



Ulrike Blum · Hans Meyer
Philipp Beerbaum · Matthias Peuster

Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern

Diagnose und Behandlung

2. Auflage

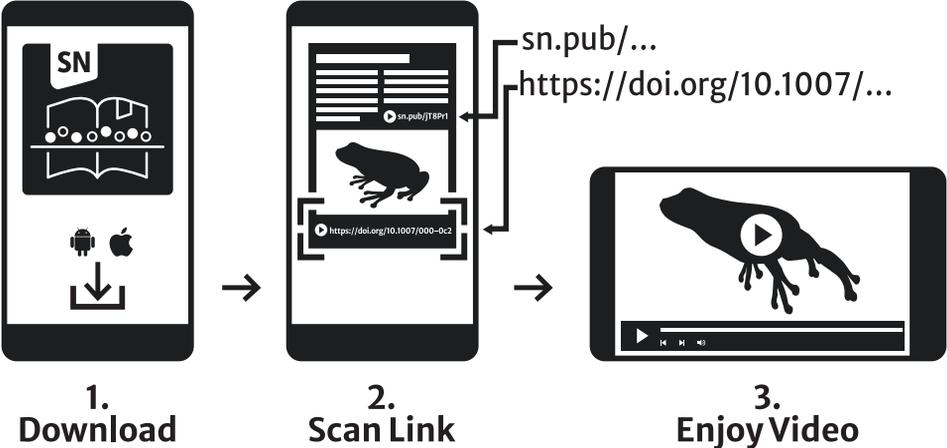
MOREMEDIA



Springer

Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern

Springer Nature More Media App



Support: customerservice@springernature.com

Ulrike Blum • Hans Meyer • Philipp Beerbaum
Matthias Peuster

Kompodium angeborene Herzfehler bei Kindern

Diagnose und Behandlung

2. Auflage

 Springer

Ulrike Blum
Ronneburg, Deutschland

Hans Meyer
Kleinmachnow, Deutschland

Philipp Beerbaum
Päd. Kardiologie u. Intensivmedizin
Medizinische Hochschule Hannover
Hannover, Deutschland

Matthias Peuster
Jilin Heart Hospital
Changchun, China

Die Online-Version des Buches enthält digitales Zusatzmaterial, das durch ein Play-Symbol gekennzeichnet ist. Die Dateien können von Lesern des gedruckten Buches mittels der kostenlosen Springer Nature „More Media“ App angesehen werden. Die App ist in den relevanten App-Stores erhältlich und ermöglicht es, das entsprechend gekennzeichnete Zusatzmaterial mit einem mobilen Endgerät zu öffnen.

ISBN 978-3-662-61288-0 ISBN 978-3-662-61289-7 (eBook)
<https://doi.org/10.1007/978-3-662-61289-7>

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

© Springer-Verlag GmbH Deutschland, ein Teil von Springer Nature 2016, 2021

Das Werk einschließlich aller seiner Teile ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung, die nicht ausdrücklich vom Urheberrechtsgesetz zugelassen ist, bedarf der vorherigen Zustimmung des Verlags. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Bearbeitungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Die Wiedergabe von allgemein beschreibenden Bezeichnungen, Marken, Unternehmensnamen etc. in diesem Werk bedeutet nicht, dass diese frei durch jedermann benutzt werden dürfen. Die Berechtigung zur Benutzung unterliegt, auch ohne gesonderten Hinweis hierzu, den Regeln des Markenrechts. Die Rechte des jeweiligen Zeicheninhabers sind zu beachten.

Der Verlag, die Autoren und die Herausgeber gehen davon aus, dass die Angaben und Informationen in diesem Werk zum Zeitpunkt der Veröffentlichung vollständig und korrekt sind. Weder der Verlag, noch die Autoren oder die Herausgeber übernehmen, ausdrücklich oder implizit, Gewähr für den Inhalt des Werkes, etwaige Fehler oder Äußerungen. Der Verlag bleibt im Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutionsadressen neutral.

Fotonachweis Umschlag: © istock.com/dlinca (Symbolbild mit Fotomodell)
Umschlaggestaltung: deblik Berlin

Lektorat/Planung: Christine Lerche

Springer ist ein Imprint der eingetragenen Gesellschaft Springer-Verlag GmbH, DE und ist ein Teil von Springer Nature.

Die Anschrift der Gesellschaft ist: Heidelberger Platz 3, 14197 Berlin, Germany

Vorwort zur 1. Auflage

Das Kompendium steht für eine neue Idee der Informationsvermittlung an nicht spezialisierte Hausärzte, Studierende der Medizin, junge Ärzte und Fachärzte.

Durch den Mangel an Fachärzten in Deutschland – für kongenitale Herzfehler gibt es relativ wenige Kinderkardiologen und Kinderherzchirurgen, die als ausgebildete Fachspezialisten kompetente Ansprechpartner der Patienten sind – werden Hausärzte zunehmend mit Krankheitsbildern aus hochspezialisierten Fachgebieten konfrontiert, wie z. B. mit Kinderherzfehlern. Von den betreuenden Hausärzten – den Pädiatern oder Allgemeinärzten – wird erwartet, dass sie Wissen auch in solchen Fachgebieten „parat“ haben und natürlich „laienverständlich“ Fragen beantworten können.

Das Spezialgebiet angeborener Herzfehler ist so komplex, dass es durch die Wissensvermittlung während der pädiatrischen oder allgemeinärztlichen Facharztausbildung nicht abgedeckt wird. Dieses Buch hat sich zur Aufgabe gemacht hier anzusetzen. Es ist gezielt auf den Informationsbedarf von Pädiatern und Hausärzten sowie Studierenden und Assistenzärzten ausgerichtet. Sie werden zwar weder persönlich Diagnostik betreiben noch Operationen oder Interventionen durchführen, sollen und wollen jedoch den Betroffenen als kompetente Gesprächspartner zur Verfügung stehen.

Der jeweils relevante Herzfehler kann mit den übersichtlich dargestellten Basisinformationen nachgesehen werden. Ergänzend werden herzfehlerrelevante Daten und Fakten als Zusatzinformation zusammengestellt, die ggf. durch Internetrecherchen vertieft, erweitert oder aktualisiert werden können.

Interessierten Laien sei für den Einstieg in das Gespräch mit dem Arzt ein anderes Buch von unserem Autorenteam ans Herz gelegt, das im Springer-Verlag parallel erscheint: „Ratgeber angeborene Herzfehler. Diagnose und Behandlung von herzkranken Kindern“.

Vorwort zur 2. Auflage

Das Kompendium hat erfreulich große Zustimmung erfahren, die sogar bis zum Interesse an einer Fassung in indonesischer Sprache reicht. Die vorliegende Neuauflage wurde nach einer Umfrage an nicht spezialisierte Kinder- und Jugendärzte, Hausärzte, Studierende der Medizin, junge Ärzte und Fachärzte gründlich überarbeitet. Es steht auch als e-book kapitelweise zur Verfügung, sodass insbesondere das Bildmaterial wunschgemäß verlustfrei vergrößert werden kann.

