthias **Gutberlet**, EBCR
Universitätsklinikum Leipzig
Herzzentrum Leipzig
Abt. für Diagnostische und Interventionelle Radiologie
Strümpellstr. 39
04289 Leipzig
Deutschland

Mitarbeiter

Prof. Dr. med. Hashim **Abdul-Khaliq**
Universitätsklinikum des Saarlandes
Klinik für Pädiatrische Kardiologie
Kirrberger Str. 9
66424 Homburg
Deutschland

Prof. Dr. med. Farhad **Bakhtiary**
Universitätsklinikum Leipzig
Herzzentrum Leipzig
Klinik für Herzchirurgie
Strümpellstr. 39
04289 Leipzig
Deutschland

Prof. Dr. med. Philipp **Beerbaum**
Medizinische Hochschule Hannover
Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
Deutschland

Dr. med. Petra **Böttler**
Kinderarztpraxis
Güntertalstr. 33
79104 Freiburg
Deutschland

Prof. Dr. med. Jens **Bremerich**, EBCR
Universitätsspital Basel
Medizinische Radiologie
Petersgraben 4
4051 Basel
Schweiz

Prof. Dr. med. Arno **Bücker**, M.Sc.
Universitätsklinikum des Saarlandes
Klinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie
Kirrberger Str. 1
66424 Homburg
Deutschland

Prof. Dr. med. Ingo **Dähnert**
Universitätsklinikum Leipzig
Herzzentrum Leipzig
Klinik für Kinderkardiologie
Strümpellstr. 39
04289 Leipzig
Deutschland

Priv.-Doz. Dr. med. Joachim G. **Eichhorn**
Klinikum Leverkusen
Klinik für Kinder und Jugendliche
Am Gesundheitspark 11
51375 Leverkusen
Deutschland

Florentine **Gräfe**
Universitätsklinikum Leipzig
Herzzentrum Leipzig
Klinik für Kinderkardiologie
Strümpellstr. 39
04289 Leipzig
Deutschland

Prof. Dr. med. Gerald F. **Greil**, M.D., Ph.D.
UT Southwestern Medical Center
Children's Medical Center
Dept. of Pediatrics,
1935 Medical District Drive B3.09
Dallas TX 75235
USA

Priv.-Doz. Dr. med. Matthias **Grothoff**, EBCR
Universitätsklinikum Leipzig
Herzzentrum Leipzig
Abt. für Diagnostische und Interventionelle Radiologie
Strümpellstr. 39
04289 Leipzig
Deutschland

Prof. Dr. med. Jan **Janousek**
Detské kardiocentrum
Children's Heart Centre
University Hospital Motol
Vůvalu 84
15006 Prag 5
Tschechische Republik

Univ. Prof. Dr. habil. Dr. med. h. c. Willi A. **Kalender**
Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg
Institut für Medizinische Physik
Henkestr. 91
91052 Erlangen
Deutschland

Priv.-Doz. Dr. med. Christian **Kellenberger**
Universitäts-Kinderspital Zürich
Kinderradiologie
Steinwiesstr. 75
8032 Zürich
Schweiz

Prof. Dr. med. Martin **Kostelka**
Universitätsklinikum Leipzig
Herzzentrum Leipzig
Klinik für Herzchirurgie
Strümpellstr. 39
04289 Leipzig
Deutschland

Prof. Dr. med. Titus **Kühne**
Deutsches Herzzentrum Berlin
Abt. Angeborene Herzfehler
Kinderkardiologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
Deutschland

Dr. med. Eberhard **Künzel**
H.-Heine-Str. 11
04416 Markkleeberg
Deutschland

Dr. Heiner **Latus**
Deutsches Herzzentrum München
Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler
Lazarettstraße 36
80636 München
Deutschland

Priv.-Doz. Dr. med. Lukas **Lehmkuhl**, EBCR
Universitätsklinikum Leipzig
Herzzentrum Leipzig
Abt. für Diagnostische und Interventionelle Radiologie
Strümpellstr. 39
04289 Leipzig
Deutschland

Prof. Dr. med. Joachim **Lotz**
Universitätsklinikum Göttingen
Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie
Robert-Koch-Str. 40
37075 Göttingen
Deutschland

Priv.-Doz. Dr. med. Philipp **Lurz**
Universitätsklinikum Leipzig
Herzzentrum Leipzig
Klinik für Kardiologie – EMAH
Strümpellstr. 39
04289 Leipzig
Deutschland

Priv.-Doz. Dr. med. Marcus **Makowski**
Campus Charité Mitte
Institut für Radiologie
Charitéplatz 1
10117 Berlin
Deutschland

Prof. Dr. med. Friedrich Wilhelm **Mohr**
Universitätsklinikum Leipzig
Herzzentrum Leipzig
Klinik für Herzchirurgie
Strümpellstr. 39
04289 Leipzig
Deutschland

Priv.-Doz. Dr. med. Nicole **Nagdyman**
Deutsches Herzzentrum München
Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler
Lazarettstraße 36
80636 München
Deutschland

Dr. med. Axel **Rentzsch**
Universitätsklinikum des Saarlandes
Klinik für Pädiatrische Kardiologie
Kirrberger Str. 9
66424 Homburg
Deutschland

Priv.-Doz. Dr. med. Samir **Sarikouch**
 Medizinische Hochschule Hannover
 Klinik für Herz-, Thorax-, Transplantations- und Gefäß-
 chirurgie
 Carl-Neuberg-Str. 1
 30625 Hannover
 Deutschland

Prof. Dr. Dr. h. c. Achim A. **Schmaltz**
 Weg zur Platte 98
 45133 Essen
 Deutschland

Prof. Dr. med. Wolfgang **Schmidt**
 Kochstr. 94
 04277 Leipzig
 Deutschland

Univ. Prof. Dr. Erich **Sorantin**
 Universitätsklinik für Radiologie
 Klinische Abteilung für Kinderradiologie
 Auenbruggerplatz 34
 8036 Graz
 Österreich

Dr. med. Michael **Steinmetz**
 Universitätsmedizin Göttingen
 Herzzentrum
 Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin
 Robert-Koch-Str. 40
 37075 Göttingen
 Deutschland

Geleitwort

Dr. med. Ulrike **Bauer**
 Geschäftsführerin
 Kompetenznetz Angeborene Herzfehler e. V.
 Augustenburger Platz 1
 13353 Berlin
 Deutschland

Inhaltsverzeichnis

1	Kardiogenese und Systematik angeborener Herzfehler	21		
	<i>Eberhard Künzel u. Wolfgang Schmidt</i>			
1.1	Kardiogenese	21	1.2	Systematik und Nomenklatur
				35
1.1.1	Präkardiale Phase (1.–2. Entwicklungs- woche post ovulationem)	21	1.2.1	Überblick, Segmentanalyse und Bestimmungsalgorithmus
				35
1.1.2	Kardiale Phase (3.–8. Entwicklungs- woche post ovulationem)	22	1.2.2	Primäre Lageanomalien
				37
	Morphogenese der Vorhofregion	24	1.2.3	Sekundäre Lageanomalien
				37
	Morphogenese der Pulmonalvenen	25		Situs
				37
	Kompartimentierung der Vorhofregion	26		Vorhofmorphologie
				38
	Entwicklung des herznahen und des Körpervenen-systems	28		Ventrikelmorphologie
				39
	Morphogenese der Atrioventrikularklappen ...	30		Morphologie der großen Arterien
				40
	Morphogenese der Kammerregion	31		Morphologie der Atrioventrikularverbindung ..
				40
	Morphogenese der großen herznahen Gefäße .	33		Morphologie der ventrikuloarteriellen Verbindung
				42
	Morphogenese der Taschenklappen	35		Relation von ventrikuloarterieller Verbindung und großen Gefäßen
				42
	Morphogenese der Koronargefäße	35	1.3	Literatur
				44
2	Chirurgische Therapie angeborener Herzfehler	45		
2.1	Grundlagen der chirurgischen Therapie	45		Chirurgische Therapie einer Transposition der großen Arterien
	<i>Martin Kostelka, Farhad Bakhtiary u. Friedrich Wilhelm Mohr</i>			53
2.1.1	Entwicklung der kongenitalen Herzchirurgie	45		Chirurgische Therapie bei Fallot-Tetralogie
				56
2.1.2	Herzchirurgische Operationen angebore- ner Herzfehler im Rahmen einer Stufen- therapie oder als Palliation	45	2.2	Patientenvorbereitung und Sedierung
				57
	Aortopulmonale Shunts	45		<i>Axel Rentzsch u. Hashim Abdul-Khaliq</i>
	Pulmonalarterieller Banding	48	2.2.1	Präprozedurale Visite
				57
	Vorhofseptostomie	48	2.2.2	Sedierung
				58
	Chirurgische Therapie des funktionellen univentrikulären Herzens	49		Sedierungstiefe
				58
2.1.3	Frühkorrektur vs. Stufentherapie	51		Sicherheit
				58
	Nachteile der Stufentherapie von angeborenen Herzfehlern	51		Nüchternheit
				58
	Vorteile der frühen Korrektur angeborener Herzfehler	51		Entlassung
				58
2.1.4	Herzchirurgische Therapie häufiger angeborener Herzfehler	52		Sedierungsverfahren
				58
	Chirurgische Therapie eines Ventrikelseptum- defekts	52	2.2.3	Spezielle Untersuchungsmethoden
				61
				Transthorakale Echokardiografie
				61
				Transösophageale Echokardiografie
				61
				Computertomografie
				62
				Magnetresonanztomografie
				62
				Herzkatheteruntersuchung
				62
3	Technische Grundlagen der diagnostischen und interventionellen Bildgebung .	65	2.3	Literatur
				63
3.1	Echokardiografie	65	3.1.2	Standardtechniken
	<i>Hasim Abdul-Khaliq u. Matthias Gutberlet</i>			65
3.1.1	Einleitung	65		Eindimensionale (M-Mode-)Echokardiografie ..
				65
				Zweidimensionale Echokardiografie
				65
				Dreidimensionale Echokardiografie
				70
				Doppler-Echokardiografie
				73

