

Rezirkulationsvitien

Shunts im Niederdrucksystem (Teil II)

- Vorhofseptumdefekte
- Fehlmündung der Lungenvenen

Vorhofseptumdefekte

1. ASD II (Ostium secundum-Defekt)
~ 80% aller ASD
im Bereich des Foramen ovale
gelegentlich multilokuläre / fenestrierte Form

Vorhofseptumdefekte

2. ASD I (Ostium primum-Defekt)

~ 10 - 15% aller ASD

im kaudalen, AV-Klappen-nahen Vorhof

kein Vorhofseptum zwischen Defekt und Klappenebene

oft assoziiert mit „Schlitz“ (cleft) in MK (u./o. TK) und Klappeninsuffizienz

in Kombination mit VSD = totaler AV-Kanal

Vorhofseptumdefekte

3. Sinus venosus Defekt

~ 10% aller ASD

häufiger im kranialen Teil des Vorhofseptums

Einmündung der V.cava sup. mit „Überreiten“ über dem Defekt

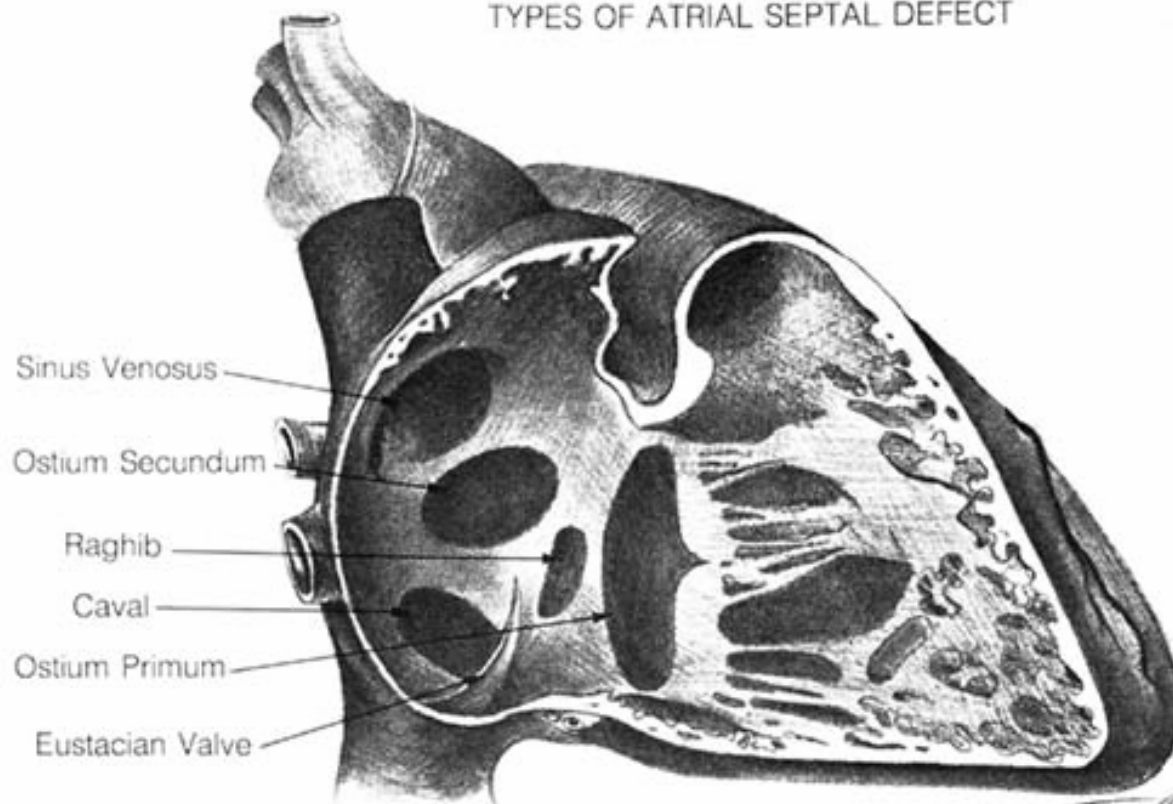
oft assoziiert mit Fehlmündung der re. oberen Pulmonalvene