Durch den Mangel an Fachärzten in Deutschland – für kongenitale Herzfehler gibt es relativ wenige Kinderkardiologen und Kinderherzchirurgen, die als ausgebildete Fachspezialisten kompetente Ansprechpartner der Patienten sind – werden Hausärzte zunehmend mit Krankheitsbildern aus hochspezialisierten Fachgebieten konfrontiert, wie z. B. mit Kinderherzfehlern.

Das Spezialgebiet angeborener Herzfehler ist so komplex, dass es durch die Wissensvermittlung während der pädiatrischen oder allgemeinärztlichen Facharztausbildung nicht abgedeckt wird. Dieses Buch hat sich zur Aufgabe gemacht hier anzusetzen. Es ist gezielt auf den Informationsbedarf von Pädiatern und Hausärzten sowie Studierenden und Assistenzärzten ausgerichtet.

Der jeweils relevante Herzfehler kann mit den übersichtlich dargestellten Basisinformationen nachgesehen werden. Ergänzend werden herzfelerrelevante Daten und Fakten als Zusatzinformation zusammengestellt, die ggf. durch Internetrecherchen vertieft, erweitert oder aktualisiert werden können. Insbesondere sind ergänzende Magnetresonanz – (MRT) Videosequenzen inkl. hämodynamischer Informationen verlinkt. Interventionsbildfolgen können zu einzelnen Herzfehlern beispielhaft über die Springer More Media App betrachtet werden.

Checklisten für die Diagnostik der häufigsten Herzfehler vor und nach der Behandlung sind in Form eines umfassenden Fragenkatalogs abrufbar.

Prof. Dr. Ulrike Blum

Prof. Dr. Hans Meyer

Prof. Dr. Philipp Beerbaum

Prof. Dr. Matthias Peuster

Danksagung

Unser herzlicher Dank gilt an dieser Stelle all den Menschen, die uns bei der Entstehung des Buches behilflich waren. Insbesondere danken wir Prof. Dr. Dr. F. Beyersdorf, Prof. Dr. M. Bourgeois, Prof. Dr. H.C. Kallfelz, Prof. Dr. Dr. R. Körfer, Prof. Dr. E Krause, Dr. H. Krause-Gins, Prof. Dr. F. W. Mohr, Prof. Dr. Dr. D. Reinhardt, Prof. Dr. D. Schranz sowie Frau M. Hogendoorn für die vielen Anregungen und wertvollen Hinweise zur Verbesserung des Buches. Sie trugen dazu bei, das Buch anschaulich zu machen. Claudia Weißhäupl, Monika Klöß, Heidrun Kruse Krebs danken wir für die Bearbeitung der Texte; Frau Teresa Habild für die besonders gelungenen Grafiken. Frau Dr. Lerche, Frau Claudia Bauer des Springer Verlags und den Lektorinnen Frau Sirka Nitschmann und Frau Stefanie Teichert danken wir für die hervorragende Zusammenarbeit bei Planung, Lektorat und Druck des Buches.

- » Wir widmen dieses Buch Wegbereitern und Pionieren der Kinderherzchirurgie, Professor Dr. med. Peter Satter* 19.07.1930 – †15.06.2015 und Professor Dr. med. Jürgen von der Emde, sowie Prof. Dr. med. Dr. med. h.c. Wolfgang Bircks

Inhaltsverzeichnis

I Diagnostik, Interventionen, Herzoperation

1	Entwicklung des Herzens und Möglichkeiten von Fehlentwicklungen ...	3
1.1	Erstes Gefäßsystem	5
1.2	Faltung, Drehung und Position des „Herzschlauchs“	6
1.3	Differenzierung des gemeinsamen Vorhofs	7
1.4	Differenzierung der gemeinsamen Herzkammer	8
1.5	Aufbau der Vorhöfe	8
1.6	Teilung des Truncus arteriosus	9
1.7	Entstehung des Aortenbogens	9
1.8	Bildung des mittleren Pulmonalarterienstamms und beider Seitenäste	11
1.9	Bildung der Aorten- und Pulmonalklappe	11
1.10	Entstehung der Mitral- und Trikuspidalklappe	12
1.11	Entstehung des Vorhofseptums	13
1.12	Entstehung des Ventrikelseptums	14
1.13	Entwicklung der Lungen und ihrer Gefäßversorgung	14
1.14	Entwicklung des Venensystems	15
1.15	Entwicklung der myokardialen Blutversorgung	16
2	Herzvitien: Ursachen und Häufigkeit	17
2.1	Chromosomenanomalien und Syndrome	18
2.2	Schädigung des Feten	19
2.3	Häufigkeit von Herzvitien	19
3	Kardiale Funktion	21
3.1	Gesundes Herz	22
3.2	Shunt	22
4	Diagnostik bei Herzvitien	25
4.1	Nichtinvasive Bildgebung	26
4.2	Invasive Diagnostik: Herzkatheteruntersuchung	34
5	Allgemeine Informationen zu Interventionen	37
5.1	Herzkatheterintervention	38
5.2	Interventionskatheter	38
5.3	Risiken und Strahlenbelastung	41
6	Allgemeine Informationen zu Herzoperationen	45
6.1	Präoperative Vorbereitung	46
6.2	Zugang zum Herzen	46
6.3	Extrakorporale Zirkulation und Herz-Lungen-Maschine	47
6.4	Behandlungsoptionen bei Herzvitien	49

6.5	Postoperative Behandlung	52
6.6	Risiko von Herzoperationen	53
6.7	Ergebnisse von Herzoperationen oder Interventionen	54

II Septale Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen

7	Vorhofseptumdefekt	59
7.1	Anatomie	60
7.2	Verlauf	62
7.3	Symptomatik	63
7.4	Diagnostik	64
7.5	Therapie	65
7.6	Weitere Informationen	68
8	Ventrikelseptumdefekt	73
8.1	Anatomie	74
8.2	Verlauf	76
8.3	Symptomatik	77
8.4	Diagnostik	78
8.5	Therapie	78
8.6	Weitere Informationen	83
9	Persistierender Ductus arteriosus Botalli	85
9.1	Anatomie	86
9.2	Verlauf	87
9.3	Symptomatik	88
9.4	Diagnostik	88
9.5	Therapie	89
9.6	Weitere Informationen	92
10	Atrioventrikularkanal	95
10.1	Anatomie	96
10.2	Verlauf	98
10.3	Symptomatik	99
10.4	Diagnostik	99
10.5	Therapie	100
10.6	Weitere Informationen	106
11	Truncus arteriosus communis	109
11.1	Anatomie	110
11.2	Verlauf	112
11.3	Symptomatik	113
11.4	Diagnostik	113
11.5	Therapie	113
11.6	Weitere Informationen	119

12	Aortapulmonales Fenster	121
12.1	Anatomie	122
12.2	Verlauf	123
12.3	Symptomatik	123
12.4	Diagnostik	124
12.5	Therapie	125
12.6	Weitere Informationen	127
13	Totale Lungenvenenfehleimündung	129
13.1	Anatomie	130
13.2	Verlauf	132
13.3	Symptomatik	133
13.4	Diagnostik	133
13.5	Therapie	135
13.6	Weitere Informationen	139
III	Rechtsherzvitien	
14	Pulmonalstenose	143
14.1	Anatomie	144
14.2	Verlauf	145
14.3	Symptomatik	146
14.4	Diagnostik	147
14.5	Therapie	148
14.6	Weitere Informationen	154
15	Fallot-Tetralogie	155
15.1	Anatomie	156
15.2	Verlauf	157
15.3	Symptomatik	158
15.4	Diagnostik	158
15.5	Therapie	160
15.6	Weitere Informationen	166
16	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum und kritische Pulmonalstenose	169
16.1	Anatomie	170
16.2	Verlauf	172
16.3	Symptomatik	173
16.4	Diagnostik	173
16.5	Therapie	174
16.6	Weitere Informationen	182
17	Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt	185
17.1	Anatomie	186
17.2	Verlauf	188

