



Ulrike Blum · Hans Meyer
Philipp Beerbaum

Kompendium angeborene Herz- fehler bei Kindern

Diagnose und Behandlung

 Springer

Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern

Ulrike Blum
Hans Meyer
Philipp Beerbaum

Kompendium angeborene Herzfehler bei Kindern

Diagnose und Behandlung

Mit 155 Abbildungen

 Springer

Ulrike Blum

Hans Meyer

Philipp Beerbaum

Medizinische Hochschule Hannover, Hannover

ISBN 978-3-662-47866-0 978-3-662-47867-7 (eBook)
DOI 10.1007/978-3-662-47867-7

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 Berlin Heidelberg 2016

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 Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

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.

Zeichner: Teresa Habild, Trier; Christine Goerigk, Ludwigshafen

Umschlaggestaltung: deblik Berlin

Umschlag: © mariiya / Fotolia

Gedruckt auf säurefreiem und chlorfrei gebleichtem Papier

Springer-Verlag GmbH Berlin Heidelberg ist Teil der Fachverlagsgruppe Springer Science+Business Media
www.springer.com

Vorwort

Ein 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«.

Prof. Dr. Ulrike Blum

Prof. Dr. Hans Meyer

Prof. Dr. Philipp Beerbaum

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. H.C. Kallfelz, Prof. Dr. Dr. R. Körfer, Prof. Dr. F. W. Mohr, Prof. Dr. M. Peuster, 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 einem Wegbereiter und Pionier der Kinderherzchirurgie,
Professor Dr. med. Peter Satter *19.07.1930 – †15.06.2015

Prof. Dr. Ulrike Blum

Prof. Dr. Hans Meyer

Prof. Dr. Philipp Beerbaum

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. Facharzt Ausbildung 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 der 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, Magnetresonanz, 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 Universiteit, Nijmegen. Seit 2012 Direktor der Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin an der Medizinischen Hochschule Hannover.

Inhaltsverzeichnis

Sektion I: Diagnostik, Interventionen, Herzoperation

1	Entwicklung des Herzens und Möglichkeiten von Fehlentwicklungen	3
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
1.1	Erstes Gefäßsystem	4
1.2	Faltung, Drehung und Position des »Herzschlauchs«	4
1.3	Differenzierung des gemeinsamen Vorhofs	6
1.4	Differenzierung der gemeinsamen Herzkammer	6
1.5	Aufbau der Vorhöfe	7
1.6	Teilung des Truncus arteriosus	7
1.7	Entstehung des Aortenbogens	7
1.8	Bildung des mittleren Pulmonalarterienstamms und beider Seitenäste	9
1.9	Bildung der Aorten- und Pulmonalklappe	9
1.10	Entstehung der Mitral- und Trikuspidalklappe	10
1.11	Entstehung des Vorhofseptums	10
1.12	Entstehung des Ventrikelseptums	11
1.13	Entwicklung der Lungen und ihrer Gefäßversorgung	12
1.14	Entwicklung des Venensystems	12
1.15	Entwicklung der myokardialen Blutversorgung	13
2	Herzvitien: Ursachen und Häufigkeit	15
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
2.1	Chromosomenanomalien und Syndrome	16
2.2	Schädigung des Feten	17
2.3	Häufigkeit von Herzvitien	18
3	Kardiale Funktion	19
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
3.1	Gesundes Herz	20
3.2	Shunt	20
4	Diagnostik bei Herzvitien	23
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
4.1	Nichtinvasive Bildgebung	24
4.2	Invasive Diagnostik: Herzkatheteruntersuchung	27
5	Allgemeine Informationen zu Interventionen	29
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
5.1	Herzkatheterintervention	30
5.2	Interventionskatheter	30
5.3	Periinterventionelle Betreuung des Kindes	32
5.4	Risiken und Strahlenbelastung	32

6	Allgemeine Informationen zu Herzoperationen	35
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
6.1	Präoperative Vorbereitung	36
6.2	Zugang zum Herzen	36
6.3	Extrakorporale Zirkulation und Herz-Lungen-Maschine	37
6.4	Behandlungsoptionen bei Herzvitien	38
6.5	Postoperative Behandlung	41
6.6	Risiko von Herzoperationen	41
6.7	Ergebnisse von Herzoperationen oder Interventionen	42

Sektion II: Septale Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen

7	Vorhofseptumdefekt	47
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
7.1	Anatomie	48
7.2	Verlauf	48
7.3	Symptomatik	51
7.4	Diagnostik	51
7.5	Therapie	52
7.6	Weitere Informationen	55
8	Ventrikelseptumdefekt	59
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
8.1	Anatomie	60
8.2	Verlauf	61
8.3	Symptomatik	63
8.4	Diagnostik	63
8.5	Therapie	64
8.6	Weitere Informationen	68
9	Persistierender Ductus arteriosus Botalli	69
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
9.1	Anatomie	70
9.2	Verlauf	70
9.3	Symptomatik	72
9.4	Diagnostik	72
9.5	Therapie	72
9.6	Weitere Informationen	75
10	Atrioventrikularkanal	77
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
10.1	Anatomie	78
10.2	Verlauf	80
10.3	Symptomatik	81
10.4	Diagnostik	81
10.5	Therapie	82
10.6	Weitere Informationen	87

11	Truncus arteriosus communis	89
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
11.1	Anatomie	90
11.2	Verlauf	92
11.3	Symptomatik	92
11.4	Diagnostik	92
11.5	Therapie	93
11.6	Weitere Informationen	98
12	Aortopulmonales Fenster	99
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
12.1	Anatomie	100
12.2	Verlauf	100
12.3	Symptomatik	101
12.4	Diagnostik	102
12.5	Therapie	102
12.6	Weitere Informationen	105
13	Totale Lungenvenenfehleinmündung	107
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
13.1	Anatomie	108
13.2	Verlauf	108
13.3	Symptomatik	110
13.4	Diagnostik	110
13.5	Therapie	112
13.6	Weitere Informationen	115

Sektion III: Rechtsherzvitien

14	Pulmonalstenose	119
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
14.1	Anatomie	120
14.2	Verlauf	121
14.3	Symptomatik	122
14.4	Diagnostik	123
14.5	Therapie	123
14.6	Weitere Informationen	127
15	Fallot-Tetralogie	129
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
15.1	Anatomie	130
15.2	Verlauf	131
15.3	Symptomatik	132
15.4	Diagnostik	132
15.5	Therapie	133
15.6	Weitere Informationen	138