seltener auch im kaudalen Teil des Vorhofseptums

Vorhofseptumdefekte

4. Sinus coronarius Defekt
< 5% aller ASD
Shuntverbindung im bereich der Mündungsstelle des CS

TYPES OF ATRIAL SEPTAL DEFECT



FINCH 81

Hämodynamik

Auskultation

- Volumenbelastung von RA, RV und Lungenstrombahn
- Pulmonaler Blutfluss oft 2-3 x > aortaler Fluss
- Relative Pulmonalstenose (ΔP 15-20 mmHg)
Niederfrequentes Systolikum
Fixiert gespaltener 2. HT
- Erhöhter Blutfluss über der TK
Leises Diastolikum

Klinik

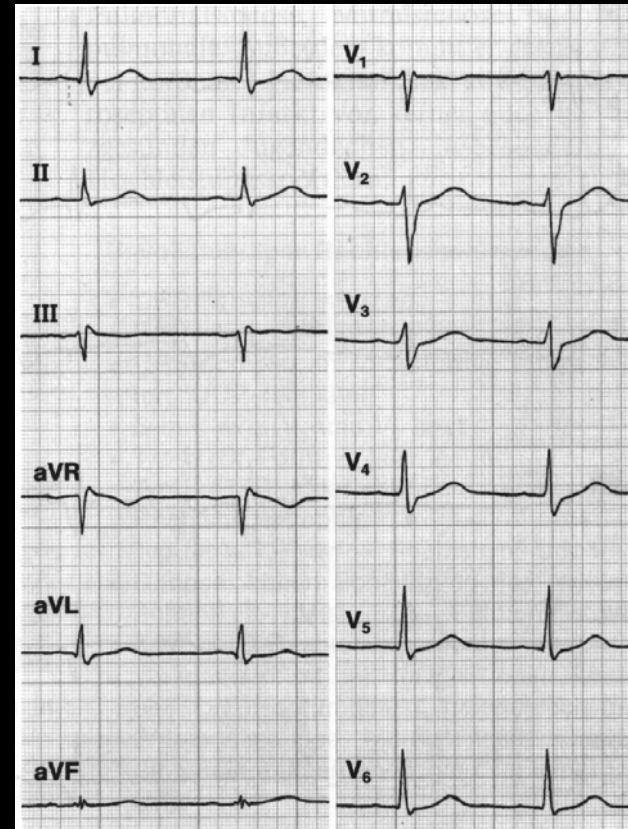
Auffällig häufig erst im Kleinkindesalter
Initial keine Zyanose
Häufig Infektanfälligkeit

Symptomatisch oft erst ab der Jugend
Verminderte Belastbarkeit
Supraventrikuläre Tachykardien
Paradoxe Embolien