17.3	Symptomatik	188
17.4	Diagnostik	188
17.5	Therapie	189
17.6	Weitere Informationen	196
18	Double Outlet Right Ventricle	197
18.1	Anatomie	198
18.2	Verlauf	201
18.3	Symptomatik	204
18.4	Diagnostik	204
18.5	Therapie	205
18.6	Weitere Informationen	212
19	Ebstein-Anomalie	215
19.1	Anatomie	216
19.2	Verlauf	217
19.3	Symptomatik	218
19.4	Diagnostik	219
19.5	Therapie	220
19.6	Weitere Informationen	226
20	Trikuspidalatresie	227
20.1	Anatomie	228
20.2	Verlauf	229
20.3	Symptomatik	231
20.4	Diagnostik	231
20.5	Therapie	232
20.6	Weitere Informationen	240
IV	Linksherzvitien	
21	Aortenstenose	243
21.1	Anatomie	244
21.2	Verlauf	247
21.3	Symptomatik	249
21.4	Diagnostik	249
21.5	Therapie	251
21.6	Weitere Informationen	259
22	Aortenklappeninsuffizienz	263
22.1	Anatomie	264
22.2	Verlauf	264
22.3	Symptomatik	267
22.4	Diagnostik	267
22.5	Therapie	268
22.6	Weitere Informationen	271

23	Unterbrochener Aortenbogen und kritische Aortenisthmusstenose ...	273
23.1	Anatomie	274
23.2	Verlauf	275
23.3	Symptomatik	276
23.4	Diagnostik.....	277
23.5	Therapie.....	278
23.6	Weitere Informationen	282
24	Mitralstenose, Cor triatriatum	283
24.1	Anatomie.....	284
24.2	Verlauf	285
24.3	Symptomatik	287
24.4	Diagnostik.....	287
24.5	Therapie.....	288
24.6	Weitere Informationen	292
25	Mitralklappeninsuffizienz.....	295
25.1	Anatomie.....	296
25.2	Verlauf	297
25.3	Symptomatik	298
25.4	Diagnostik.....	298
25.5	Therapie.....	299
25.6	Weitere Informationen	303
26	Nicht kritische Aortenisthmusstenose	305
26.1	Anatomie.....	306
26.2	Verlauf	307
26.3	Symptomatik	309
26.4	Diagnostik.....	309
26.5	Therapie.....	310
26.6	Weitere Informationen	315
V	Komplexe Vitien, Gefäßbrünge, Koronaranomalien	
27	Hypoplastisches Linksherzsyndrom	319
27.1	Anatomie.....	320
27.2	Verlauf	321
27.3	Symptomatik	323
27.4	Diagnostik.....	323
27.5	Therapie.....	324
27.6	Weitere Informationen	330
28	Univentrikuläres Herz	331
28.1	Anatomie.....	332
28.2	Verlauf	334
28.3	Symptomatik	336

28.4	Diagnostik	336
28.5	Therapie	336
28.6	Weitere Informationen	345
29	Transposition der großen Arterien	347
29.1	Anatomie	348
29.2	Verlauf	349
29.3	Symptomatik	352
29.4	Diagnostik	352
29.5	Therapie	352
29.6	Weitere Informationen	362
30	Angeboren korrigierte Transposition der großen Arterien	365
30.1	Anatomie	366
30.2	Verlauf	367
30.3	Symptomatik	368
30.4	Diagnostik	368
30.5	Therapie	369
30.6	Weitere Informationen	372
31	Gefäßbringe und Gefäßschlingen	373
31.1	Anatomie	374
31.2	Verlauf	374
31.3	Symptomatik	375
31.4	Diagnostik	376
31.5	Therapie	376
31.6	Weitere Informationen	379
32	Koronarfistel	381
32.1	Anatomie	382
32.2	Verlauf	383
32.3	Symptomatik	384
32.4	Diagnostik	384
32.5	Therapie	385
32.6	Weitere Informationen	389
33	Bland-White-Garland-Syndrom	391
33.1	Anatomie	392
33.2	Verlauf	393
33.3	Symptomatik	394
33.4	Diagnostik	394
33.5	Therapie	395
33.6	Weitere Informationen	399

Serviceteil

Checklisten für die Diagnostik vor und nach der Behandlung häufiger Herzfehler	402
Anhang 1	434
Anhang 2	436
Literatur	448
Stichwortverzeichnis	451

Über die Autoren



Prof. Dr. med. Ulrike Blum

Thorax- und Kardiovaskularchirurgin mit Spezialisierung in der Kinderherzchirurgie, ehemalige Direktorin des Herzzentrums Coswig. Studium der Medizin in Frankfurt am Main und Würzburg. Promotion 1972. Facharztausbildung in der Chirurgie, Gefäßchirurgie, Thorax- und Kardiovaskularchirurgie in Frankfurt. 1990 Habilitation an der Universität Frankfurt, Professur seit 1996 an der Universität Erlangen/Nürnberg. Schwerpunktmäßige Operation von Kinderherzfehlern an der Universität Erlangen/Nürnberg, im Kinderherzzentrum in St. Augustin, im National Cardiac Center in Jakarta, Indonesien, in der Airlangga-University in Surabaya, Indonesien, und in der Universiti Sains Malaysia in Kota Bharu, Malaysia.



Prof. em. Dr. med. Hans Meyer

Ehemaliger Direktor des Kinderherzzentrums und Instituts für Kernspintomographie des Herz- und Diabeteszentrums NRW, Universitätsklinik der Ruhr-Universität-Bochum. Studium der Medizin in Freiburg und Düsseldorf. Promotion 1972. Ausbildung zum Kinderarzt mit Schwerpunkt Kinderkardiologie in der Universitätskinderklinik Düsseldorf. 1981 Habilitation an der Heinrich Heine Universität. Universitätsprofessor 1991 bis 2006 der Ruhr-Universität Bochum. Klinische und wissenschaftliche Schwerpunkte: Nichtinvasive Diagnostik angeborener Herzfehler, Herzkatheterinterventionen, Magnetresonanztomographie, Nuklearmedizin in der Kernforschungsanlage Jülich, dem Universitätsklinikum Düsseldorf, der Ruhr-Universität Bochum und im Herz- und Diabeteszentrum NRW.



Prof. Dr. med. Philipp Beerbaum

Jahrgang 1962, Univ.-Prof. Dr. med. Nach Medizinstudium, Promotion und Facharztzeit in Köln Ausbildung als Intensivmediziner und Kinderkardiologe im Herz- und Diabeteszentrum NRW (Bad Oeynhausen), dort Oberarzt und Habilitation an der Ruhr-Universität Bochum. Ab 2006 für 5 Jahre in London (UK) als Consultant Paediatric Cardiologist im Evelina Children's Hospital und Senior Lecturer in Paediatric Cardiovascular Sciences im Department of Imaging Sciences & Biomedical Engineering am King's College London; anschließend Radboud Universität, Nijmegen. Seit 2012 Direktor der Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin an der Medizinischen Hochschule Hannover.