16	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum und kritische Pulmonalstenose	141
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
16.1	Anatomie	142
16.2	Verlauf	143
16.3	Symptomatik	144
16.4	Diagnostik	145
16.5	Therapie	145
16.6	Weitere Informationen	153
17	Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt	155
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
17.1	Anatomie	156
17.2	Verlauf	156
17.3	Symptomatik	158
17.4	Diagnostik	158
17.5	Therapie	159
17.6	Weitere Informationen	165
18	Double Outlet Right Ventricle	167
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
18.1	Anatomie	168
18.2	Verlauf	172
18.3	Symptomatik	173
18.4	Diagnostik	173
18.5	Therapie	174
18.6	Weitere Informationen	181
19	Ebstein-Anomalie	183
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
19.1	Anatomie	184
19.2	Verlauf	184
19.3	Symptomatik	186
19.4	Diagnostik	186
19.5	Therapie	187
19.6	Weitere Informationen	193
20	Trikuspidalatresie	195
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
20.1	Anatomie	196
20.2	Verlauf	197
20.3	Symptomatik	198
20.4	Diagnostik	198
20.5	Therapie	200
20.6	Weitere Informationen	206

Sektion IV: Linksherzvitien

21	Aortenstenose	211
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
21.1	Anatomie	212
21.2	Verlauf	214
21.3	Symptomatik	216
21.4	Diagnostik	217
21.5	Therapie	218
21.6	Weitere Informationen	226
22	Aortenklappeninsuffizienz	229
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
22.1	Anatomie	230
22.2	Symptomatik	232
22.3	Diagnostik	233
22.4	Therapie	233
22.5	Weitere Informationen	236
23	Unterbrochener Aortenbogen und kritische Aortenisthmusstenose	237
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
23.1	Anatomie	238
23.2	Verlauf	240
23.3	Symptomatik	240
23.4	Diagnostik	240
23.5	Therapie	241
23.6	Weitere Informationen	245
24	Mitralstenose	247
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
24.1	Anatomie	248
24.2	Verlauf	249
24.3	Symptomatik	251
24.4	Diagnostik	251
24.5	Therapie	252
24.6	Weitere Informationen	255
25	Mitralklappeninsuffizienz	257
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
25.1	Anatomie	258
25.2	Verlauf	259
25.3	Symptomatik	260
25.4	Diagnostik	260
25.5	Therapie	261
25.6	Weitere Informationen	264

26	Nicht kritische Aortenisthmusstenose	265
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
26.1	Anatomie	266
26.2	Verlauf	267
26.3	Symptomatik	268
26.4	Diagnostik	268
26.5	Therapie	269
26.6	Weitere Informationen	274

Sektion V: Komplexe Vitien, Gefäßbrünge, Koronaranomalien

27	Hypoplastisches Linksherzsyndrom	277
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
27.1	Anatomie	278
27.2	Verlauf	279
27.3	Symptomatik	280
27.4	Diagnostik	280
27.5	Therapie	281
27.6	Weitere Informationen	287
28	Univentrikuläres Herz	289
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
28.1	Anatomie	290
28.2	Verlauf	292
28.3	Symptomatik	293
28.4	Diagnostik	293
28.5	Therapie	294
28.6	Weitere Informationen	302
29	Transposition der großen Arterien	303
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
29.1	Anatomie	304
29.2	Verlauf	306
29.3	Symptomatik	307
29.4	Diagnostik	307
29.5	Therapie	308
29.6	Weitere Informationen	317
30	Angeborene korrigierte Transposition der großen Arterien	319
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
30.1	Anatomie	320
30.2	Verlauf	321
30.3	Symptomatik	322
30.4	Diagnostik	322
30.5	Therapie	322
30.6	Weitere Informationen	325

31	Gefäßbringe und Gefäßschlingen	327
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
31.1	Anatomie	328
31.2	Verlauf	328
31.3	Symptomatik	329
31.4	Diagnostik	329
31.5	Therapie	330
31.6	Weitere Informationen	333
32	Koronarfistel	335
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
32.1	Anatomie	336
32.2	Verlauf	337
32.3	Symptomatik	338
32.4	Diagnostik	338
32.5	Therapie	338
32.6	Weitere Informationen	341
33	Bland-White-Garland-Syndrom	343
	<i>U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum</i>	
33.1	Anatomie	344
33.2	Verlauf	345
33.3	Symptomatik	346
33.4	Diagnostik	346
33.5	Therapie	347
33.6	Weitere Informationen	350
34	Erratum	E1
	Anhang	351
	Transplantation und Kunstherz	352
	Anatomie des Herzens	354
	Aufwand von Herzoperationen und -interventionen	356
	Nachbeobachtungszeiträume nach Herzfehlerbehandlung	362
	Literatur	365
	Adressen	367
	Stichwortverzeichnis	369

Sektion I: Diagnostik, Interventionen, Herzoperation

- Kapitel 1** **Entwicklung des Herzens und Möglichkeiten von Fehlentwicklungen** – 3
U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum
- Kapitel 2** **Herzvitien: Ursachen und Häufigkeit** – 15
U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum
- Kapitel 3** **Kardiale Funktion** – 19
U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum
- Kapitel 4** **Diagnostik bei Herzvitien** – 23
U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum
- Kapitel 5** **Allgemeine Informationen zu Interventionen** – 29
U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum
- Kapitel 6** **Allgemeine Informationen zu Herzoperationen** – 35
U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum

Entwicklung des Herzens und Möglichkeiten von Fehlentwicklungen

U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum

- 1.1 Erstes Gefäßsystem – 4
- 1.2 Faltung, Drehung und Position des »Herzschlauchs« – 4
- 1.3 Differenzierung des gemeinsamen Vorhofs – 6
- 1.4 Differenzierung der gemeinsamen Herzkammer – 6
- 1.5 Aufbau der Vorhöfe – 7
- 1.6 Teilung des Truncus arteriosus – 7
- 1.7 Entstehung des Aortenbogens – 7
- 1.8 Bildung des mittleren Pulmonalarterienstammes
und beider Seitenäste – 9
- 1.9 Bildung der Aorten- und Pulmonalklappe – 9
- 1.10 Entstehung der Mitral- und Trikuspidalklappe – 10
- 1.11 Entstehung des Vorhofseptums – 10
- 1.12 Entstehung des Ventrikelseptums – 11
- 1.13 Entwicklung der Lungen und ihrer Gefäßversorgung – 12
- 1.14 Entwicklung des Venensystems – 12
- 1.15 Entwicklung der myokardialen Blutversorgung – 13

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

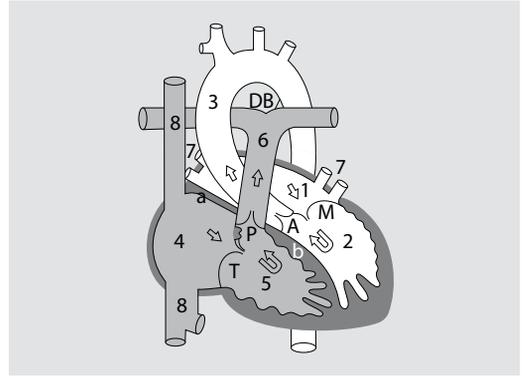
Die ersten Zellen des Embryos liegen in unmittelbarer Nähe der placentaren Blutgefäße und werden durch Diffusion oxygeniert und ernährt. Mit dem Größenwachstum des Embryos können entfernt liegenden Zellen nicht mehr erreicht werden, sodass bereits zwischen dem 13. und 15. Schwangerschaftstag der Aufbau zusätzlicher Transportwege für das Blut im Körper des Embryos beginnt. Die Blutströme und der Aufbau der Blutgefäße folgen 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 eine kleinumiges Gefäß und umgekehrt. Kommt der laut »Bauplan« vorgesehene Blutstrom nicht zustande, z. B. weil er auf ein Hindernis trifft, bleiben Gefäß 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



■ 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

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).