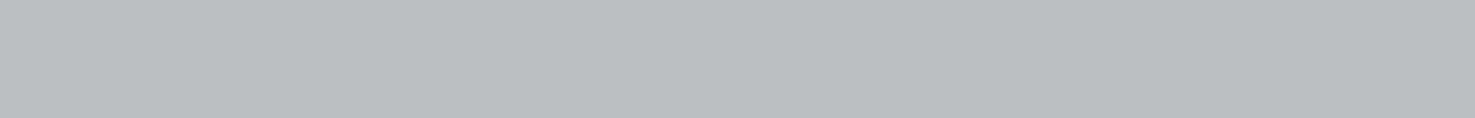
3.1.3	Spezielle und neuere Techniken	74	3.4	Bildgebungsgesteuerte interventionelle Therapie	107
	Transösophageale Echokardiografie	74		<i>Ingo Dähnert</i>	
	Stressechokardiografie	76	3.4.1	Einleitung	107
	Second-harmonic Imaging	78	3.4.2	Kathetereingriffe ohne bildgebende Kontrolle	108
	Gewebe-Doppler-Echokardiografie und Strain-Analyse	79	3.4.3	Methoden der bildgebenden Kontrolle . . .	110
	Speckle Tracking (2D-Strain)	82		Bildgebung durch konventionelle Durchleuchtung und Angiografie	110
3.2	Computertomografie und Strahlenschutz	83		Bildgebung durch Durchleuchtung und Angiografie mit Überlagerung oder Bild- integration anderer Verfahren	113
	<i>Willi A. Kalender</i>			Bildgebung durch C-Arm-Rotationstomografie .	113
3.2.1	Einleitung	83		Bildgebung durch Kombination von konven- tioneller Durchleuchtung und Angiografie mit echokardiografischen Methoden	114
3.2.2	Moderne Technologie der Computertomo- grafie	83		Ausschließliche Bildgebung durch Echokardiografie	115
3.2.3	Technische Ansätze zur Bildgebung am Herz	86		Bildgebung durch Magnetresonanztomografie .	116
3.2.4	Patientendosis und Strahlenschutz	86	3.5	Interventionelle Magnetresonanztomografie	119
3.2.5	Empfehlungen zur Scan-Technik und Do- sisoptimierung	90		<i>Arno Bücken u. Titus Kühne</i>	
3.3	Kardiale Magnetresonanztomografie .	90	3.5.1	Einleitung	119
	<i>Matthias Gutberlet</i>		3.5.2	Technik	119
3.3.1	Einleitung	90		Hardware	119
3.3.2	Schichtselektion und Ortscodierung	91		Echtzeit-Magnetresonanzbildgebung	120
3.3.3	Vermeidung von Bewegungsartefakten . .	92		Instrumentendarstellung	121
	Gating und Triggern mit Elektrokardiografie . .	92		Sicherheitsaspekte	122
	Atemkompensation	93	3.5.3	Kinderkardiologische Anwendungen	123
3.3.4	Schnelle Bildgebung	94		Magnetresonanzzgesteuerte kardiale Interventionen im Tierversuch	123
	Parallele Bildgebung	94		Kathetersteuerung zur Sondierung von Herzhöhlen und Gefäßen	123
	k-t BLAST	95		Ballondilatation und Stent-Platzierung unter Magnetresonanztomografie	123
	Black-Blood-Sequenzen	96		Septumpunktionen, Okkluderplatzierungen und Spiralembolisationen	124
	Whole-Heart-Sequenzen	96		Magnetresonanzzgesteuerte kardiale Interventionen bei Patienten	126
3.3.5	Cine-Magnetresonanztomografie	96	3.6	Literatur	127
	Volumetrie	97			
	Tagging und Feature Tracking	98			
3.3.6	Quantitative Flussmessung	98			
3.3.7	Magnetresonanztomografie	100			
	Time-of-Flight-Magnetresonanztomografie . .	100			
	Phasenkontrast-Magnetresonanztomografie . .	101			
	Kontrastmittelverstärkte Magnetresonanztomografie	103			
3.3.8	Narben- und Fibrosedarstellung	105			
4	Krankheitsbilder	131			
4.1	Shunt-Vitien	131		Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	137
4.1.1	Atrialer Septumdefekt	131		Therapeutische Optionen und präinterven- tionelle Diagnostik	137
	<i>Philipp Beerbaum, Joachim Lotz u. Michael Steinmetz</i>			Postoperative und postinterventionelle Probleme	137
	Definition	131		Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	138
	Einteilung	131			
	Hämodynamik	134			
	Klinische Problematik	137			

4.1.2	Ventrikelseptumdefekt	139	4.2	Rechtsseitige Vitien	162
	<i>Philipp Beerbaum, Joachim Lotz u. Michael Steinmetz</i>				
	Definition	139	4.2.1	Valvuläre Pulmonalstenose	162
	Einteilung	139		<i>Samir Sarikouch, Matthias Grothoff u. Erich Sorantin</i>	
	Hämodynamik	141		Definition	162
	Klinische Problematik	143		Natürlicher Verlauf und klinische Problematik ..	162
	Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	143		Therapeutische Optionen und präinterventionelle Diagnostik	162
	Therapeutische Optionen und präinterventionelle Diagnostik	143		Postoperative und postinterventionelle Probleme	162
	Postoperative und postinterventionelle Probleme	144		Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	164
	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	144	4.2.2	Fallot-Tetralogie	167
4.1.3	Atrioventrikulärer Septumdefekt	144		<i>Samir Sarikouch, Matthias Grothoff u. Erich Sorantin</i>	
	<i>Florentine Gräfe, Ingo Dähnert u. Philipp Lurz</i>			Definition	167
	Definition	144		Natürlicher Verlauf und klinische Problematik ..	167
	Einteilung	145		Therapeutische Optionen und präinterventionelle Diagnostik	167
	Hämodynamik	145		Postoperative und postinterventionelle Probleme	167
	Klinische Problematik	145		Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	167
	Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	148	4.2.3	Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt und mit intaktem Ventrikelseptum	174
	Präoperative Diagnostik	149		<i>Samir Sarikouch, Matthias Grothoff u. Erich Sorantin</i>	
	Postoperative Probleme	149		Definition	174
	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	149		Natürlicher Verlauf und klinische Problematik ..	174
4.1.4	Ductus arteriosus persistens	151		Therapeutische Optionen und präinterventionelle Diagnostik	174
	<i>Philipp Beerbaum, Joachim Lotz u. Michael Steinmetz</i>			Postoperative und postinterventionelle Probleme	174
	Definition	151		Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	177
	Einteilung	152	4.2.4	Fehlende Pulmonalklappe	178
	Hämodynamik	152		<i>Samir Sarikouch, Matthias Grothoff u. Erich Sorantin</i>	
	Klinische Problematik	153		Definition	178
	Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	154		Natürlicher Verlauf und klinische Problematik ..	178
	Präinterventionelle Diagnostik	155		Therapeutische Optionen und präinterventionelle Diagnostik	178
	Postoperative und postinterventionelle Probleme	155		Postoperative und postinterventionelle Probleme	178
	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	155		Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	178
4.1.5	Aortopulmonales Fenster (aortopulmonaler Septumdefekt)	156	4.2.5	Ebstein-Anomalie	179
	<i>Florentine Gräfe, Ingo Dähnert u. Philip Lurz</i>			<i>Nicole Nagdyman u. Matthias Gutberlet</i>	
	Definition	156		Definition	179
	Einteilung	156		Natürlicher Verlauf und klinische Problematik ..	179
	Hämodynamik	160		Therapeutische Optionen und präinterventionelle Diagnostik	180
	Klinische Problematik	160		Postoperative Probleme	184
	Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	160		Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	184
	Präinterventionelle und präoperative Diagnostik	160			
	Postoperative und postinterventionelle Probleme	160			
	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	160			