**Prof. Dr. med. Matthias Peuster**

Nach Studium und Promotion (1996) an der Albert-Ludwigs-Universität Freiburg arbeitete er als Assistenz- und später Oberarzt in Hannover, Göttingen und am Herz- und Diabeteszentrum NRW in Bad Oeynhausen. 2004 habilitierte er sich an der Ruhr-Universität Bochum. Im Jahr 2006 wurde er als Direktor der Abteilung für Pädiatrische Kardiologie und Pädiatrische Intensivmedizin der Universität Rostock berufen. Im Jahr 2010 wurde er Associate Professor of Pediatrics and Medicine an der Biomedical Science Division der University of Chicago. Am Comer Children's Hospital leitete er die Kinderkardiologie und war Direktor des Katheterprogramms für Angeborene Herzfehler. Im Jahr 2013 gründete er die Abteilung für Pädiatrische Kardiologie am Jilin Heart Hospital in Changchun, Jilin Provinz, China und ist seit 2018 Professor und Lehrstuhlinhaber an der Yanbian University, Jilin, China.

Abkürzungen

A	Arteria
ALCAPA	Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland White Garland Syndrom)
AHF	Angeborene Herzfehler
AI	Aorteninsuffizienz
AoI	Aorteninsuffizienz
AoS	Aortenstenose
AoVS	Valvuläre Aortenstenose
a.p	anterior posterior
AS	Aortenstenose
APSD	Aortopulmonaler Septumdefekt
APF	Aortopulmonales Fenster
ASD I	Atriumseptumdefekt vom ostium primum Typ
ASDII	Atriumseptumdefekt vom ostium secundum Typ
ASO	Arterielle Switch Operation
ATIII	Antithrombin III
AV	arteriovenös, atrioventrikulär
AV-Block	Atrioventrikulärer Block
AV-Kanal	Atrioventricularkanal
AV-Klappe	Atrioventrikularklappe
AV-Knoten	Atrioventrikular Knoten
AVSD	Atrioventrikulärer Septumdefekt
BCPS	Bidirektionaler cavopulmonaler Shunt
BWG	Bland White Garland Syndrom
ccTGA	Congenital corrected transposition of the great arteries (angeboren korrigierte Transposition der großen Arterien)
CHARGE	(C)Kolobom Auge, Herzfehler, Atresie der Choanen, retardiertes Längenwachstum, Genitalfehlbildung, (E) Ohrfehlbildung
CoA	Coarctation der Aorta (Aortenisthmusstenose)
CO2	Kohlendioxid
CT	Computertomographie
CTR	Cardio Thoracic Ratio (Herz-Thorax Quotient)
CW Doppler	Continous-wave Doppler-Echokardiographie
DCRV	Double chambered right ventricle (zweigeteilter rechter Ventrikel)
DFSS	Discrete fibromuscular subaortic stenosis
DIV	Double inlet ventricle (univentrikuläres Herz)

Abkürzungen

DILV	Double inlet left ventricle (univentrikuläres Herz vom linksventrikulären Typ)
DIRV	Double inlet right ventricle (univentrikuläres Herz vom rechtsventrikulären Typ)
DKS	Damus- Kaye-Stansel- Operation
DMSS	Discrete fixed membranous subaortic stenosis
DORV	Double outlet right ventricle
DRK	Deutsches Rotes Kreuz
d-TGA	Transposition der großen Arterien
EEG	Elektroenzephalographie
EF	Ejektionsfraktion
EKG	Elektrokardiographie
EKZ	Extrakorporale Zirkulation
EMAH	Erwachsene mit angeborenem Herzfehler
HCM	Hypertroph obstruktive Kardiomyopathie
HIV	Humanes Immundefekt Virus (AIDS)
HKT	Hämatokrit
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom
HLM	Herzlungenmaschine
HOCM	Hypertroph-obstruktive Kardiomyopathie
HZV	Herzeitvolumen
IAA	Interrupted aortic arch (unterbrochener Aortenbogen)
IHSS	Idiopathische hypertrophische Subaortenstenose
INR	International normierte Relativzeit (Meßwert der Blutgerinnung)
KG	Körpergewicht
KHK	Koronare Herzkrankheit
KOF	Körperoberfläche
LPA	Linke Pulmonalarterie
L-TGA	Angeboren korrigierte Transposition der großen Arterien
LV	Linker Ventrikel
LVAD	Left ventricular assist device
LVEDD	Linksventrikulärer enddiastolischer Durchmesser
LVESD	Linksventrikulärer endsystolischer Durchmesser
M	Morbus
MAPCA	Major aortopulmonary collateral arteries
MCT-Kost	Medium chain triglycerides (mittelkettige Triglyceride – Kost)
MI	Mitralinsuffizienz
MRT	Magnetresonanztomographie, Kernspintomographie
MS	Mitralstenose

mSv	milli-Sievert
N	Nervus
NEC	Nekrotisierende Enterokolitis
NO	Stickstoffmonoxid
NYHA	New York Heart Association
O ₂	Sauerstoff
p	Pulmonalkreislauf
PA	Pulmonalatresie
PAH	Pulmonalarterielle Hypertonie
PA-IVS	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum
PA VS	Valvuläre Pulmonalstenose
PA-VSD	Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt
PDA	Persistierender Ductus arteriosus
PFC-Syndrom	Persistence of the fetal circulation
PFO	Persistierendes foramen ovale
PI	Pulmonalinsuffizienz
PS	Pulmonalstenose
PVO	Pulmonary venous obstruction (Pulmonalvenenstenose)
Q _p	Blutfluss durch den Pulmonalkreislauf
Q _s	Blutfluss durch den Systemkreislauf
R	Resistance (Widerstand)
RC	Right coronary artery (rechtes Koronargefäß)
RCX	Ramus circumflexus (der linken Koronararterie)
REV-Prozedur	Réparation à létage ventriculaire
RIVA	Ramus interventrikularis (der linken Koronararterie)
Rö	Röntgen
R _p	Pulmonary resistance (Widerstand im Pulmonalkreislauf)
RPA	Rechte Pulmonalarterie
R _s	Systemic resistance (Widerstand im Systemkreislauf)
RV	Rechter Ventrikel
S	Systemkreislauf
SAS	Subvalvuläre Aortenstenose
SSW	Schwangerschaftswoche(n)
SV	Singulärer Ventrikel
SVAS	Supravalvuläre Aortenstenose
TAC	Truncus arteriosus communis
TAPVC	Total anomalous pulmonary venous connection (totale Lungenvenen- fehleinnündung)
TCPC	Total cavopulmonary connection (Fontan-Operation)

Abkürzungen

TGA	Transposition der großen Arterien
TI	Tricuspidalinsuffizienz
TOF	Tetralogy of Fallot
TrA	Tricuspidalatresie
UVH	Univentrikuläres Herz
V	Vena
VACTERL	Fehlbildungen: Vertebral, anal, cardiac defects, tracheoösophageal, esophagus, renal, limb
VSD	Ventrikelseptumdefekt
WE	Wood Einheiten
WPW Syndrom	Wolff-Parkinson-White Syndrom