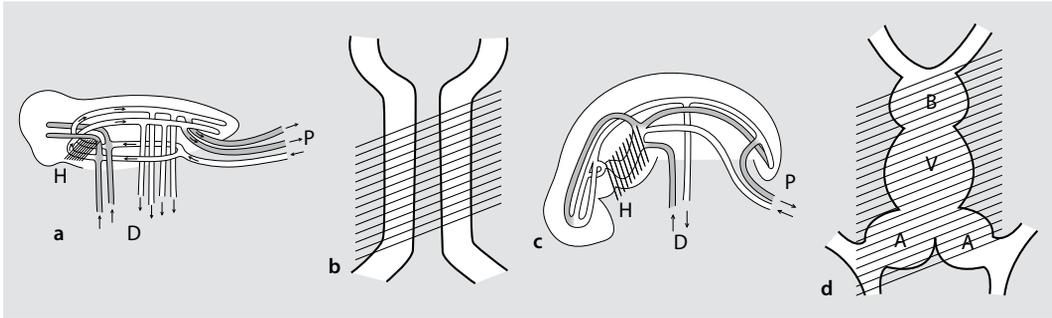
Fehlentwicklung Anstelle der rechten dorsalen Aorta bildet sich die linke zurück (rechte Aorta descendens, Vorkommen bei verschiedenen Vitien).

➤ 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 »Herzschlauchs«

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

1.2 · Faltung, Drehung und Position des »Herzschlauchs«



■ **Abb. 1.2** Kreislaufsystem am ca. 20. Schwangerschaftstag. Die Pfeile geben die Richtung der Blutströme an, weiß O₂-reiches Mischblut, grau O₂-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 Arterien-system 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 Arterien-system in Verbindung. Das venöse Blut des Embryos mischt sich kaudal der Herzanlage mit dem arteriellen plazentaren Blut. Durch das gesamte Arterien-system 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 Rücken-aorten heraus. c Herz-Kreislauf-System am ca. 26. Schwangerschaftstag. Die Rücken-aorten 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 Rücken-aorten 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 Rücken-aorten aufzweigt

- 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 Rücken-aorta (Aorta descendens) zusammen schließen (■ Abb. 1.2d).

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 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 eingestaut 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).

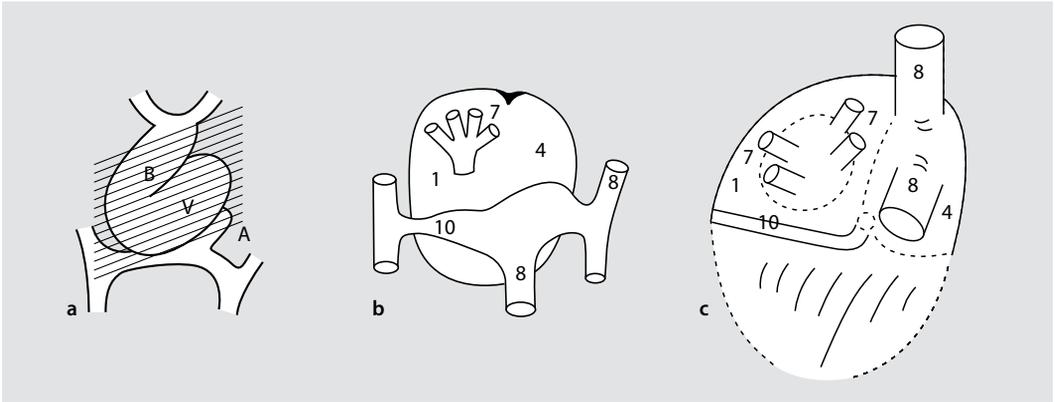


Abb. 1.3 Herz am ca. 20. Schwangerschaftstag. **a** Das Herz wird zusammengefasst und gedreht. Der gemeinsame Vorhof A mit dem Sinus venosus und den zuführenden Venen wird hinter das Herz und nach oben verlagert, die gemeinsame Herzkammer V wird gedreht und gefaltet, der Bulbus B wird nach unten verlagert. 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

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 »Herzhörner«. 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, partielle oder totale Lungenvenenfehleinnündung). 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).

1.7 · Entstehung des Aortenbogens

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

1.6 Teilung des Truncus arteriosus

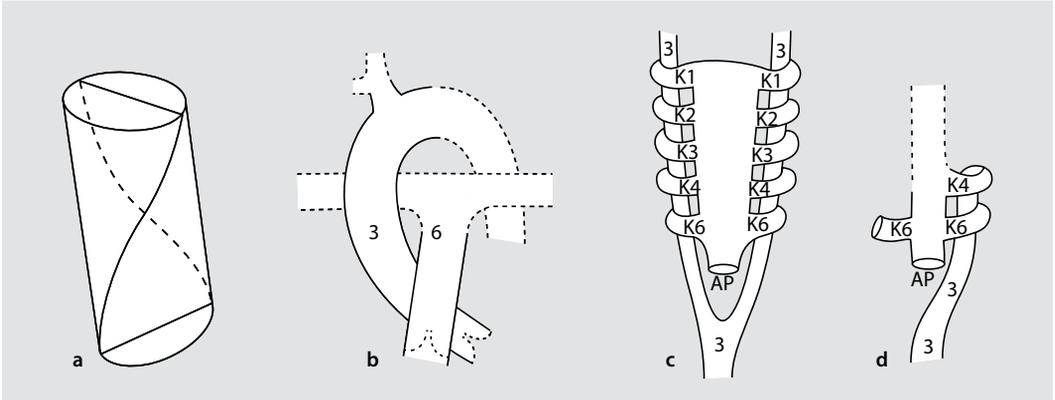
Der Truncus arteriosus wird durch eine spiralförmig verlaufende Wand in die Aorta ascendens und den Anfangsteil des Pulmonalarterienstammes septiert (■ Abb. 1.4a). Wenn die Trennwand fertig gestellt ist, weichen die beiden Blutgefäße auseinander. Entsprechend dem spiralförmigen Verlauf der Trennwand 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 dorsal aus dem linken Ventrikel heraus und zieht nach ventral, die Pulmonalarterie kommt ventral aus dem rechten Ventrikel heraus und zieht nach dorsal.