4.3	Linksseitige Vitien	186	Hämodynamik und klinische Problematik	225
4.3.1	Subaortenstenose, valvuläre Aortenstenose und supravalvuläre Aortenstenose	186	Therapeutische Optionen und Diagnostik	225
	<i>Joachim Lotz, Joachim Eichhorn u. Michael Steinmetz</i>		Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	226
	Definition	186	4.4.3 Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS)	234
	Einteilung	186	<i>Ingo Dähnert, Philipp Lurz u. Florentine Gräfe</i>	
	Hämodynamik	188	Definition	234
	Klinische Problematik	188	Einteilung	234
	Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	192	Hämodynamik	236
	Therapeutische Optionen und Diagnostik	193	Klinische Problematik	237
	Postoperative und postinterventionelle Probleme	193	Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	237
	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	194	Präoperative Diagnostik	239
4.3.2	Aortenisthmusstenose	195	Postoperative Probleme und Bildgebung	243
	<i>Joachim Lotz, Joachim Eichhorn u. Michael Steinmetz</i>		4.4.4 Univentrikuläres Herz	243
	Definition	195	<i>Hashim Abdul-Khaliq</i>	
	Einteilung	195	Definition	243
	Hämodynamik	196	Einteilung	243
	Klinische Problematik	198	Hämodynamik, natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	243
	Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	198	Therapeutische Optionen und Diagnostik	245
	Therapeutische Optionen und präinter- ventionelle Diagnostik	198	Postoperative Probleme	246
	Postoperative und postinterventionelle Probleme	200	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	246
	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	200	4.4.5 Totale Lungenvenenfehlmündung	253
4.3.3	Unterbrochener Aortenbogen	205	<i>Joachim Lotz, Philip Beerbaum u. Michael Steinmetz</i>	
	<i>Joachim Lotz, Joachim Eichhorn u. Michael Steinmetz</i>		Definition	253
	Definition	205	Einteilung	253
	Einteilung	205	Hämodynamik	256
	Hämodynamik und klinische Problematik	206	Klinische Problematik	256
	Therapie	206	Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	256
	Diagnosestellung und Rolle der bildgebenden Verfahren	206	Therapeutische Optionen	257
			Postoperative und postinterventionelle Probleme	259
			Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	259
4.4	Komplexe Vitien	207	4.5 Gefäßanomalien	261
4.4.1	Transposition der großen Arterien	207	4.5.1 Partielle Lungenvenenanomalien	261
	<i>Matthias Gutberlet u. Christian Kellenberger</i>		<i>Joachim Lotz, Philip Beerbaum u. Michael Steinmetz</i>	
	Definition	207	Definition	261
	Natürlicher Verlauf, klinische Problematik und Hämodynamik	207	Einteilung	261
	Therapeutische Optionen und Diagnostik	212	Hämodynamik	264
	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	214	Klinische Problematik	264
4.4.2	Truncus arteriosus communis	223	Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	265
	<i>Matthias Gutberlet u. Christian Kellenberger</i>		Therapeutische Optionen und präinter- ventionelle Diagnostik	266
	Definition	223	Postoperative und postinterventionelle Probleme	267
	Einteilung und Klassifizierung	223	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	270

4.5.2	Hohlvenenanomalien, systemvenöse Anomalien bzw. Körpervenenfehlmündungen <i>Joachim Lotz, Philip Beerbaum u. Michael Steinmetz</i>	272	4.6.2	Myokarditis <i>Achim A. Schmaltz, Jens Bremerich u. Matthias Gutberlet</i>	322
	Definition	272		Definition und Einteilung	322
	Einteilung	272		Häufigkeit	322
	Hämodynamik und klinische Problematik	273		Pathogenese	322
	Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	273		Klinische Problematik	322
	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	275		Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	323
4.5.3	Aortenbogen- und Pulmonalarterienanomalien <i>Gerald Greil, Lukas Lehmkuhl u. Heiner Latus</i>	278	4.6.3	Kawasaki-Syndrom <i>Markus Makowski u. Gerald F. Greil</i>	330
	Definition	278		Definition	330
	Einteilung	280		Klinische Problematik und natürlicher Verlauf	330
	Klinische Problematik	281		Einteilung und Indikation zur Therapie	331
	Natürlicher Verlauf, Indikation zur Therapie und Therapieoptionen	282		Therapeutische Optionen	331
	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	285		Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	331
4.5.4	Angeborene Koronaranomalien <i>Marcus Makowski, Gerald Greil u. Lukas Lehmkuhl</i>	288	4.6.4	Marfan-Syndrom <i>Heiner Latus u. Gerald Greil</i>	333
	Definition	288		Definition	333
	Einteilung	288		Ätiologie	333
	Klinische Problematik	290		Klinische Problematik	334
	Natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	290		Indikation zur Intervention und therapeutische Optionen	335
	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	292		Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	337
4.5.5	Aortopulmonale Kollateralen <i>Gerald Greil, Lukas Lehmkuhl u. Heiner Latus</i>	299	4.6.5	Williams-Beuren-Syndrom <i>Heiner Latus u. Gerald Greil</i>	339
	Definition	299		Definition	339
	Klinische Problematik, natürlicher Verlauf und Indikation zur Therapie	301		Ätiologie	339
	Therapeutische Optionen	302		Klinische Problematik	339
	Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	304		Hämodynamik, natürlicher Verlauf und Indikation zur Intervention	342
4.6	Sonstige Erkrankungen des Herzens und der großen Gefäße	305		Therapeutische Optionen	343
4.6.1	Kardiomyopathien <i>Achim A. Schmaltz, Jens Bremerich u. Matthias Gutberlet</i>	305		Ziele und relative Wertigkeit der diagnostischen Bildgebung	344
	Hypertrophe Kardiomyopathie	305	4.6.6	Rhythmusstörungen und Dyssynchronie <i>Jan Janoušek u. Philipp Lurz</i>	345
	Dilatative Kardiomyopathie	312		Pränatale Echokardiografie	345
	Seltene Formen	314		Beurteilung der ventrikulären Funktion und Wanddicke	345
				Beurteilung der ventrikulären mechanischen Dyssynchronie	346
				Dreidimensionale Rekonstruktion des Herzens zur Bildintegration bei katheterbasierter Ablationstherapie	350
				Bildgebung bei Schrittmachertherapie und bei Therapie mit implantierbarem Kardioverter-Defibrillator	350
			4.7	Literatur	351

5	Normwerte und Formeln	362		
	<i>Hashim Abdul-Khaliq, Petra Böttler u. Samir Sarikouch</i>			
5.1	Vorbemerkungen	362	5.2.3	Regionale Funktionsanalyse im Echokardiogramm
				366
5.2	Normwerte und Formeln für die Echokardiografie	363	5.3	Normwerte für die Magnetresonanztomografie
				366
5.2.1	Normwerte	363	5.3.1	Herzgesunde Kinder
5.2.2	Formeln mit Normwerten	364	5.3.2	Patienten mit Klappenstenosen
	Allgemeine Quantifizierung von Klappenstenosen	364		368
	Berechnung des Schlag- und Herzzeitvolumens sowie von Shunt-Volumina	365	5.4	Literatur
	Abschätzung der linksventrikulären Funktion und Volumina mit der 2-dimensionalen Echokardiografie	365		369
	Sachverzeichnis			370



1 Kardiogenese und Systematik angeborener Herzfehler

Eberhard Künzel u. Wolfgang Schmidt

1.1 Kardiogenese

Ein dezidiertes Wissen über die regelhafte Morphogenese des Herzens und des herznahen Gefäßsystems (Normogenese) und die chronologische Abfolge (► Tab. 1.1) erleichtert das Grundverständnis komplexer angeborener Herzfehler. Hinsichtlich der formalen Genese kongenitaler Vitien sind die pathogenetischen Determinationsperioden wichtig (► Tab. 1.2). In ihnen können eine Vielzahl unterschiedlicher pathogenetischer Mechanismen identische Malformationen bedingen.

1.1.1 Präkardiale Phase (1.–2. Entwicklungswoche post ovulationem)

Innerhalb der präkardialen Phase (► Abb. 1.1a) erfolgt über die Formierung eines primitiven Kreislaufsystems die Sicherung des embryonalen Nährstoffbedarfs. Ab einer Schichtdicke von 0,1 mm ist eine embryonale Versorgung allein über Diffusion nicht mehr möglich. Die embryonalen Blutinseln fusionieren schrittweise zu einem primitiven retikulären Kapillarsystem. Zu Beginn

Tab. 1.1 Zeitliche Determination von Einzelstrukturen während der Kardiogenese (Auswahl).

Struktur	Ovulationsalter (Tag)	Scheitel-Steiß-Länge (mm)	Carnegie-Stadium [8]
kardiogene Platte	19.	1,5	9
Herzschlauch	19.–26.	1,5–4,5	9–11
Herzschleife	22.–30.	2–5	10–12
Septum primum	28.–44.	4–14	13–17
Septum secundum	42.–60.	11–31	17–23
Septum interventriculare	28.–51.	4–18	13–19
spezifisches Reizleitungssystem	28.–51.	4–18	13–19
Herzkranzgefäße	37.–51.	8–18	16–19
Aortenbogen und Pulmonalarterien	26.–44.	3–14	12–17

Tab. 1.2 Zeitliche Determination kardiovaskulärer Malformationen (Auswahl) [3].