Spät
Pulmonale Hypertonie, Eisenmenger-Reaktion, Zyanose

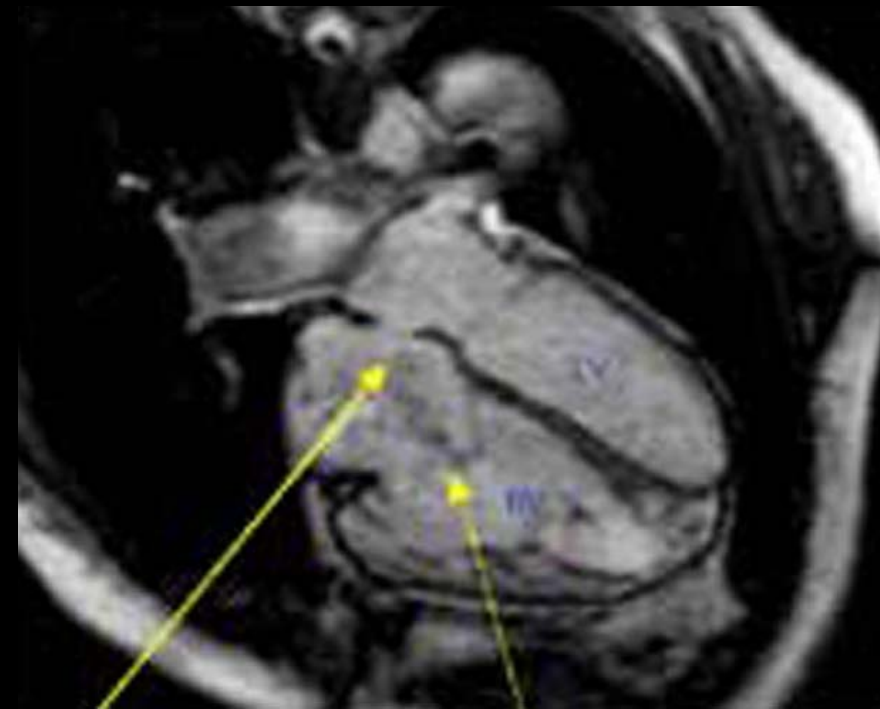
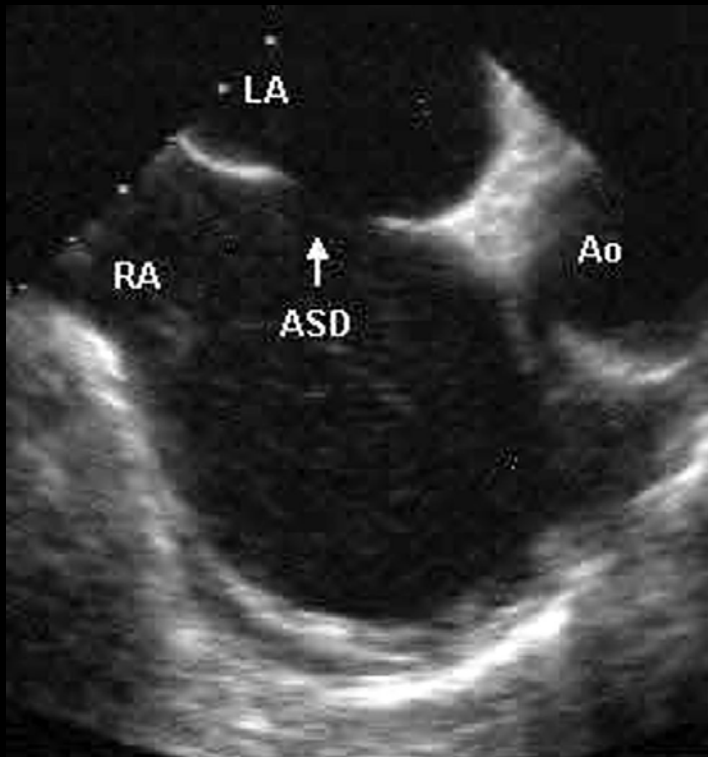
Ekg

Steillagetyp und inkompletter RBBB, $R' > r$ (ASD II)
LAHB + inkompletter RBBB (ASD I)