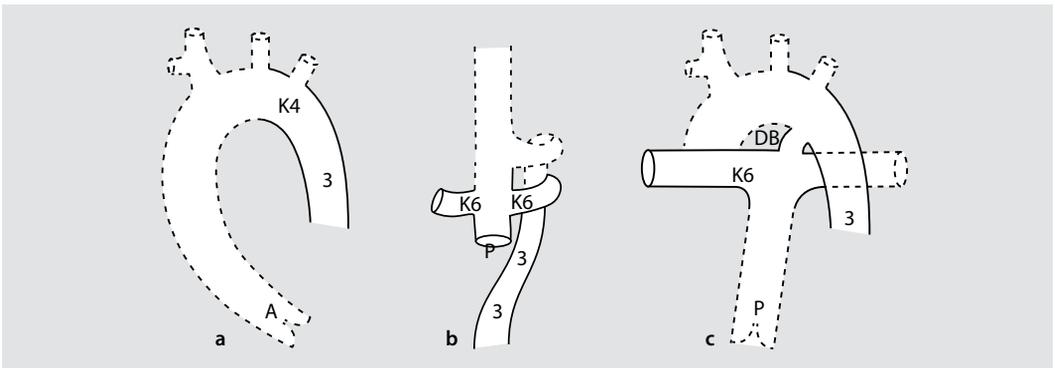
Fehlentwicklungen Die Teilung kann ausbleiben (TAC, anatomische Varianten der PA-VSD), inkomplett sein (APSD), asymmetrisch ausfallen (HLHS, kritische AS, TOF) oder so verlaufen, dass die Arterien aus den falschen Herzkammern heraus kommen (TGA), verlagert sind und nicht vollständig über den richtigen 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 6 linke bo-



■ **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 Kiemenbogenarterien K mit dem rechten und linken Teil der Rückenaorta 3. Stamm von Aorta und Pulmonalarterie AP. Es werden 6 Kiemenbogenarterien (K1–K6) zur rechten und linken Aorta 3 angelegt. Die 5. Kiemenbogenarterie 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) Kiemenbogenarterie behalten ihren Kontakt zur linken Rückenaorta 3. Die rechte 6. Kiemenbogenarterie löst sich von der rechten Aorta ab. Aus der vorderen Aorta A, der 4. Kiemenbogenarterie (K4) und der linken Aorta 3 entstehen anschließend die Aorta ascendens, der Aortenbogen und die Aorta descendens, ■ **Abb. 1.5a**



■ **Abb. 1.5 Schematische Darstellung.** a Der Aorta beim ausgewachsenen Herzen. Die durchgezogene Linie entspricht dem Teilstück der Aorta, das aus der 4. linken Kiemenbogenarterie, linkem Aortenbogen und Aorta descendens 3 entsteht. b Der Kiemenbogenarterien und der Entwicklung der Pulmonalarterie. Die linke 6. Kiemenbogenarterie K6 behält ihren Kontakt zur linken Rückenaorta 3. Die rechte 6. Kiemenbogenarterie löst sich von der rechten Aorta ab. Aus der vorderen Pulmonalarterie P, und der linken 6. Kiemenbogenarterien K6 entstehen die zentrale Pulmonalarterie mit dem linken Hauptast und der Ductus arteriosus Botalli DB. Der rechte Hauptast der Pulmonalarterie verbindet sich mit dem Pulmonalisstamm. c Der Pulmonalarterie beim ausgewachsenen Herzen. Die durchgezogene Linie entspricht dem Teilstück der Pulmonalarterie und Aorta, das aus den 6. linken und rechten Kiemenbogenarterien und der Rückenaorta entsteht

genförmige Verbindungsgefäße zu beiden Rückenaorten aus (Kiemenbogenarterien). Die Rückenaorten schließen sich distal der Kiemenbogenanlage zur Aorta descendens zusammen (■ **Abb. 1.4c**) Die Kiemenbogenarterien wachsen um die zentral lie-

gende Trachea und den Ösophagus herum. Sie werden nachfolgend ab- und umgebaut (■ **Abb. 1.4d** und ■ **Abb. 1.5a, b**) zur definitiven Verbindung mit der Aorta descendens (4. linke Kiemenbogenarterie), zu Hals- und Armarterien und zur Pulmonal-

arterie. 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 Eingangsporten 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 Landlung. Der Mensch brauchte keine Kiemenbogenarterien, und sie werden deshalb z. T. wieder abgebaut oder zum Teil in Arm- und Halsarterien umgebaut. 2 Kiemenbogenarterien bleiben als Verbindungsstücke zwischen dem septierten Truncus arteriosus und der Rückenaotha übrig: Die 4. linke Kiemenbogenarterie stellt die Verbindung zwischen der Aorta ascendens und der Rückenaotha her. Aus der 6. linken Kiemenbogenarterie entstehen das Mittelstück der Pulmonalarterie und der Ductus arteriosus Botalli als embryonale Verbindung der Pulmonalarterie zur Rückenaotha. 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, supraaortale AS), die Aorta kann durch falsche Ablösungsvorgänge unterbrochen sein (IAA), doppelt angelegt werden oder rechts anstatt links an Ösophagus und Trachea vorbei ziehen (Gefäßbringe), die rechte Armarterie kann durch falsche Ablösung an die Aorta descendens angeschlossen sein.

1.8 Bildung des mittleren Pulmonalarterienstammes und beider Seitenäste

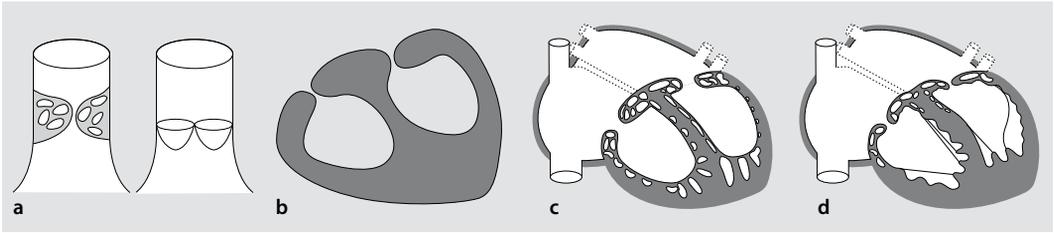
Die 6. linke Kiemenbogenarterie bildet den zentralen Teil der Pulmonalarterie (distaler Stamm und linker Hauptseitenast) und die Gefäßverbindung zur Aorta descendens (Ductus arteriosus Botalli). Die rechte 6. Kiemenbogenarterie löst sich von der rechten Rückenaotha ab und bildet den rechten Hauptseitenast der Pulmonalarterie (■ Abb. 1.5c, d).

Fehlentwicklungen Stamm und Seitenäste der Pulmonalarterie können fehlen (anatomische Variationen des TAC oder der PA-VSD) oder Seitenäste setzen an der Aorta ascendens an (PA-VSD, APSD), der rechte Seitenast kann an den linken anschließen und eine Schlinge um die Trachea bilden (Gefäßschlingen), der Ductus arteriosus Botalli kann an falscher Stelle oder doppelt angelegt sein (bei verschiedenen Herzvitien).