Malformation	Akronym	Ovulationsalter (Tag)	Carnegie-Stadium [8]
Dextrokardie		22.–26.	10–11
Lungenvenenfehleitmündung	APVC/APVR	26.–38.	12–15
Ostium-primum-Defekt	ASD-I	30.–42.	13–17
Ostium-secundum-Defekt	ASD-II	35.–60.	15–23
persistierender Artrioventrikularkanal		32.–48.	14–18
Defekte des Septum interventriculare	VSD	32.–48.	14–18
Double Outlet Left Ventricle	DOLV	28.–42.	13–16
Double Outlet Right Ventricle	DORV	28.–38.	13–15
Ventrikelhypoplasien		42.–60.	17–23
Stenosen der Artrioventrikularklappen		42.–60.	17–23
Stenosen der Taschenklappen		35.–60.	15–23
Transposition der großen Arterien	TGA	35.–42.	15–16
Fallot-Tetralogie	TOF	42.–51.	17–20
aortopulmonales Fenster	APSD	35.–42.	15–16

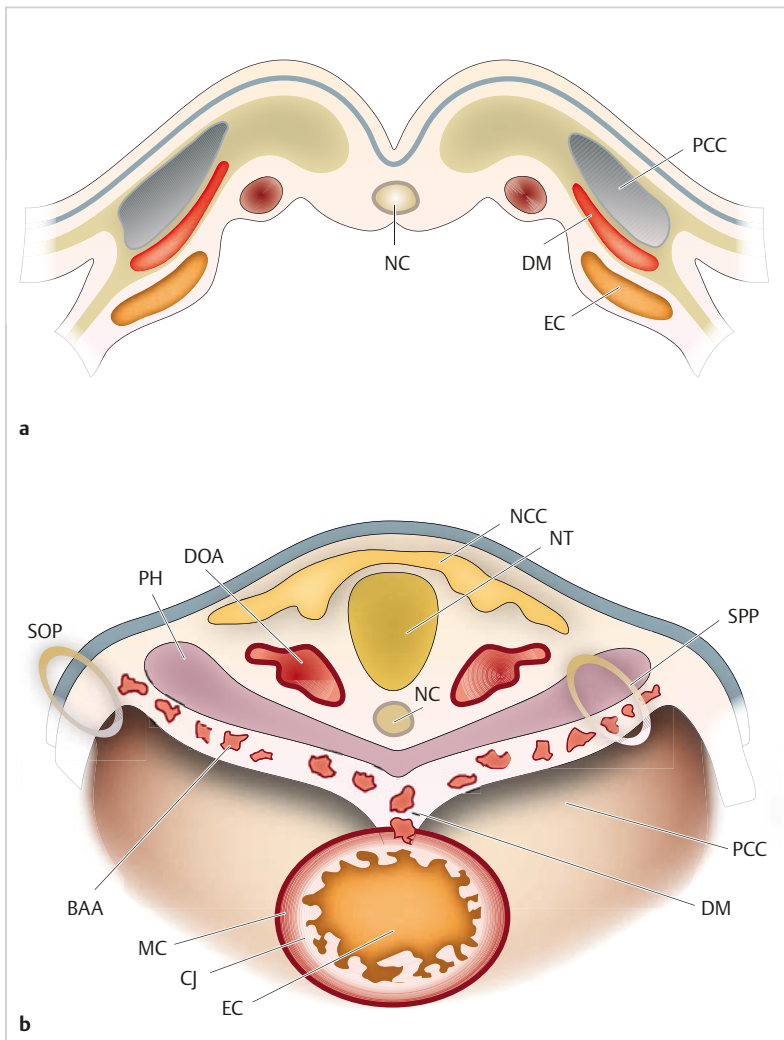


Abb. 1.1 Initiale Phasen der Kardiogenese. Schematische Darstellung.

BAA = Branchial Arch Arteries (epitheliale Vorläuferzellen der Kiemenbogenarterien)
 CJ = Cardiac Jelly (Herzgallerte)
 DM = Dorsal Mesocardium (Mesocardium dorsale)
 DOA = Dorsal Aorta (Aorta dorsalis)
 EC = Endocardium Cushion (Endokard)
 MC = Myocard (Myokard)
 NC = Notochord (Chorda dorsalis)
 NCC = Migrating neural Crest Cells (migrierende Neuralleistenzellen)
 NT = Neural Tube (Neuralrohr)
 PCC = Pericardial Cavity (Perikardhöhle)
 PH = Pharynx
 SOP = Somatopleura
 SPP = Splanchnic Pleura (Splanchnopleura)

- a** Präkardiale Phase: Cluster angiogenetischer Vorläuferzellen bilden über konfluierende Blutinseln und Endothelrohre das primitive Gefäßsystem der Keimscheibe.
- b** Kardiale Phase: Entwicklung der Herzanlage zum singulären Herzschlauch.

der 3. Entwicklungswoche gruppieren sich aus dem Dottersack eingewanderte Angioblasten und formen zunächst einfache Endothelrohre. Diese werden in Folge unter dem Einfluss sowohl humoraler als auch hämodynamischer Faktoren durch Proliferation, Differenzierung und Regression in das organtypische, definitive Gefäßmuster transformiert.

1.1.2 Kardiale Phase (3.–8. Entwicklungswoche post ovulationem)

Die eigentliche Kardiogenese beginnt beim etwa 1,5 mm langen Embryo mit der Ausbildung der hufeisenförmigen kardiogenen Platte (s. ▶ Tab. 1.1). Im Rahmen der Abfaltung der Keimscheibe und des starken Wachstums des dorsalen Neuralrohrs wird die kardiogene Zone nach kaudal-ventral verlagert. Nachfolgend wird aus dem Ekto-derm die ventrale Rumpfwand über der Perikardhöhle

geschlossen. Aus der Fusion von extra- und intraembryonalen Gefäßplexus formiert sich ein singulärer, dreischichtiger Herzschlauch (▶ Abb. 1.1b). Dieses zunächst etwa 1 mm große Gebilde setzt sich aus einer inneren endokardialen Auskleidung, einem äußeren myoepikardialen Mantel und einer dazwischen liegenden gallertigen Matrixzone (Cardiac Jelly) zusammen. Der initial langgestreckte Herzschlauch steht zunächst mit der von Serosa ausgekleideten Epikardhöhle über ein breites Mesocardium dorsale in Verbindung. Bereits in diesem Stadium lassen sich ein kranialer arterieller und ein kaudaler venöser Gefäßpol erkennen. In den im Septum transversum gelegenen venösen Gefäßpol drainieren sowohl extra- als auch intraembryonale Venenäste. Die sich bereits am 22. Tag p. o. aktiv kontrahierende Herzanlage fördert das Blut entlang des kranialen arteriellen Gefäßpols in die paarigen dorsalen Aorten. Diese stehen wiederum über die Umbilikalarterien mit der Plazenta in Verbindung.

Der Umbau des gestreckten Herzschlauchs zur in sich gekrümmten Herzschleife beginnt etwa mit dem 21. Tag

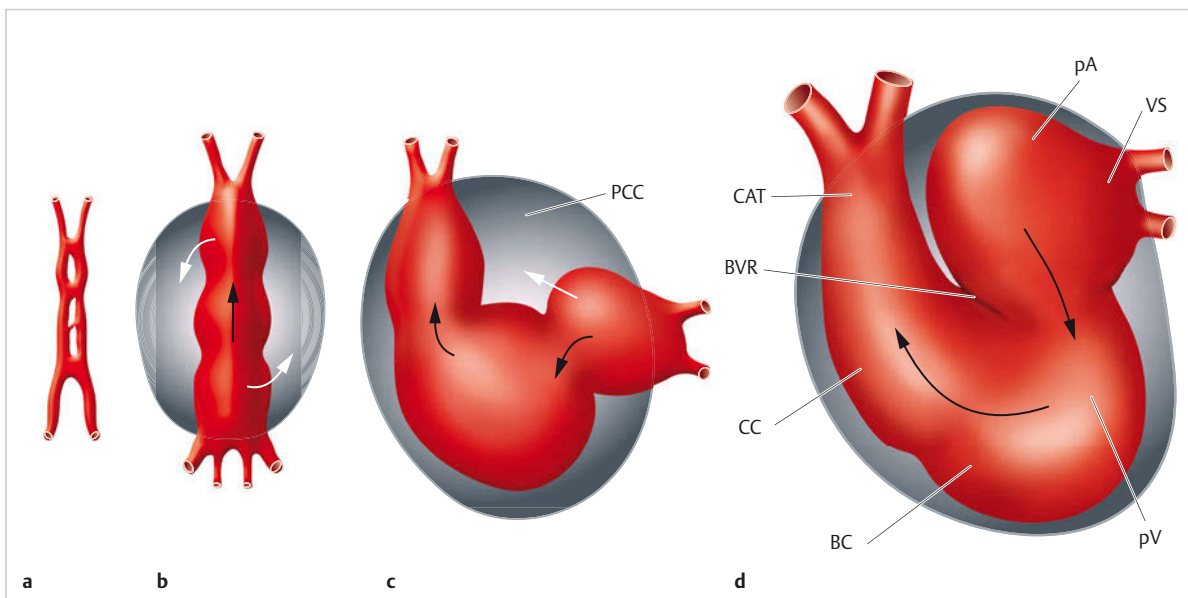


Abb. 1.2 Vorgang des Cardiac Loopings. Schematische Darstellung. Entwicklungsstadien vom primitiven Herzschlauch bis zum definitiven Herz nach Schleifenbildung (Cardiac Looping) mit Segmentierung und Derivaten. Die Pfeile innerhalb des Herzens markieren jeweils die Richtung des Blutstroms von der venösen zur arteriellen Pforte, die anderen Pfeile die Richtung der Drehung bzw. Einfaltung des Herzens. Gezeigt ist die Normogenese entsprechend einer Dextrorotation (D-Loop).