Echo, MRT

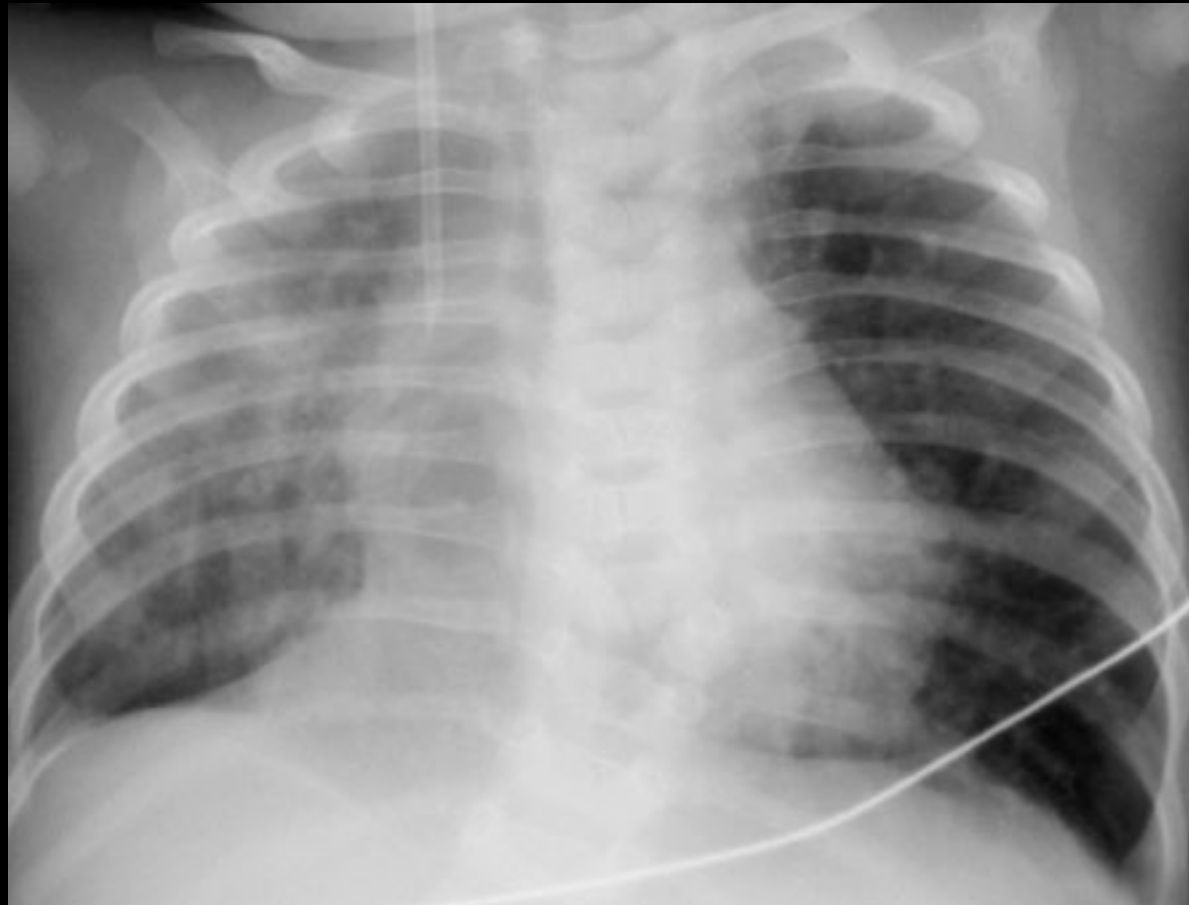
Darstellung des Defektes transthorakal oder transösophageal
Visualisierung einer ggf. fehmündenden PV
Morphologische Beziehung zur AV-Klappenebene bestimmen