1.9 Bildung der Aorten- und Pulmonalklappe

Am Übergang der Ventrikel in Aorta und Pulmonalarterie wachsen Endokardkissen von der Wand in das Zentrum der beiden Arterien vor. Durch anschließende Gewebsauflösung (Apoptose) entstehen in beiden Adern jeweils 3 kräftige Membranen, deren Form an offene Taschen oder Schüsseln erinnert (Taschenklappen). Ihre Form verleiht ihnen ihre Stabilität, so ähnlich wie bei der Wellpappe einfache Papierschichten durch ihre bogenförmige Gestaltung verstärkt werden. Die Membranen sind zu ca. einem Drittel an der Wand ihrer zugehörigen Arterie angewachsen, am »Klappenring«, zwei Drittel ragen frei in das Zentrum der Arterie vor. Die Aortenklappe und die Pulmonalklappe sind identisch aufgebaut. Unterhalb der Herzklappen formt der Bulbus cordis den Muskelauslass der Herzkammern (■ Abb. 1.6a)

Fehlbildungen Es kann eine gemeinsame Herzklappe entstehen (TAC), eine der Herzklappen kann zu klein ausfallen (AS, HLHS, PS, TOF), nur 2 Klappensegel haben (bicuspidale Klappen, die ohne Öffnungsschwierigkeiten oder Schließproblemen keine Krankheitsbedeutung haben), schlecht öffnen (AS, PS, UVH, TRA), schlecht schließen (AI, Pulmonalinsuffizienz) oder nach der Geburt verschlossen sein (HLHS, PA-IVS, PA-VSD). Eine Herzklappe kann vollständig fehlen, sodass die zugehörige Herzkammer keinen Ausgang hat (DORV, PA). Der Muskelauslass der Herzkammern kann fehlerhaft angelegt werden und unterhalb der Ventile können Engstellen entstehen (subaortale oder subpulmonale Stenosen bei verschiedenen Herzvitien, u. a. TOF, DORV, AS, PS).



■ **Abb. 1.6 Klappenentwicklung.** **a** Entwicklung der Aorten-/Pulmonalklappe. Endokardkissen sind in das Zentrum einer Arterie vorgewachsen. Eine gezielte Gewebsauflösung setzt ein (*links*). Aus den Endokardkissen sind Taschenklappen entstanden (*rechts*). **b** Entwicklung von Mitralklappe und Trikuspidalklappe mit ihrem Halteapparat. Die Ventrikel haben eine kompakte Wand. Von den Seiten und von der Trennwand in ihrer Mitte aus sind Endokardkissen in das Kammerzentrum vorgewachsen. **c** Es beginnt eine gezielte Auflösung von Gewebe in den Endokardkissen und den Kammerwänden (Apoptose). **d** Die Sehnenfäden und Papillarmuskeln werden sichtbar

1.10 Entstehung der Mitralklappe und Trikuspidalklappe

Am Übergang der Vorhöfe zu den Ventrikeln wachsen Gewebswülste (Endokardkissen; ■ Abb. 1.6) in das Zentrum des Herzschlauchs vor. Durch gezielte Wiederauflösung des Gewebes entsteht über dem Einlass der linken und rechten Herzkammer jeweils ein Rückschlagventil mit kräftigen Membranen. Ein Teil der Membranzirkumferenzen ist an der Wand der entsprechenden Herzkammer angewachsen (in einem »Klappenring« aus fibrösem Gewebe am Einlass in die Herzkammer). Ein Teil der Zirkumferenzen ragt frei in das Zentrum der Ventile vor. Das Rückschlagventil über der linken Herzkammer (Mitralklappe) hat 2 Membranen, das rechte (Trikuspidalklappe) hat 3. Diese Herzklappen sind größer als die Aorten- und Pulmonalklappe (beim Erwachsenen ca. 3–3,5 cm Durchmesser).

Sie könnten durch Eigenstabilität ihrer gebogenen Klappensegel nicht geschlossen gehalten werden. Mit Hilfe weiterer Gewebsauflösung in der Muskelwand der Herzkammern wird ein Halteapparat für die Klappensegel gebildet, bestehend aus dünnen kräftigen Fäden (Sehnenfäden), die an den freien Rändern der Klappensegel ansetzen und selbst an Muskelzapfen (Papillarmuskeln) im Innern der Herzkammern befestigt sind. Sie halten beim Schließen der Klappen die gebogenen Ränder der Membranen in gleichem Niveau und sorgen dafür, dass die Ränder der entfaltenen Segel während der Kontraktionsphase der Ventrikel aneinander gepresst werden (■ Abb. 1.6 und ■ Abb. 1.7).

Fehlentwicklungen Es kann eine gemeinsame Herzklappe entstehen (AVSD), die Herzklappen können zu viele Klappensegel haben (ASD I), zu klein ausfallen (MS, HLHS), schlecht öffnen (MS), schlecht schließen (MI, Trikuspidalinsuffizienz, Ebstein-Anomalie), nach der Geburt verschlossen sein (TrA, HLHS), der Halteapparat kann fehlerhaft angelegt sein (MS, AVSD), eine Herzklappe kann vollständig fehlen (TrA, Mitralklappenaplasie) oder eine Herzklappe kann an falscher Stelle mitten in der Herzkammer liegen (Ebstein-Anomalie).

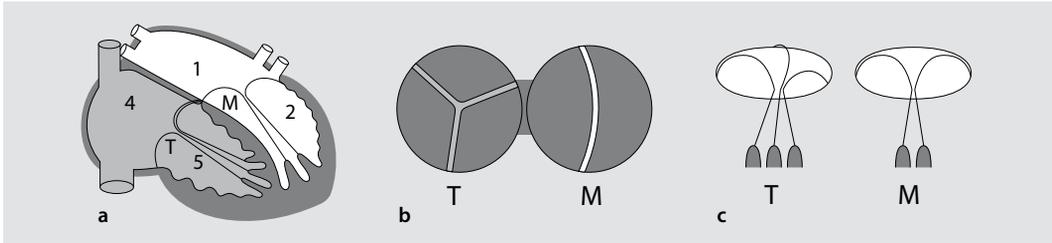
1.11 Entstehung des Vorhofseptums

Beim Embryo wird O_2 -reiches Blut aus der Plazenta in den rechten Herzvorhof eingespeist und muss auf die linke Seite des Herzens fließen, um die obere Körperhälfte zu erreichen. Die Situation ändert sich nach der Geburt. Die Anlage des Vorhofseptums berücksichtigt dies, gibt während der Embryonalzeit einen Blutstrom in den linken Vorhof frei und bildet postnatal eine geschlossene Wand. Es werden 2 Trennwände gebildet, die lose übereinander liegen und beim Embryo durch erhöhten Blutdruck im rechten Vorhof auseinandergespreizt werden können. Postnatal ist der Blutdruck im linken Vorhof höher als im rechten, die Septen werden aneinander gepresst und die Trennwand dichtet ab (■ Abb. 1.8).