BC = Bulbus cordis

BVR = Bulboventricular Ridge

(Bulboventrikularfalte [initiale Asymmetrie ca. 23. Tag p. o.]

CAT = Common Arterial Trunk (Truncus arteriosus)

CC = Conus cordis

PCC = Pericardial Cavity (Perikardhöhle)

pA = Primitive Atrium (primitives rechtes Atrium)

pV = Primitive Ventricle (primitiver rechter Ventrikel)

VS = Venous Sinus (Sinus venosus)

a Stadium 1 (frontale Ansicht).

b Stadium 2 (frontale Ansicht).

c Stadium 3 (seitliche Ansicht).

d Stadium 4 (seitliche Ansicht).

(► Abb. 1.2). Im Gegensatz zur bisherigen, ausschließlich symmetrisch vollzogenen Morphogenese findet mit dem nur etwa 24 h dauernden Cardiac Looping erstmals ein asymmetrisch-lateralisierender Vorgang statt. Dieser läuft weitestgehend autonom und unabhängig von hämodynamischen Faktoren ab. Bei relativer Fixierung des Herzschlauchs an den Gefäßpolen erfolgt zunächst eine nach ventrokaudal gerichtete und anschließend nach rechts geleitete Auslenkung des sich streckenden „systemarteriellen“ Anteils des Herzschlauchs. Durch diese primäre Dextrorotation (D-Loop) des mittleren Abschnitts mit Konkavität nach rechts weicht konsekutiv der untere „systemvenöse“ Einstromteil des Herzschlauchs nach dorsal-links aus. Ab dem 23. Tag p. o. lassen sich bereits definierte Abschnitte des Herzschlauchs und trennende Furchen erkennen. (s. ► Abb. 1.2), z. B. der Sinus venosus, das Atrium commune bzw. das primitive Atrium, der primitive Ventrikel, der Bulbus cordis, der Conus cordis oder der Truncus arteriosus.

Zwischen dem 26. und dem 30. Tag vollzieht sich eine stärkere Auswölbung der einzelnen Herzschlauchsegmente; dadurch demarkieren sich weitere externe Furchen und Falten. Diese haben später Bedeutung für die

Septierung, die Ausbildung des Klappenapparats und die Differenzierung des Reizleitungssystems. Während der wachstumsbedingten Verlagerung der Herzanlage aus der Halsregion in den oberen Thoraxraum (Descensus cordis) werden im Rahmen der Herzschleifenbildung die formalen Voraussetzungen geschaffen, um durch die komplexe innere Septierung eines primär singulären, tubulären Lumens eine definitive Trennung der Strombahnen des Pulmonal- und Systemkreislaufs zu ermöglichen.

Während zu Beginn der Schleifenbildung (Cardiac Looping) das Kavum noch glatt strukturiert ist, entstehen zunächst angrenzend an das Foramen interventriculare erste Trabekularisierungen (► Abb. 1.3). Der später den Großteil des morphologisch linken Ventrikels bildende Primitivventrikel wird nachfolgend komplett trabekularisiert. Aus dem proximalen, gekrümmten Abschnitt des Bulbus cordis leitet sich der morphologisch rechte Ventrikel ab. Aus dem distalen, gestreckten Bulbusabschnitt entsteht die gemeinsame Ausstrombahn beider Ventrikel. Der Truncus arteriosus bildet die Wurzel der großen Arterien.

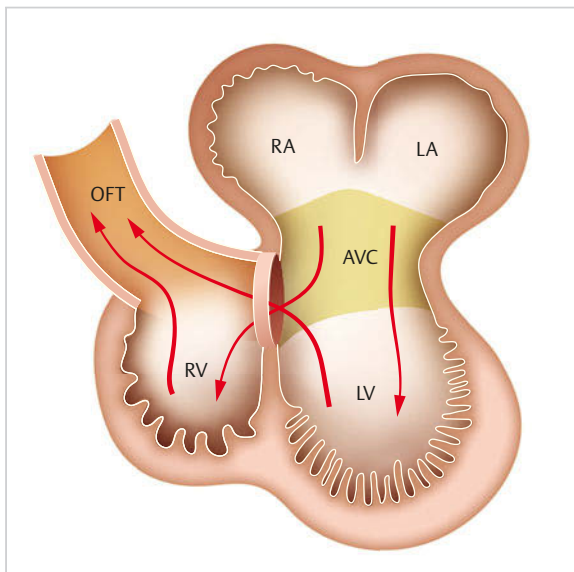


Abb. 1.3 Hauptströmungsrichtungen des Blutes zum Zeitpunkt der Herzschleifenbildung. Schematische Darstellung. Die Bildung des Ausstromsegments des Herzschlauchs erfolgt vor allem über die Entwicklung der Ausstrombahn der Ventrikelschleife (späterer rechter Ventrikel), jedoch besteht bereits eine direkte Strombahn zwischen dem sich entwickelnden linken Ventrikel und dem arteriellen Segment. Koronarschnitt, Ansicht von ventral.

AVC = Atrioventricular Channel (Atrioventrikularkanal)

LA = Left Atrium (linkes Atrium)

LV = Left Ventricle (linker Ventrikel)

OFT = Outflow Tract (Ausstrombahn)

RA = Right Atrium (rechtes Atrium)

RV = Right Ventricle (rechter Ventrikel)

Klinischer Bezug



Störungen während der Herzschleifenbildung (Cardiac Looping) können zu verschiedenen Malformationen führen, u. a. zu der sog. *Ventrikelinversion* bzw. *kongenital korrigierten TGA*, des *DORV* sowie auch der *Juxtaposition der Herzohren*.

Die Kardiogenese ist formal erst nach der Geburt mit dem funktionellen Verschluss des Foramen ovale und der Obliteration des Ductus arteriosus beendet.

Morphogenese der Vorhofregion

Die Strukturierung des definitiven Atriums erfolgt komplex über 4 Mechanismen:

- Inkorporation des Sinus venosus
- Formation der Mündungsregion der systemischen Venen
- Ausbildung der atrialen Sinuskappen sowie des Klappenapparats des Foramen ovale
- atriale Kompartimentierung durch Ausbildung der interatrialen Septen

Vom 28.–43. Tag p. o. wird der glattwandige Sinus venosus in die Hinterwand des definitiven Atriumsegments integriert. Während der Herzschleifenbildung sind am Sinus venosus neben einem in das Atriumsegment drainierenden Hauptabschnitt ein linkes und ein rechtes Sinushorn differenzierbar, die jeweils die paarigen Kardinal-, Nabel- und Dottersackvenen aufnehmen (► Abb. 1.4). Erst mit Entwicklung des primären Pfortaderkreislaufs entsteht aus der rechten Lebervene die unmittelbar herznahe untere Hohlvene und aus dem rechten Sinushorn die obere Hohlvene. Mit der Entwicklung einer halbmondförmigen, linksgerichteten Auffaltung, des Septum sinuatriale, wird das Atriumsegment um den 26. Tag p. o. vom Sinus venosus separiert. Dadurch erfolgt eine funktionelle Abtrennung des präsumptiven linken Atriums vom rechten Atrium, dessen breite Verbindung zum Sinus venosus fortbesteht. Somit konnektieren alle kardiopetalen Venen ausschließlich mit dem definitiven rechten Atrium. Im Rahmen der fortschreitenden Atrialisierung des zentralen Sinus-venosus-Abschnitts werden Venenklappen (► Abb. 1.5 u. ► Abb. 1.6) und das Sinus-venosus-Septum erkennbar, aus denen sich die spätere Valvula v. cavae inferioris (Valvula Eustachii) sowie die Valvula sinus coronarii (Valvula Thebesii) ableiten (s. ► Abb. 1.5). Während die glattwandigen, dorsal gelegenen Bereiche durch Integration primärer Venen rechts des Sinus venosus und links der primären Lungenvene entstehen, sind die muskulär trabekularisierten Herzohren Residuen des Atrium primitivum.

Merke



Als „Chiari-Netz“ werden mobile, fädige bis retikuläre Relikte der rechten Sinus-venosus-Klappe im rechten Atrium bezeichnet, die sich gewöhnlich von der Crista terminalis zur Mündung der V. cava inferior und des Sinus coronarius erstrecken.