Entwicklung des Herzens und Möglichkeiten von Fehlentwicklungen

Inhaltsverzeichnis

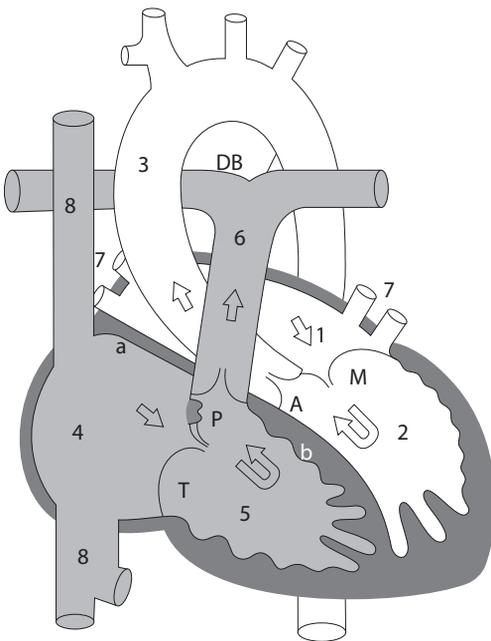
- 1.1 Erstes Gefäßsystem – 5
- 1.2 Faltung, Drehung und Position des „Herzschlauchs“ – 6
- 1.3 Differenzierung des gemeinsamen Vorhofs – 7
- 1.4 Differenzierung der gemeinsamen Herzkammer – 8
- 1.5 Aufbau der Vorhöfe – 8
- 1.6 Teilung des Truncus arteriosus – 9
- 1.7 Entstehung des Aortenbogens – 9
- 1.8 Bildung des mittleren Pulmonalarterienstamms und beider Seitenäste – 11
- 1.9 Bildung der Aorten- und Pulmonalklappe – 11
- 1.10 Entstehung der Mitral- und Trikuspidalklappe – 12
- 1.11 Entstehung des Vorhofseptums – 13
- 1.12 Entstehung des Ventrikelseptums – 14

- 1.13 Entwicklung der Lungen und ihrer Gefäßversorgung – 14
- 1.14 Entwicklung des Venensystems – 15
- 1.15 Entwicklung der myokardialen Blutversorgung – 16

Das Herz (■ Abb. 1.1) entsteht in vielen komplizierten Schritten durch Aufbau einzelner Bezirke, anschließenden Umbau oder Abbau und nachfolgende Neuanlage (■ Tab. 1.1). Abweichungen vom ursprünglichen „Bauplan“ führen zu Fehlentwicklungen.

1.1 Erstes Gefäßsystem

Die ersten Zellen des Embryos liegen in unmittelbarer Nähe der plazentaren Blutgefäße und werden durch Diffusion oxygeniert und ernährt. Mit dem Größenwachstum des Embryos können entfernt liegenden Zellen nicht mehr erreicht werden, sodass bereits zwischen dem 13. und 15. Schwangerschaftstag der Aufbau zusätzlicher Transportwege für das Blut im Körper des Embryos beginnt. Die Blutströme und der Aufbau der Blutgefäße folgen



■ Abb. 1.1 Schematische Darstellung des ausgewachsenen Herzens und der Blutströme. 1 linker Vorhof, 2 linker Ventrikel, 3 Aorta, 4 rechter Vorhof, 5 rechter Ventrikel, 6 Pulmonalarterie, 7 Lungenvenen, 8 V. cava superior und inferior; weiß O₂-reiches Blut, grau O₂-armes Blut

einem vorgegebenen Bauplan. Auf die Größe der Arterien und Venen sowie der durchströmten Herzhöhlen nimmt die Stärke des jeweiligen Blutstroms Einfluss. Um einen geringen Blutstrom herum entwickelt sich ein kleinlumiges Gefäß und umgekehrt. Kommt der laut „Bauplan“ vorgesehene Blutstrom nicht zustande, z. B. weil er auf ein Hindernis trifft, bleiben Gefäße oder Herzhöhle hypoplastisch.

■ Fehlentwicklungen durch geringen oder fehlenden Blutstrom

Hypoplastische Pulmonalarterien, HLHS, Aortenbogenhypoplasie bei der präduktalen CoA, kritische AS, hypoplastischer rechter Ventrikel bei der PA-IVS oder der TrA.

Exkurs

Die Kenntnis über die Bedeutung der Blutströme macht man sich zu Nutze, indem man nach der Geburt des Kindes zu klein geratene Gefäße oder Herzbezirke durch künstliche Verstärkung des Blutstroms oder Herstellung eines Blutflusses zum Wachstum stimuliert, z. B. Wachstumsstimulation hypoplastischer Pulmonalarterien durch Anlage eines Shunts bei der TOF, Wachstumsstimulation eines hypoplastischen rechten Ventrikels durch Öffnung der Pulmonalklappe bei der PA-IVS.

Am 18. Schwangerschaftstag liegt ein doppelseitig angelegtes symmetrisches Blutgefäßsystem vor (■ Abb. 1.2a). Parallel zum Arteriensystem entsteht ein durchgehendes Venensystem. Das Blutgefäßsystem verliert nach kurzer Zeit seine Symmetrie. Zwei Gefäße im Bauch-Kopf-Bereich schließen sich zu einem großlumigen „Blutschlauch“ zusammen, dem späteren Herzen (■ Abb. 1.2b). Um die Schlauchwand herum wächst eine Muskelschicht. Ab dem 22. Schwangerschaftstag erkennt man, wie sich die Wand des Schlauchs durch Zusammenziehen der Muskulatur rhythmisch bewegt. Die beiden dorsalen Aorten vereinigen sich zu einer Arterie, die links neben der Wirbelsäulenanlage durch den Brustkorb zieht (■ Abb. 1.2c).

■ Fehlentwicklung

Anstelle der rechten dorsalen Aorta bildet sich die linke zurück (rechte Aorta descendens, Vorkommen bei verschiedenen Vitien).

■ **Tab. 1.1** Kardialer Entwicklungsprozess während der Embryonalzeit

Alter des Embryos(Tag)	Normaler Entwicklungsprozess
20–21	Anlage eines symmetrischen doppelseitigen Gefäßsystems
22–23	Ausbildung des gemeinsamen Herzschlauches
23–26	Rechtsdrehung des Herzschlauches
26–29	Der Einlassteil in die Herzkammern dreht sich nach rechts Entwicklung des Ventrikelseptums Einwachsen von Gewebe zwischen Atrien und Ventrikeln (Endokardkissen) Wachstum von separierendem Gewebe im Truncus arteriosus, Das Septum primum beginnt den Vorhof zu teilen Eine gemeinsame Lungenvene schließt an den linken Vorhof an
30–32	Zusammenschluss des Gewebes zwischen Vorhöfen und Ventrikeln Zusammenschluss der Trennwände zwischen Pulmonalarterie, Aorta und Truncus arteriosus Ausbildung von Aorten- und Pulmonalklappe
33–36	Die Ventrikeltrennwand wächst mit der Bulbustrennwand zusammen Die Bulbustrennwand wächst mit der Truncustrennwand zusammen Die zweite Wandschicht des Vorhofseptums bildet sich aus
37–42	Das Gewebe zwischen Vorhöfen und Herzkammern wächst mit der Trennwand des Bulbus und der Ventrikel zusammen Die Mitral- und Trikuspidalklappe bilden sich weiter aus Der doppelt angelegte Aortenbogen bildet sich zurück Die Lungenvenenanlage im linken Vorhof wird abgeschlossen

➤ Eine rechts descendierende Aorta mit rechtem Aortenbogen hat an sich keine Krankheitsbedeutung. Sie ist im a.p.-Röntgenbild des Thorax gut zu erkennen und Hinweis auf ein möglicherweise assoziiertes Herzvitium.