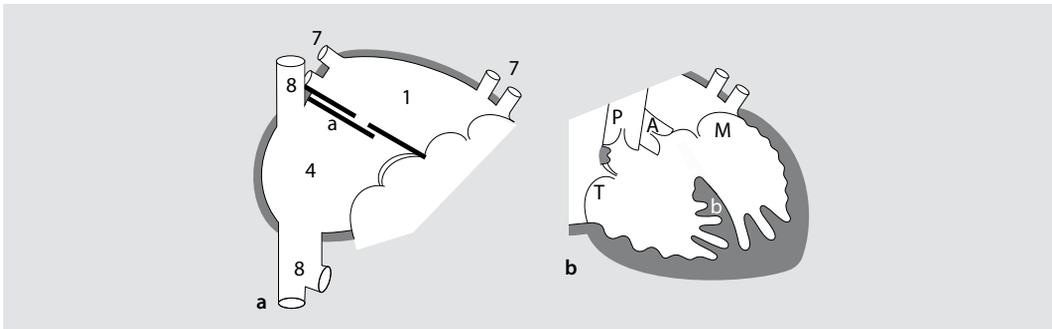
Exkurs

Die erste Trennwand wächst von der kranialen, dorsalen Vorhofwand aus auf die Einlassventile der Herzkammern zu (Septum primum). Sie verbindet sich mit dem Gewebe zw-

1.12 · Entstehung des Ventrikelseptums



■ **Abb. 1.7 Ausgewachsenes Herz.** a Aus den Endokardkissen sind dünne Membranen (Klappensegel) entstanden. T Trikuspidalklappe, M Mitralklappe. Die stehen gebliebenen Gewebsstrukturen in den Innenräumen der Herzkammern formen Sehnenfäden (Chordae tendineae) und Muskelzapfen. (Papillarmuskeln) des Klappenhalteapparates. 1 linker Vorhof, 2 linker Ventrikel, 4 rechter Vorhof, 5 rechter Ventrikel. T Trikuspidalklappe, M Mitralklappe. b Aufsicht auf die Einlassventile in die Herzkammern von den Vorhöfen aus. Die Trikuspidalklappe (T) hat 3 und die Mitralklappe hat 2 Klappensegel. c Seitliche Darstellung der Einlassventile mit dem Klappenring und der zentralen Segelaufhängung: Die Trikuspidalklappe hat 3 Klappensegeln und 3 Halteapparate, die Mitralklappe hat 2.



■ **Abb. 1.8 Anlage der Septen.** a Das Vorhofseptum *a* entsteht zwischen dem linken Vorhof 1 und dem rechten Vorhof 4. Die auf der Seite des linken Vorhofs gelegene Wand (Septum primum) hat im Zentrum einen Wanddefekt (Foramen secundum), das von der zweiten Wand (Septum secundum) überdeckt wird. b Wachstum des Ventrikelseptums: In der Mitte zwischen den beiden Herzkammern wächst das Ventrikelseptum *b* von der Herzspitze aus auf die Ventilebene der Kammern zu. Es wird zwischen den Einlassventilen (Mitralklappe M und Trikuspidalklappe T) und den Auslassventilen (Aortenklappe A und Pulmonalklappe P) ansetzen

schen Mitralklappe und Trikuspidalklappe. Die letzte Öffnung vor den Herzklappen wird Foramen primum genannt. Bevor sich das Foramen primum schließt, wird Gewebe in der Mitte des Septums aufgelöst und es entsteht ein zentraler Defekt. Eine zweite Trennwand, das Septum secundum, wächst von der kranialen, ventralen Vorhofwand auf die V. cava inferior zu und bedeckt den zentralen Defekt.

Fehlentwicklungen Die Septen wachsen nach der Geburt nicht zusammen (PFO), das Wachstum des Septum primum beginnt nicht komplett an der Vorhofhinterwand, sondern es bleibt eine Kommunikation mit dem linken Vorhof offen (ASD vom Sinus-venosus-Typ), es wächst nicht zwischen den Einlassventilen an und lässt das Foramen primum offen (ASD I). Das Septum secundum bedeckt nicht den

zentralen Defekt im Septum primum (ASD II) oder es wird so viel Gewebe im Septum primum aufgelöst, dass die Wand wie ein Sieb aussieht (cribriformes Septum). Es wächst gar keine Trennwand (common atrium).

1.12 Entstehung des Ventrikelseptums

Von der Herzspitze aus wächst eine Muskelwand durch die Mitte der gemeinsamen Herzkammer bis zur Herzbasis. Sie vereinigt sich mit dem Gewebe zwischen den Einlassventilen (Mitralklappe und Trikuspidalklappe) und mit dem Gewebe zwischen

den Auslassventilen (Aorten- und Pulmonalklappe). In der Nähe der Aortenklappe und Trikuspidalklappe bleibt zunächst noch ein Bezirk offen (Foramen interventriculare), durch das Blut aus der rechten Herzkammer nach links fließen kann. Der Bezirk verschließt sich relativ spät durch eine Membran. Das Ventrikelseptum beteiligt sich an der Ausbildung des Halteapparats des rechten Einlassventils. Hierzu wird Gewebe in der Muskelwand aufgelöst (■ Abb. 1.6).

Fehlentwicklungen Die Muskelwand wächst asymmetrisch durch die gemeinsame Herzkammer (anatomische Varianten des AVSD, TrA, HLHS) oder gar nicht (UVH), das Foramen interventriculare verschließt sich nicht (perimembranöser VSD), das Septum wächst nicht zwischen den Einlass oder Auslassventile an (Inlet-VSD, doubly committed VSD, TAC, TOF) oder es wird zu viel Gewebe aufgelöst und in seiner Wand entstehen Löcher (muskulärer VSD).

Exkurs

Findet das Ventrikelseptum an der Herzbasis keine Andockstelle, weil die Auslassventile nicht an richtiger Stelle liegen oder eine gemeinsame Herzklappe für beide Kammern vorliegt, bezeichnet man dies als Malalignment-VSD.

1.13 Entwicklung der Lungen und ihrer Gefäßversorgung

Im rechten und linken Thorax wächst jeweils ein Lungenflügel ohne Beziehung zum Herzen heran. Die nutritive, arterielle Blutversorgung erfolgt aus der Aorta descendens mittels vieler kleiner Gefäße, der venöse Abfluss erfolgt in das embryonale Venensystem des Bauchraums.

In nächsten Entwicklungsschritt bildet sich ein zweites arterielles System aus, das sich an die beiden Hauptäste der Pulmonalarterie anschließt. Die Arterien aus der Rückenaorta bilden sich zurück. 4 Lungenvenen schließen sich an ein Gefäß an der Rückwand des linken Vorhofs an und verlieren ihre Verbindung zu Venen des Systemkreislaufs.

Exkurs

Die Lungenvenen haben zuerst Verbindung zum Plexus splanchnicus im Abdomen, der auch mit den Kardinalvenen und der Umbilicalvene in Verbindung steht. Aus dem linken

Vorhof wächst ein Blutgefäßansatz (primärer Lungenvenensammelsinus) heraus, der Verbindung mit dem Plexus splanchnicus aufnimmt. Der Plexus splanchnicus bildet sich in 4 Lungenvenen um, verliert den Kontakt zu den Kardinalvenen und den Umbilicalvenen und die 4 Lungenvenen verbinden sich mit dem primären Lungenvenensammelsinus. Der Sinus wird in die Hinterwand des linken Vorhofs inkorporiert, sodass am Ende die 4 Lungenvenen getrennt in die Hinterwand des Vorhofs einmünden.