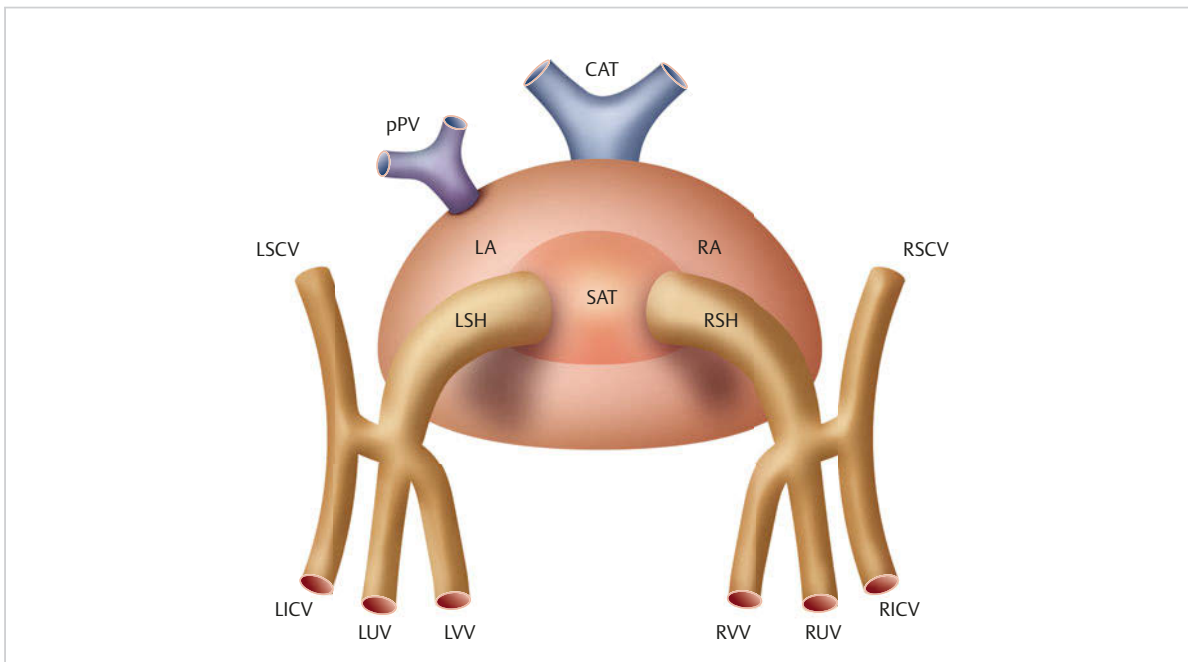


Abb. 1.4 Primitives Venensystem in primär bilateralsymmetrischer Anordnung. Schematische Darstellung. Drainage über das seitenentsprechende Sinushorn in das Atrium primitivum des sich entwickelnden Herzens. Ansicht von dorsal.

CAT = Common Arterial Trunk (Truncus arteriosus)

LA = Left Atrium (linkes Atrium)

LICV = Left Inferior Cardinal Vein (V. cardinalis sinistra inferior)

LSCV = Left Superior Cardinal Vein (V. cardinalis sinistra superior)

LSH = Left Sinus Horn (linkes Sinushorn)

LUV = Left Umbilical Vein (V. umbilicalis sinistra)

LVV = Left Vitelline Vein (V. vitellina sinistra)

pPV = Primitive Pulmonary Vein (primitive Pulmonalvene)

RA = Right Atrium (rechtes Atrium)

RICV = Right Inferior Cardinal Vein (V. cardinalis inferior dextra)

RSCV = Right Superior Cardinal Vein (V. cardinalis dextra superior)

RSH = Right Sinus Horn (rechtes Sinushorn)

RUV = Right Umbilical Vein (V. umbilicalis dextra)

RVV = Right Vitelline Vein (V. vitellina dextra)

SAT = Sinoatrial Transition (sinoatrialer Übergang)

Morphogenese der Pulmonalvenen

Die Lungenknospen werden initial von Eingeweidegefäßen versorgt. Die pulmonalvenöse Drainage erfolgt über den Plexus pulmonalis und die Splanchnvenen in die linke und die rechte obere Kardinalvene. Erst nach Aussprossung des primitiven bzw. primären Pulmonalvenenstamms aus der Hinterwand des linken Atriums (28.–30. Tag p.o.; s. ► Abb. 1.6) entstehen erste Anastomosen zwischen dem pulmonalen bzw. peribronchialen Kapillarplexus und dem sich zweimal teilenden Pulmonalvenenstamm. Durch relative Wachstumsbewegungen werden zuerst der primäre Pulmonalvenenstamm und schließlich die durch zweifache Teilung entstandenen, 4 definitiven Lungenvenen in die Hinterwand des linken Atriums inkorporiert. Somit geht die glatte, dünne Hinterwand des morphologisch linken Atriums aus der primären Lungenvene hervor, nicht jedoch der nach ventral verlagerte trabekularisierte Vorhofabschnitt.

Klinischer Bezug



- Die TAPVR (S. 253) vom suprakardialen und kardialen Typ leitet sich aus einer Fehlinduktion mit Ursprung aus dem Kardinalvenensystem ab. Im Gegensatz dazu erklärt sich der infrakardiale Typ über einen Entwicklungsarrest mit Persistenz des Embryonalzustands unter kompletter Drainage in das Splanchnvenensystem.
- Eine unvollständige Integration der primären Pulmonalvene in die Hinterwand des primitiven linken Atriums führt über die Persistenz eines fibromuskulären Septums zur Subkompartimentierung des linken Vorhofs im Rahmen des *Cor triatriatum sinistrum*.

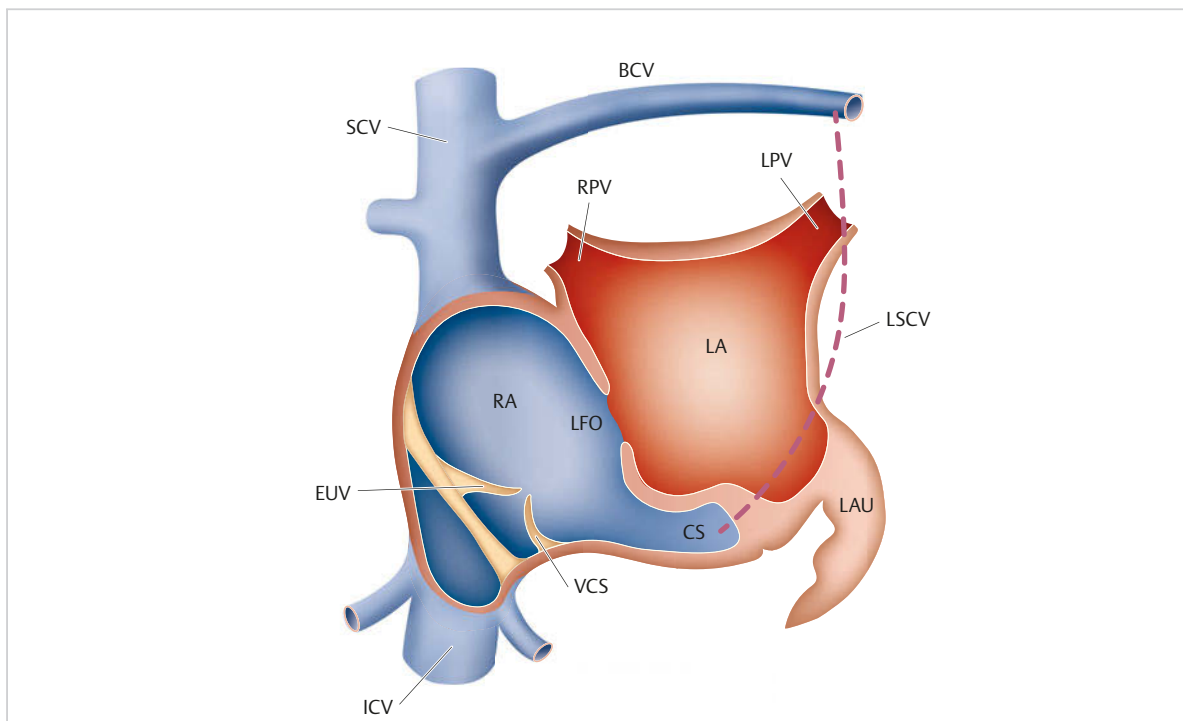


Abb. 1.5 Definitives herznahes Venensystem. Schematische Darstellung. Regression des linken Sinushorns und des linken Kardinalvenensystems und Rechtsverlagerung der Ostien. Aus der inkompletten Regression zur V. obliqua atrii sinistri bzw. zum Lig. Marshalli resultiert eine persistierende linke obere Hohlvene (gestrichelte Linie) mit üblicher Mündung via Sinus coronarius in den rechten Vorhof. Ansicht von ventral.

BCV = Brachiocephalic Vein (V. brachiocephalica)

CS = Coronary Sinus (Sinus coronarius)

EUV = Eustachian Valve (Valvula v. caeve inferioris [Eustachii])

ICV = Inferior Caval Vein (V. cava inferior)

LA = Left Atrium (linkes Atrium)

LAU = Left Auricle (linkes Herzohr)

LFO = Limbus of Fossa ovalis

(Anastomosenkanal [Limbus der erweiterten Fossa ovalis])

LPV = Left Pulmonary Vein (V. pulmonalis sinistra)

LSCV = Left Superior Caval Vein

(V. cava superior sinistra [persistens])

RA = Right Atrium (rechtes Atrium)

RPV = Right Pulmonary Vein (V. pulmonalis dextra)

SCV = Superior Caval Vein (V. cava superior)

VCS = Valve of the Coronary Sinus (Valvula sinus coronarii [Thebesii])

Kompartimentierung der Vorhofregion

Im Rahmen der Invagination der Vorhofwand demarkieren sich am sinuatrialen Übergang 2 klappenartige Strukturen, die Sinuatrialklappen, die kranial zum Septum spurium fusionieren und sich später zurückbilden. Die eigentliche Septierung wird zunächst äußerlich an der Ausbildung einer entlang der atrioventrikulären Knickstelle zwischen Bulbus cordis und Truncus arteriosus gelegenen Einschnürung, dem Sulcus atrioventricularis, sichtbar. Nahezu synchron bildet sich der Sulcus interatrialis an der posterokranialen Zirkumferenz des Atrium primitivum aus; er korrespondiert luminal mit dem ebenfalls semizirkulären Septum primum. Der freie, konkave Unter Rand des primär das gemeinsame Atrium vertikal separierenden Septum primum bildet die obere Begrenzung des Foramen bzw. Ostium primum. Im Rahmen von Apoptosevorgängen lassen sich etwa ab dem 35. Tag p. o. im posterokranialen Quadranten multiple, nachfolgend konflu-

ierende Perforationen nachweisen, aus denen das Foramen bzw. Ostium secundum hervorgeht.