1.2 Faltung, Drehung und Position des „Herzschlauches“

Im Herzschlauch entstehen verschiedene Funktions- und Arbeitsbereiche, erkennbar an „Einschnürungen“ des Schlauchs. Von kaudal nach kranial entstehen:

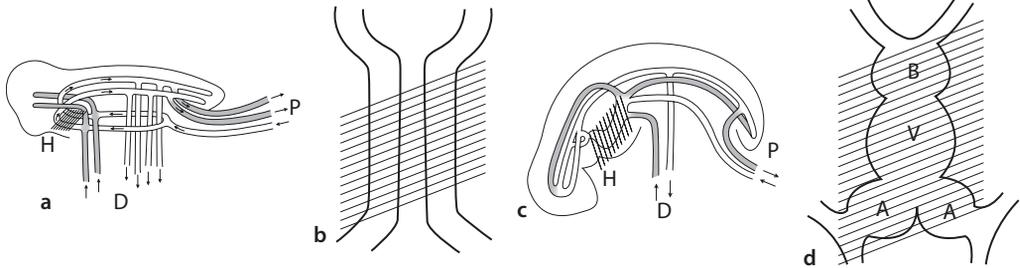
- Ein Veneneinlass (Sinus venosus), in den das körpereigene paarige Venensystem des Embryos mündet, zusammen mit den Dottersackvenen und der Nabelschnurvene (arterielles Blut),

- ein gemeinsamer Vorhof,
- eine gemeinsame Herzkammer und
- ein Auslassbezirk aus der Herzkammer (Bulbus), aus dem eine großlumige Arterie (Truncus arteriosus communis) herauskommt. Die Arterie geht in 2 Aortenbögen über, die sich zur linken Rückenaorta (Aorta descendens) zusammen schließen (■ Abb. 1.2c).

Das Herz wird gedreht, zusammengefaltet und mehrfach im Brustkorb verschoben. Endzustand ist eine kompakte kleine Pumpe, die etwas links der Thoraxmitte liegt (■ Abb. 1.1).

Exkurs

Der Herzschlauch wächst aus dem mittleren Keimblatt so schnell, dass er Platznot zwischen dem inneren und äußeren Keimblatt bekommt. Er wird deshalb zusammengefaltet. Die Faltstelle liegt in der Mitte des gemeinsamen Ventrikels. Der kaudale Teil



■ **Abb. 1.2** Kreislaufsystem ab dem 20. Schwangerschaftstag. Die Pfeile geben die Richtung der Blutströme an, weiß O_2 -reiches Mischblut, grau O_2 -armes Mischblut, schraffiert (H) spätere Herzanlage, D Dottersack, P Plazenta. **a** Blutfluss von der Plazenta zum Embryo: Durch die Nabelschnurvene fließt arterielles Blut aus der Plazenta in das Arteriensystem des Embryos, zwei große Rückenarterien (Aorten) leiten es nach Perfusion des embryonalen Körpers zur Plazenta zurück. Ein eigenes Venensystem des embryonalen Körpers steht nahe der späteren Herzanlage mit dem embryonalen Arteriensystem in Verbindung. Das venöse Blut des Embryos mischt sich kaudal der Herzanlage mit dem arteriellen placentaren Blut. Durch das gesamte Arteriensystem des Embryos fließt vermischtes arterielles und venöses Blut. **b** Zwei Blutgefäße im Kopf-Bauch-Bereich des Embryos (schraffierten Bezirk in **a**) vereinigen sich zum Herzschlauch. In

das kaudale Ende des Schlauchs ziehen die Venen hinein, kranial kommen die Verbindungsstücke (Aortenbögen) für die beiden Rückenarterien heraus. **c** Herz-Kreislauf-System am ca. 26. Schwangerschaftstag. Die Rückenarterien vereinigen sich zu einer einzigen Ader (Aorta descendens), die bis zur Cauda des Embryos zieht. Parallel verläuft das Venensystem (grau). Der Herzschlauch (schraffiert) beginnt sich zu falten. Sein kranial gelegener Teil geht in eine Arterie über (Truncus arteriosus communis), die durch bogenförmige Arterien mit den beiden oberen Rückenarterien in Verbindung steht. **d** Einschnürungen im Herzschlauch (schraffiert): Aus dem Bereich A entsteht das gemeinsame Atrium. In ihn münden die verschiedenen Venen ein. Aus dem Bereich V entsteht der gemeinsame Ventrikel, aus dem Bereich B der Bulbus. Der Bulbus geht in den Truncus arteriosus über, der sich in 2 Verbindungsstücke zu den beiden Rückenarterien aufzweigt

des Herzschlauchs wird nach dorsal und kranial geklappt. Die Knickstelle wird zum untersten Punkt des Herzens (der Herzspitze). Dann wird der Ventrikel um seine Längsachse nach rechts gedreht, der Vorhofabschnitt wird eingestaucht und das ganze Herz wird gekippt. Zuletzt liegt die Herzspitze links kaudal im Brustkorb und der Vorhofabschnitt dorsal bis rechtslateral und kranial der Ventrikel. Für einige Zeit wird das ganze Herz in den rechten Thorax verlagert (irgendwann hat jeder sein Herz „auf dem rechten Fleck“), und bewegt sich dann in seine Ausgangsposition zurück.

■ Fehlentwicklungen

- Dextrokardie: Die Herzspitze weist nach rechts, weil das Herz in die falsche Richtung gedreht wurde (bei verschiedenen Herzvitien), das Herz liegt im rechten Thorax (z. B. beim Scimitar-Syndrom) oder wurde spiegelbildlich zum normalen Herzen aufgebaut (Situs inversus bei verschiedenen Herzvitien).
- Criss-cross-Herz: Die Herzkammern liegen nicht hintereinander, sondern über-

und untereinander (bei verschiedenen Herzvitien).

- Mesokardie: Das Herz liegt zu weit in der Mitte des Thorax (bei verschiedenen Herzvitien).

Reine Lageanomalien des Herzens haben keine Krankheitsbedeutung.

- Sie sind ein Hinweis auf mögliche assoziierte Herzfehlbildungen und die Korrektur der Fehlbildungen ist häufig durch die Lageanomalien des Herzens erschwert.

1.3 Differenzierung des gemeinsamen Vorhofs

Makroskopisch unterscheiden sich rechter und linker Vorhofbereich durch die Form ihrer „Herzohren“. In den „rechten“ Vorhof münden die beiden Hohlvenen und der Sinus coronarius ein, in den „linken“ Vorhof die 4 Lungenvenen.