Fehlentwicklungen Pulmonalarterien werden nicht angelegt oder es gibt eine Doppelversorgung von Lungenabschnitten aus der Aorta descendens und durch zentrale Arterien (PA-IVS, TOF, PS). Pulmonalarterien entwickeln an den Verbindungsstellen zu den zentralen Gefäßen Engstellen (PS, PS bei der supravulvulären AS). Die Lungenvenen finden keinen Kontakt zum linken Vorhof und Verbindungen zum Körpervenensystem bleiben bestehen (partielle Lungenvenenfehleinmündung, TAPVC) oder sie entwickeln beim Zusammenschluss mit dem Vorhofgefäß Stenosen (Lungenvenenstenosen).

1.14 Entwicklung des Venensystems

Das Venensystem beim Menschen wird zunächst symmetrisch paarig angelegt. Es gibt 4 Sammelvenen (Kardinalvenen). 2 Sammelvenen nehmen das Blut aus der oberen und 2 aus der unteren Körperhälfte auf. Die Sammelvenen fließen in den Sinus venosus hinein, der in den gemeinsamen Vorhof einmündet. Der rechte und linke Schenkel des Sinus venosus (rechtes und linkes Sinushorn) ist aufgeweitet.

Das System verliert dann seine Symmetrie. Das Venenblut der linken oberen Körperhälfte wird mit dem der rechten kurzgeschlossen und verliert seine Verbindung zum linken Sinushorn (die linke obere Hohlvene schließt sich über die V. anonyma an die rechte V. cava superior an. In das rechte Sinushorn, das in den rechten Vorhof inkorporiert wird, schließt nur die rechte obere und die untere Hohlvene an. Es werden zwei Rückschlagventile (Venenkappen) an der Mündung der V. cava inferior und der Mündung des Sinus coronarius in den rechten Vorhof ausgebildet. Das zum Sinus coronarius verkleinerte linke Sinushorn verliert den Kontakt zu

den Venen des Systemkreislaufs und leitet nur noch Venenblut aus der Herzmuskulatur in den rechten Vorhof hinein.

Das Venensystem der unteren Körperhälfte entwickelt sich aus verschiedenen Subsystemen (subkardinale Venen, hepatische Venen, Vv. renales). Es bestehen zunächst viele Querverbindungen, u. a. auch Verbindungen zu den oberen Kardinalvenen über eine V. azygos rechts und V. hemiazygos links. Das Venensystem bildet sich dann mehrfach um, die unteren Kardinalvenen bilden sich zurück. Aus Segmenten der verschiedenen Venensysteme entsteht zuletzt eine V. cava inferior, die in den rechten Vorhof einmündet. Der vor dem Herzen gelegene Abschnitt dieser Vene besteht aus einem Lebervenen-segment, in das auch die Vv. hepaticae einmünden, peripher kommt ein prärenales Segment, dann ein renales und ein subrenales Segment. Verbindung zwischen Venensystem der unteren Körperhälfte und der V. cava superior bleibt die rechtsseitige V. azygos, an die sich die linke V. hemiazygos anschließt.

Fehlentwicklungen Häufig behält die linke obere Hohlvene ihre Verbindung zum linken Sinushorn und drainiert durch den Sinus coronarius in den rechten Vorhof (linke obere Hohlvene, ohne Krankheitsbedeutung). Seltener sind separate Einmündungen von Lebervenen in den rechten Vorhof oder Drainagen von Venen der unteren Körperhälfte in die V. cava superior (ohne Krankheitsbedeutung).

Exkurs

Anstelle der linken Kardinalvene kann sich die rechte zurückbilden. Das Venensystem der unteren Körperhälfte kann unterbrochen sein und die Unterbrechungen werden durch Querverbindungen überbrückt. Das Venenblut der unteren Körperhälfte wird dann entweder über die V. azygos in die rechte V. cava superior geleitet, bei linker V. cava superior über die V. hemiazygos nach links (V.-azygos-Konnektion, V.-hemiazygos-Konnektion). Störungen bei der Venenklappenanlage im rechten Vorhof werden als ursächlich für Störungen der Trikuspidalklappenanlage (liegt benachbart) mit der Folge des hypoplastischen rechten Ventrikels bei einer Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum angesehen.

1.15 Entwicklung der myokardialen Blutversorgung

Die Blutversorgung der Herzwandmuskulatur erfolgt zunächst vom Innenraum der Herzkammern aus. Blut strömt in Hohlräume (Sinusoide) hinein, die wiederum mit einem Gefäßnetz im Innern der Muskulatur in Verbindung stehen.

Später entstehen auf der Oberfläche des Herzens die Koronararterien, die mit dem Gefäßnetz in Verbindung treten. Die Koronararterien werden zentral in 2 Hauptgefäßen gebündelt. Aus der Aorta ascendens (und wahrscheinlich auch aus dem Stamm der Pulmonalarterie) wachsen mehrere Blutgefäßanlagen heraus. Mit 2 der aortalen Gefäßanlagen verbinden sich die beiden zentralen Herzkranzgefäße. Die restlichen Blutgefäßanlagen an Aorta und Pulmonalarterie bilden sich zurück. Die Verbindungen des innermuskulären Gefäßnetzes zu den Sinusoiden im Innenraum der Herzkammern verschließen sich.

Fehlentwicklungen Verbindungen zwischen Koronararterien und den Herzinnenräumen können bestehen bleiben (Koronarfisteln, Myokardsinusoide mit Koronarfsteln bei dem HLHS, der PA-IVS), die Koronararterien können an falscher Stelle an der Aorta angeschlossen sein (TGA, DORV), können an der Lungenschlagader angeschlossen sein (BWG) oder können anomal über die Herzwand ziehen (TOF, DORV).

1

■ 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 Herzschlauchs
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 bildet sich weiter aus Der doppelt angelegte Aortenbogen bildet sich zurück Die Lungenvenenanlage im linken Vorhof wird abgeschlossen

Herzvitien: Ursachen und Häufigkeit

U. Blum, H. Meyer, P. Beerbaum

- 2.1 Chromosomenanomalien und Syndrome – 16
- 2.2 Schädigung des Feten – 17
- 2.3 Häufigkeit von Herzvitien – 18

Herzvitien können durch chromosomale Anomalien ebenso entstehen wie durch Einwirkungen auf den Feten während der Schwangerschaft.

2.1 Chromosomenanomalien und Syndrome

Bei mehr als ca. 5% von Herzkindern werden Chromosomenanomalien oder Syndrome gefunden.

Das kindliche Risiko, mit einer Chromosomenanomalie oder einem Syndrom auf die Welt zu kommen (das ein Herzvitium einschliesst) nimmt mit dem Alter der Schwangeren zu. So beträgt z. B. das Risiko einer Schwangeren <38 Jahre ein Kind mit einer Trisomie 21 (Morbus Down) zu bekommen ca. 1%, bei einer Schwangeren im Alter von 49 Jahren 20%; wobei die Herzfehlerassoziation ca. 40% beträgt.