Durch die Fusion von Teilen des Unterrands des Septum primum mit den in der Ebene der späteren Atrioventrikularklappen gelegenen Endokardkissen verkleinert sich das Ostium primum bis zur vollständigen Obliteration zwischen dem 37. und dem 42. Tag p. o.. Das Ostium secundum sichert zwischenzeitlich die hämodynamisch erforderliche Horizontalverbindung der Atrien, die nachfolgend über die Entstehung des weiter rechts gelegenen Septum secundum modifiziert wird. Auch das Septum secundum entsteht als Abfaltung des anterokranialen Vorhofdachs zwischen dem Septum primum und der Sinus-venosus-Klappe und wächst in Richtung auf die Herzbasis bzw. die Endokardkissen vor. Das Foramen ovale, mit dessen postnatalem, funktionellem Verschluss und nachfolgender Obliteration die definitive Separierung der Atrien abgeschlossen ist, bildet sich aus der Verbindung der freien Ränder des Septum primum und des Septum secun-

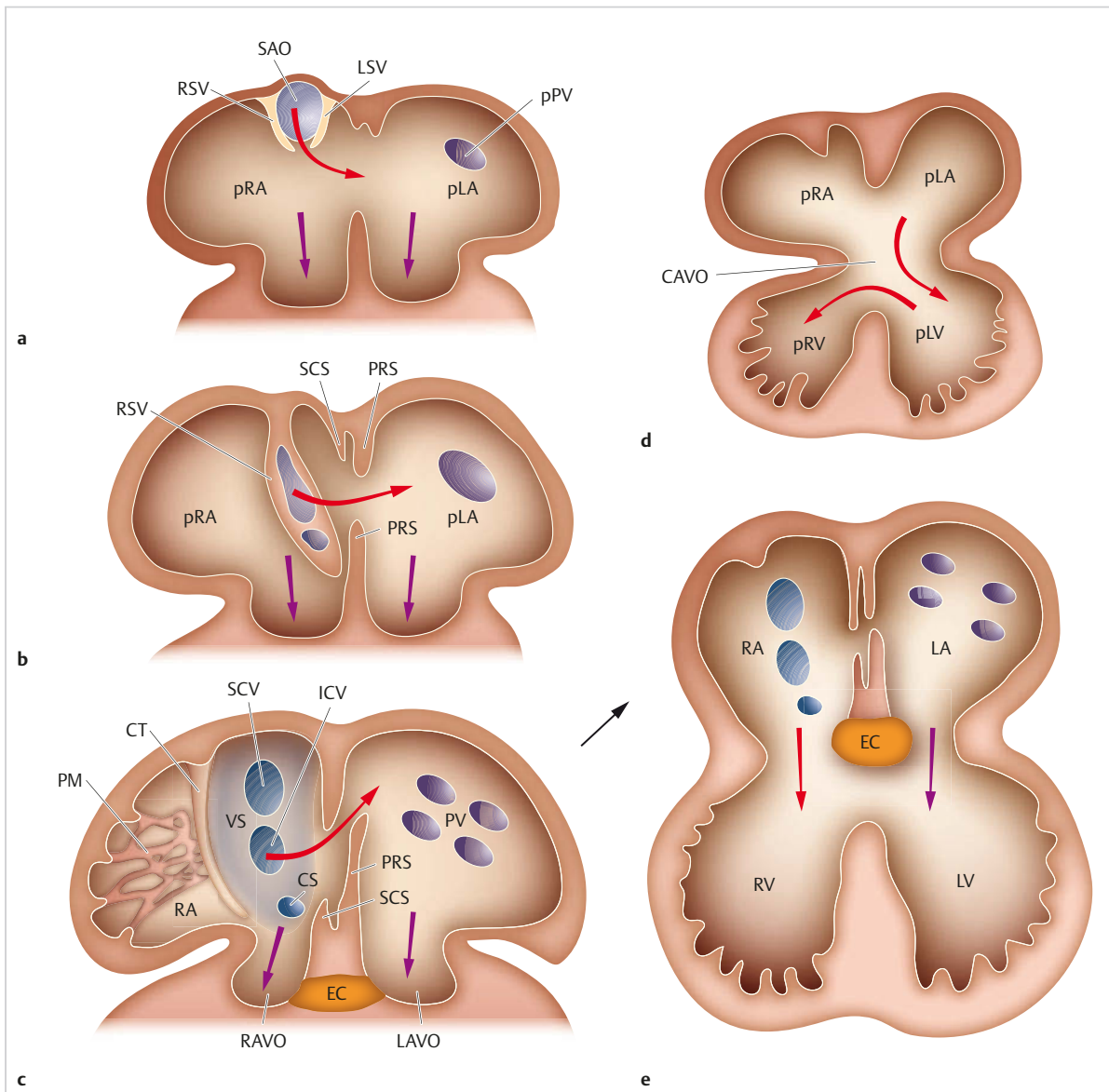


Abb. 1.6 Morphogenese des sinuatrialen Übergangs und Septierung des Atrium primitivum. Schematische Darstellung. Entwicklungsstadien der Morphogenese mit Ausbildung der definitiven, separierten Atrien mit zugeordneten venösen Ostien nach Integration herznaher Venen – bzw. der Sinuswand. Koronar eröffnet, Ansicht von ventral. Die Pfeile kennzeichnen den Blutstrom.

CAVO = Commune Atrioventricular Ostium

(Ostium atrioventriculare commune)

CS = Coronary Sinus (Sinus coronarius)

CT = Crista Terminalis

EC = Endocardial Cushion (Endokardkissen)

ICV = Inferior Caval Vein (V. cava inferior)

LAVO = Left Atrioventricular Ostium (linkes Atrioventrikulärostium)

LSV = Left Sinus Valve (linke Sinusklappe)

LV = Left Ventricle (linker Ventrikel)

pLA = Primitive Left Atrium (primitives linkes Atrium)

pLV = Primitive Left Ventricle (primitiver linker Ventrikel)

PM = Pectinate Muscles (Mm. pectinati)

pPV = Primitive Pulmonary Vein (primitive Pulmonalvene)

pRA = Primitive Right Atrium (primitives rechtes Atrium)

PRS = Primary Septum (Septum primum)

pRV = Primitive Right Ventricle (primitiver rechter Ventrikel)

PV = Pulmonary Veins (Vv. pulmonales)

RA = Right Atrium (rechtes Atrium)

RAVO = Right Atrioventricular Ostium

(rechtes Atrioventrikulärostium)

RSV = Right Sinus Valve (rechte Sinusklappe)

RV = Right Ventricle (rechter Ventrikel)

SAO = Sinoatrial Ostium (sinuatriales Ostium)

SCS = Secondary Septum (Septum secundum)

SCV = Superior Caval Vein (V. cava superior)

VS = Venous Sinus (Sinus venosus)

a Stadium 1.

b Stadium 2.

c Stadium 3.

d Abb. mit Ventrikel. Stadium vor 1-3

e Abb. mit Ventrikel. Stadium 3.