■ Fehlentwicklungen

Es können zwei gleiche Vorhöfe entstehen (Heterotaxie). Gleiche Vorhöfe haben an sich keine Krankheitsbedeutung. Es kommt jedoch relativ häufig zu einem Anschluss der Venen des Systemkreislaufs oder der Lungenvenen an den falschen Vorhof (z. B. Anschluss einer Hohlvene an den linken Vorhof oder eine partielle oder totale Lungenvenenfehleimündung). Die Heterotaxie ist mit verschiedenen Herzvitien assoziiert.

Exkurs

Weitere Fehlbildungen bei einer Heterotaxie betreffen die Lungen und Organe des Bauchraums. „Doppelte Linksseitigkeit“ bezeichnet 2 linke Vorhöfe, ein Bronchialsystem der linken Lunge in beiden Lungenflügeln und im Bauchraum eine Polysplenie. „Doppelte Rechtsseitigkeit“ bezeichnet 2 rechte Vorhöfe, ein Bronchialsystem der rechten Lunge in beiden Lungenflügeln und im Bauchraum Asplenie.

1.4 Differenzierung der gemeinsamen Herzkammer

Der linke Ventrikel hat eine kompaktere Wandmuskulatur und ein besser belastbares Einlassventil als der rechte Ventrikel.

Im Innenraum der rechten Herzkammer und auch an der rechten Seite des Ventrikelseptums finden sich ausgedehnte grobe Trabekel (Muskelbündel nach Auflösung einer kompakten Muskelwand), das Einlassventil (Trikuspidalklappe) hat 3 Klappensegel und ist für eine Belastung mit einem Druck von 20–25 mmHg angelegt.

Im Innenraum der linken Herzkammer finden sich weniger Trabekel, die Wand des Ventrikelseptums ist weitgehend kompakt und glatt. Das Einlassventil (Mitralklappe) hat 2 Klappensegel und ist für eine Belastung mit dem systolischen Druck des Systemkreislaufs angelegt.

■ Fehlentwicklungen

Beim undifferenzierten Typ des UVH kann die Ventrikelmuskulatur weder der linken noch der rechten Kammer zugeordnet werden. Bei

der cc-TGA liegt eine Vertauschung der beiden Ventrikel und der Einlassventile vor.

1.5 Aufbau der Vorhöfe

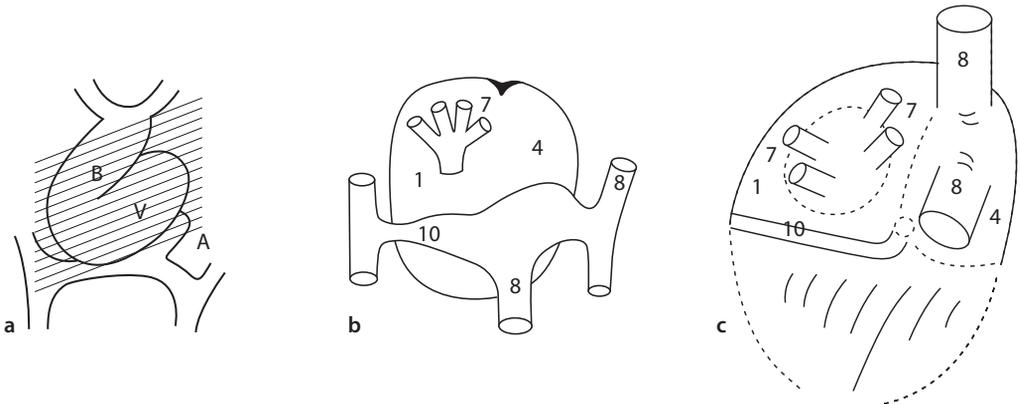
In die Wand des rechten Vorhofs wird das rechte Sinushorn des Sinus venosus inkorporiert. In das rechte Sinushorn münden postnatal nur noch unpaare Venen des Kindes, die V. cava superior und inferior. Das linke Sinushorn des Sinus venosus wird nicht in die Wand des linken Vorhofs inkorporiert und verliert seinen Kontakt zu allen Venen des Systemkreislaufs außer zu den Venen der Herzmuskulatur. Es entwickelt sich zu einem kleinlumigen Gang an der Hinterwand des linken Vorhofs (Sinus coronarius) und mündet separat in den rechten Vorhof ein. Aus der Hinterwand des linken Vorhofs wächst ein Blutgefäß heraus, das sich mit 4 Lungenvenen verbindet. Das Gefäß wird in die Breite gezogen und nimmt am Aufbau der linken Vorhofhinterwand teil (■ Abb. 1.3b, c).

Exkurs

Der Sinus venosus mit den beiden Sinushörnern nimmt primär das O₂-arme Blut des Embryos aus dem paarig angelegten Venensystem auf, zusätzlich das Blut aus den Dottersackvenen und arterielles Blut aus der Nabelschnurvene. Das Venensystem im Körper des Embryos wird mehrfach umgestaltet, zuletzt in ein unpaares System, wobei die rechte obere und untere Hohlvene Kontakt zum rechten Sinushorn behalten und die linken Venen mit den rechten kurzgeschlossen werden (die linke obere Hohlvene) schließt sich über die V. anonyma an die rechte V. cava superior an, das Venensystem der linken unteren Körperhälfte erreicht die rechte V. cava inferior.

■ Fehlentwicklungen

Die linksseitigen Venen des Systemkreislaufs behalten Kontakt zum linken Sinushorn (eine linke V. cava superior mündet in den Sinus coronarius: Assoziation bei verschiedenen Herzvitien). Das linke Sinushorn wird in den linken Vorhof eingebaut („unroofed coronary sinus“), der Aufbau der Hinterwand des linken Vorhofs verläuft fehlerhaft (Cor triatriatum), die Lungenvenen finden keinen Kontakt zum linken Vorhof,



■ **Abb. 1.3 Herz ab dem 20. Schwangerschaftstag.** **a** Das Herz wird zusammengefaltet und gedreht. Der gemeinsame Vorhof *A* mit dem Sinus venosus und den zuführenden Venen wird hinter das Herz und nach oben verlagert, die gemeinsame Herzkammer *V* wird gedreht und gefaltet, der Bulbus *B* wird nach unten verlagert. Der Bulbus geht in den Truncus arteriosus communis über, der sich in 2 Verbindungsstücke zu den beiden Rückenarterien aufzweigt. **b** Blick von hinten auf den gemeinsamen Vorhof. Der Vorhof hat einen rechten Anteil *4* und einen linken *1*. In den Vorhof mündet rechts der Sinus venosus hinein mit dem rechten und linken *10* sog. Sinushorn. An die Sinushörner schließen die Venen an,

rechts die spätere obere und untere Hohlvene *8*. Das rechte Sinushorn ist bereits größer als das linke. Aus dem linken Vorhofanteil wächst ein Blutgefäß heraus, an das sich *4* Lungenvenen *7* anschließen. **c** Das rechte Sinushorn ist in die Wand des rechten Vorhofs *4* eingebaut worden, die beiden Hohlvenen *8* münden in den rechten Vorhof. Das linke Sinushorn ist klein geworden (Sinus coronarius *10*), hat im Wesentlichen seinen Kontakt zum Venensystem verloren und leitet nur noch Venenblut aus der Herzmuskulatur in den rechten Vorhof hinein. Das Blutgefäß des linken Vorhofs hat die Hinterwand des Vorhofs mit aufgebaut. Die *4* Lungenvenen *7* münden separat in den linken Vorhof

schließen sich an das Venensystem des Systemkreislaufs oder den rechten Vorhof an oder an das linke Sinushorn (TAPVC, partielle Lungenvenenfehleimündung.)

dorsal aus dem linken Ventrikel heraus und zieht nach ventral, die Pulmonalarterie kommt ventral aus dem rechten Ventrikel heraus und zieht nach dorsal.