- **VSD:** Trisomie 13, Trisomie 18, Trisomie 21, Cat-eye-Syndrom, Klinefelter-Syndrom, 8p-Deletion-Syndrom, Ellis-van Crefeld-Syndrom, Cri-du-chat-Syndrom, Wolf-Hirschhorn-Syndrom, DiGeorge-Syndrom, Alagille-Syndrom, Penta-X, Holt-Oram-Syndrom, Townes-Brocks-Syndrom, Apert-Syndrom, Beals-Syndrom, Meckel-Gruber-Syndrom, Neu-Laxova-Syndrom, Baller-Gerold-Syndrom, Carpenter-Syndrom, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Coffin-Siris-Syndrom, Kartagener-Syndrom, Noonan-Syndrom, Williams-Beuren-Syndrom, VACTERL-Assoziation, CHARGE-Assoziation, Goldenhar-Syndrom, Cornelia de Lange-Syndrom, Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Rubinstein-Taybi-Syndrom
- **PS:** Trisomie 13, Trisomie 18, Apert-Syndrom, Meckel-Gruber-Syndrom, Carpenter-Syndrom, Noonan-Syndrom, Williams-Beuren-Syndrom, Leopard-Syndrom, Alagille-Syndrom, Lissenzephalie-Syndrom, Neurofibromatose I, Pallister-Hall-Syndrom
- **ASD:** Trisomie 13, Trisomie 18, Trisomie 21, Trisomie 22, Cri-du-chat-Syndrom, 8p-Deletion-Syndrom, Wolf-Hirschhorn-Syndrom, Holt-Oram-Syndrom, Townes-Brocks-Syndrom, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Robinow-Syndrom, Beals-Syndrom, Meckel-Gruber-Syndrom, Neu-Laxova-Syndrom, Schinzel-Giedion-Syndrom, Thrombozytopenie-Radius-Aplasie-Syndrom, Ellis-van-Creveld-Syndrom, Antley-Bixler-Syndrom, Carpenter-Syndrom, Roberts-Syndrom, Kartagener-Syndrom, Coffin-Siris-Syndrom, Noonan-Syndrom, Williams-Beuren-Syndrom, VACTERL-Assoziation, CHARGE-Assoziation, Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Lissenzephalie-Syndrom, Pallister-Hall-Syndrom
- **AVSD:** Trisomie 21, Heterotaxiesyndrom, Ellis-van-Crefeld-Syndrom, Short-Rib-Polydactyly-Syndrom, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, CHARGE-Assoziation
- **TOF:** Trisomie 13, Trisomie 21, DiGeorge-Syndrom, Cat-eye-Syndrom, Klinefelter-Syndrom, Alagille-Syndrom, Thrombozytopenie-Radius-Aplasie-Syndrom, VACTERL-Assoziation, DiGeorge-Syndrom (Pulmonalklappenaplasie), Apert-Syndrom, Carpenter-Syndrom, Coffin-Siris-Syndrom, CHARGE-Assoziation, Goldenhar-Syndrom, Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Nager-Syndrom
- **TGA:** Trisomie 18, DiGeorge-Syndrom, Neu-Laxova-Syndrom, Short-Rib-Polydactyly-Syndrom, Carpernter-Syndrom, Heterotaxiesyndrom
- **CoA:** Turner-Syndrom, Meckel-Gruber-Syndrom, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Goldenhar-Syndrom
- **HLHS:** Turner-Syndrom, Ellis-van-Crefeld-Syndrom, Noonan-Syndrom, Potter-Syndrom, DiGeorge-Syndrom, Trisomie 13, Beals-Syndrom, Beckwith-Wiedemann-Syndrom
- **Mitralatresie:** Ellis-van-Crefeld-Syndrom
- **AS:** Trisomie 13, Trisomie 18, Turner-Syndrom, Beals-Syndrom, Baller-Gerold-Syndrom (Subaortenstenose), Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Williams-Beuren-Syndrom (supravalvuläre Stenose), Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Noonan-Syndrom (hypertrophische obstruktive Kardiomyopathie)
- **PDA:** Trisomie 13, Trisomie 18, Trisomie 21, Trisomie 22, Cri-du-chat-Syndrom, Wolf-Hirschhorn-Syndrom, DiGeorge-Syndrom, PentaX, XXXY, XXXXY, Klinefelter-Syndrom,

■ Tab. 2.1 Fetale Schädigung

Herzvitium	Genussmittel oder Amphetamine	Medikamente	Erkrankungen
VSD	Alkohol, Amphetamine	Va, Hy, Ph, Tri	Phe, Diab
PS		Hy	Rö
ASD	Alkohol, Amphetamine	Va, Hy, Di	Phe
TOF	Alkohol	Tri, Iso	Phe
TGA		Tri, Iso	Dia
CoA	Alkohol	Va	Phe, Diab
HLHS		Va, Tri	
Mitralatresie		Tri	
AS		Va, Hy	Dia (HOCM)
PDA		Va, Hy, Tri	Phe, Rö
IAA		Va, Iso (IAA Typ B)	
Truncus arteriosus		Iso	
PA-VSD		Va	
Ebstein		Li	
DORV		Iso	

Hy Hydantoin, *Iso* Isoretinoin, *Ph* Phenytoin, *Tri* Trimethadion, *Va* Valproate, *Diab* Diabetes, *Phe* Phenylketonurie, *Rö* Röteln

Townes-Brocks-Syndrom, Meckel-Gruber-Syndrom, Neu-Laxova-Syndrom, Carpernter-Syndrom, VACTERL-Assoziation, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Coffin-Siris-Syndrom, Noonan-Syndrom, Goldenhar-Syndrom, CHARGE-Assoziation, Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Rubinstein-Taybi-Syndrom

- **AI:** Marfan-Syndrom, Osteogenesis imperfecta, Wegener-Granulomatose, Ehlers-Danlos-Syndrom
- **IAA:** DiGeorge-Syndrom (IAA Typ B)
- **TAC:** Trisomie 18, DiGeorge-Syndrom, Cat-eye-Syndrom
- **TAPVC:** Heterotaxiesyndrom, Trisomie 13, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, Cat-eye-Syndrom, Holt-Oram-Syndrom
- **PA-IVS:** Short-Rib-Polydactyly-Syndrom
- **PA-VSD:** Heterotaxiesyndrom, Alagille-Syndrom, DiGeorge-Syndrom
- **Ebstein-Anomalie:** Ebstein-Skelettanomalie

Eine familiäre Häufung von Herzfehlern wird beobachtet bei den Vitien: ASD, VSD, AVSD, PDA, PS, TOF, AS, CoA, IAA, , TAC, TGA, HLHS.

2.2 Schädigung des Feten

Die mütterliche Einnahme bestimmter Medikamente oder Genussmittel, akute mütterliche Infektionen oder chronische Erkrankungen sind mit einem statistisch erhöhten Herzfehlerrisiko des Kindes verbunden (■ Tab. 2.1). Man schätzt, dass bei ca. 3% der Vitien ein solcher Zusammenhang besteht.