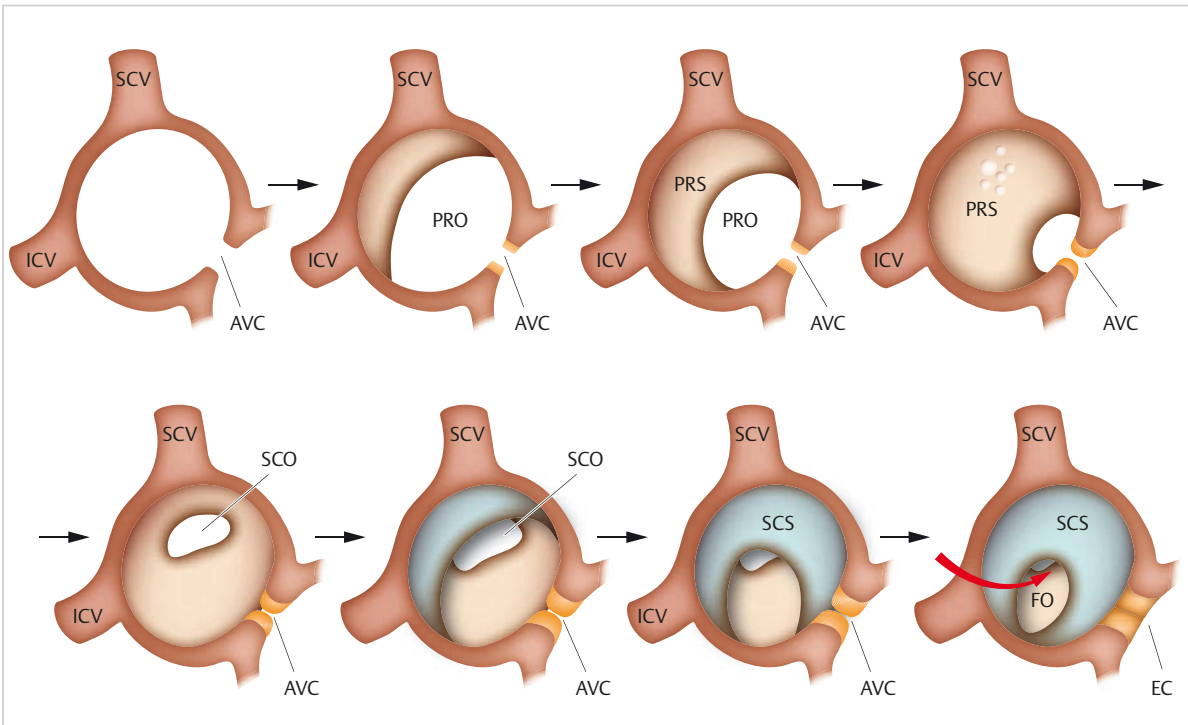


Abb. 1.7 Entwicklung der Septierung des Atrium commune. Schematische Darstellung, Sukzessive Ausbildung von kulissenartigen Septen und Entstehung der definitiven Fossa ovalis über die Ausbildung von Ostium primum und Ostium secundum. Begleitende Unterteilung des gemeinsamen Atrioventrikularkanal durch koordinierte Verschmelzung der Endokardkissen. Ansicht von rechts-lateral.

AVC = Atrioventricular Channel (Atrioventrikularkanal)
 EC = Endocardial Cushion (Endokardkissen)
 FO = Foramen Ovale/Fossa ovalis
 ICV = Inferior Caval Vein (V. cava inferior)
 PRO = Primary Ostium (Ostium primum)

PRS = Primary Septum (Septum primum)
 SCO = Secondary Ostium (Ostium secundum)
 SCS = Secondary Septum (Septum secundum)
 SCV = Superior Caval Vein (V. cava superior)

dum. Erst infolge der postnatalen Druckerhöhung im linken Atrium wird die aus dem Septum primum hervorgehende Valvula foraminis ovalis an den sich vom Septum secundum ableitenden Limbus angepresst und die sog. Fossa ovalis komplettiert (► Abb. 1.7).

Klinischer Bezug



- Die häufigste Form des ASD, der ASD-II (S. 131), resultiert vermutlich aus einer überproportionalen Apoptose bei der Fenestration des Septum primum und dessen subtotaler Regredienz und hat einen meist großflächigen ASD zur Folge.
- Ein ASD-I (S. 131) ist durch das Vorhandensein eines ASD bei intaktem Ventrikelseptum gekennzeichnet und entspricht eigentlich einem partiellen atrioventrikulären Septumdefekt.

Entwicklung des herznahen und des Körpervenensystems

Bedingt durch die Entwicklung aus einem heterogenen Netzwerk von Kapillaren, aus dem sich durch regionale Präferenz erst definitive Hauptstrombahnen formieren, zeigt das Venensystem eine wesentlich größere Variabilität als das Arteriensystem.

Die zunächst bilateralsymmetrischen Sinushörner können als proximaler Anteil der nicht fusionierten früh-embryonalen Endokardschläuche aufgefasst werden, die in den Sinus venosus münden (► Abb. 1.8a).

Grundsätzlich können beidseits zunächst 3 Hauptvenensysteme unterschieden werden:

- Vv. umbilicales (Nabelvenen)
- Vv. omphalomesentericae (Dottervenen)
- Vv. cardinales communes (Kardinalvenen)

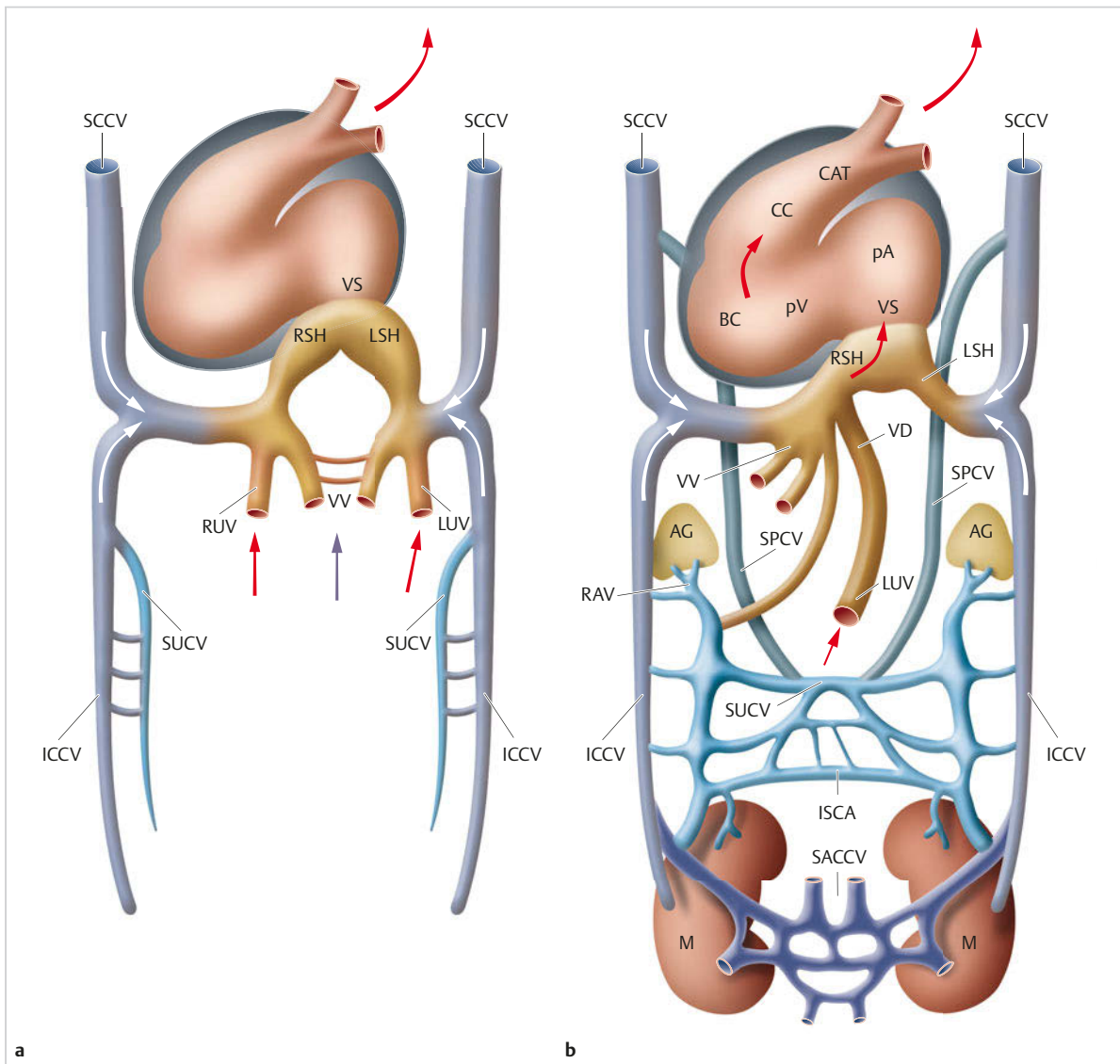


Abb. 1.8 Morphogenese des primär symmetrischen Venensystems. Schematische Darstellung des Kardinalvenensystems, der Supra-, Sub- und Sakrokardinalvenen, einschließlich vielfältiger Anastomosen. Rechtslateralisierung im Rahmen der Herzentwicklung. Die Pfeile kennzeichnen die Richtung des Blutstroms.

AG = Adrenal Gland (Nebenniere)

BC = Bulbus cordis

CAT = Common Arterial Trunk (Truncus arteriosus)

CC = Conus Cordis

ICCV = Inferior Common Cardinal Vein

(V. cardinalis communis inferior)

ISCA = Intersubcardinal Anastomoses

(intersubkardinale Anastomosen)

LSH = Left Sinus Horn (linkes Sinushorn)

LUV = Left Umbilical Vein (V. umbilicalis sinistra)

M = Metanephros

pA = Primitive Atrium (primitives Atrium)

pV = Primitive Ventricle (primitiver Ventrikel)

RAV = Right Adrenal Vein (V. suprarenalis dextra)

RSH = Right Sinus Horn (rechtes Sinushorn)

RUV = Right Umbilical Vein (V. umbilicalis dextra)

SACCV = Sacrocardinal Vein (V. sacrocardinalis)

SCCV = Superior Common Cardinal Vein

(V. cardinalis communis superior)

SCSCA = Subsacrocardinal Anastomosis

(subsakrokardinale Anastomose)

SPCV = Supracardinal Vein (V. supracardinalis)

SUCV = Subcardinal Vein (V. subcardinalis)

VD = Venous Duct (Ductus venosus)

VS = Venous Sinus (Sinus venosus)

VV = Vitelline Veins (Vv. vitellinae)

a Frühembryonale Form.

b Spätembryonale Form.