1.6 Teilung des Truncus arteriosus

Der Truncus arteriosus wird durch eine spiralförmig verlaufende Wand in die Aorta ascendens und den Anfangsteil des Pulmonalarterienstammes septiert (■ Abb. 1.4a). Wenn die Trennwand fertig gestellt ist, weichen die beiden Blutgefäße auseinander. Entsprechend dem spiralförmigen Verlauf der Trennwand winden sie sich spiralförmig umeinander (■ Abb. 1.4b) Die Aorta schließt an den Auslass des linken Ventrikels und die Pulmonalarterie an den Auslass des rechten Ventrikels an.

Als Beispiel zum besseren Verständnis kann man sich eine Wendeltreppe in einem Leuchtturm vorstellen. Die Aorta kommt

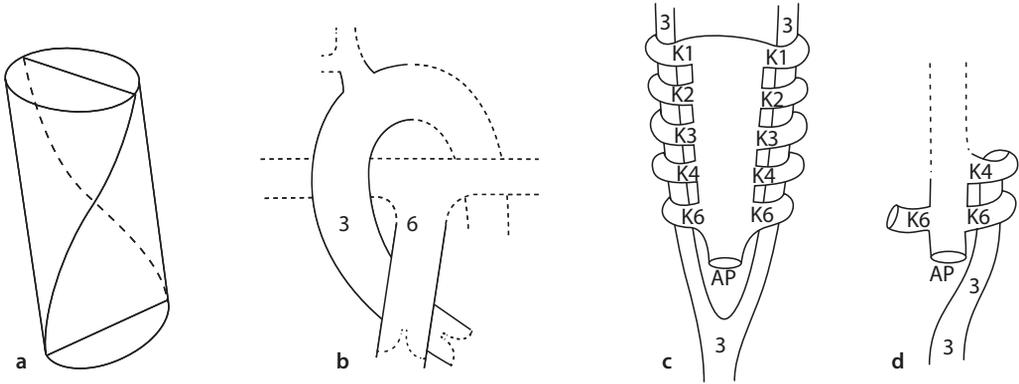
■ Fehlentwicklungen

Die Teilung kann ausbleiben (TAC, anatomische Varianten der PA-VSD), inkomplett sein (APSD), asymmetrisch ausfallen (HLHS, kritische AS, TOF) oder so verlaufen, dass die Arterien aus den falschen Herzkammern heraus kommen (TGA), verlagert sind und nicht vollständig über den richtigen Herzkammern ansetzen (TOF, DORV) oder beide aus einer einzigen Herzkammer heraus kommen (DORV).

1.7 Entstehung des Aortenbogens

Oberhalb des Septierungsbereichs bildet der Truncus arteriosus symmetrisch 6 rechte und

1



■ **Abb. 1.4 Schematische Darstellung.** **a** Spirale Trennwand in einem Rohr wie in dem Truncus arteriosus. **b** Schematische Darstellung der umeinander gewundenen Aorta 3 und Pulmonalarterie 6 nach vollendeter Teilung des Truncus arteriosus. Die durchgehenden Linien beschreiben den Teil der Blutgefäße, die nach der Teilung des Truncus arteriosus entstehen. **c** Verbindung des Truncus arteriosus durch Kiemebogenarterien *K* mit dem rechten und linken Teil der Rückenaorta 3. Stamm von Aorta und Pulmonalarterie *AP*. Es werden 6 Kiemebogenarterien

(*K1–K6*) zur rechten und linken Aorta 3 angelegt. Die 5. Kiemebogenarterie wird oft nicht angelegt oder bildet sich sofort wieder zurück. Die beiden Aorten vereinigen sich zur Aorta descendens. **d** Die linke 4. (*K4*) und linke 6. (*K6*) Kiemebogenarterie behalten ihren Kontakt zur linken Rückenaorta 3. Die rechte 6. Kiemebogenarterie löst sich von der rechten Aorta ab. Aus der vorderen Aorta *A*, der 4. Kiemebogenarterie (*K4*) und der linken Aorta 3 entstehen anschließend die Aorta ascendens, der Aortenbogen und die Aorta descendens, Abb. 1.5a

6 linke bogenförmige Verbindungsgefäße zu beiden Rückenaorten aus (Kiemebogenarterien). Die Rückenaorten schließen sich distal der Kiemebogenanlage zur Aorta descendens zusammen (■ Abb. 1.4c, d) Die Kiemebogenarterien wachsen um die zentral liegende Trachea und den Ösophagus herum. Sie werden nachfolgend ab- und umgebaut (■ Abb. 1.4d und 1.5a, b) zur definitiven Verbindung mit der Aorta descendens (4. linke Kiemebogenarterie), zu Hals- und Armarterien und zur Pulmonalarterie. Die endgültige Gefäßanlage ist asymmetrisch und verläuft ventral und lateral von Trachea und Ösophagus.

Exkurs

Nachdem die Herzentwicklung sich ursprünglich im Wasser bei den Fischen – mit einer Herzkammer – vollzog, mussten die beidseitigen Kiemen als Eingangspforten für Sauerstoff gut durchblutet werden. Erst als die ersten Lebewesen an Land gingen, entstand unser menschliches Herz, notwendigerweise mit 2 Herzkammern und statt der Kiemen mit einer Lunge. Der Mensch brauchte keine Kiemebogenarterien, und sie

werden deshalb z. T. wieder abgebaut oder zum Teil in Arm- und Halsarterien umgebaut. 2 Kiemebogenarterien bleiben als Verbindungsstücke zwischen dem septierten Truncus arteriosus und der Rückenaorta übrig: Die 4. linke Kiemebogenarterie stellt die Verbindung zwischen der Aorta ascendens und der Rückenaorta her. Aus der 6. linken Kiemebogenarterie entstehen das Mittelstück der Pulmonalarterie und der Ductus arteriosus Botalli als embryonale Verbindung der Pulmonalarterie zur Rückenaorta. Die rechte hintere Aorta löst sich von der gemeinsamen Aorta descendens ab und bildet die rechte Armarterie. Das ausgewachsene arterielle Kreislaufsystem besteht aus einer ventral verlaufenden Aorta ascendens, einem links an Ösophagus und Trachea vorbeiziehendem Aortenbogen und einer links neben der Wirbelsäule entlang laufenden Aorta descendens.

■ **Fehlentwicklungen**

Es können bei dem Aufbau der Aorta Engstellen entstehen (CoA, supralvalvuläre AS), die Aorta kann durch falsche Ablösungsvorgänge unterbrochen sein (IAA), doppelt angelegt werden (Gefäßbringe) oder rechts anstatt links an Ösophagus und Trachea vorbeiziehen, die rechte Armarterie kann durch