Röntgen-Thorax

Prominente Hilus

Vermehrte Lungengefäßzeichnung



Herzkatheter u. Pulmonalisangiographie

Zurückhaltender Einsatz

Invasive Berechnung des shunt-Volumens mittels Oxymetrie

Bestimmung des Perfusionsverhältnisses $Q_p : Q_s$

Visualisierung einer evtl. zstl. PV-Fehlmündung, v.a. wenn SO_2

In der V.cava sup. $> 75\%$

Therapieindikationen

$Q_s : Q_p > 1,5 : 1$

Paradoxe Embolie

ASD I mit bedeutendem VSD und Klappenbeeinträchtigung

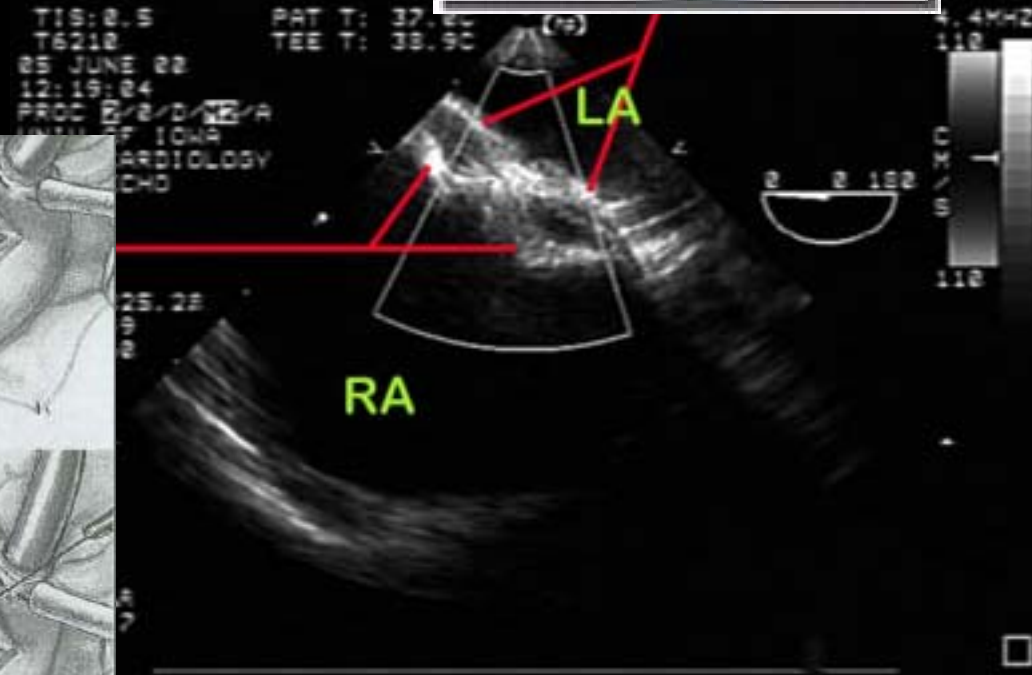
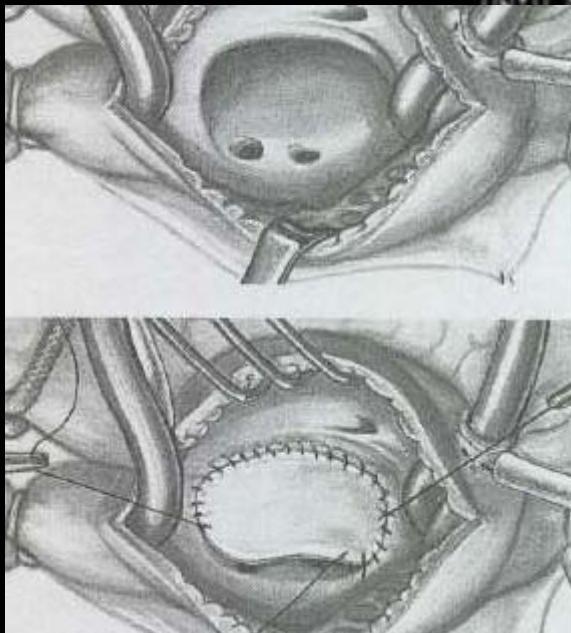
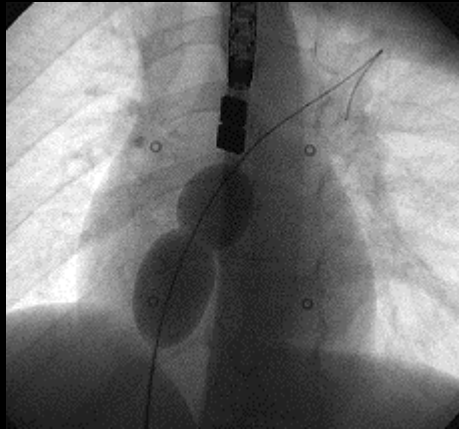
Therapie

Operativer o. katheterinterventioneller Verschluss im 2./3.LJ

Post-OP

ASS o. orale Antikoagulation

IE-Prophylaxe



Lungenvenenfehlmündung

- Partiell
- Total

Partielle Lungenvenenfehlmündung

Häufigste Form

Mündung der rechten oberen oder beider rechter PV in die VCS, den rechten Vorhof, den Koronarsinus oder die Vena anonyma

Hämodynamik ähnlich dem ASD

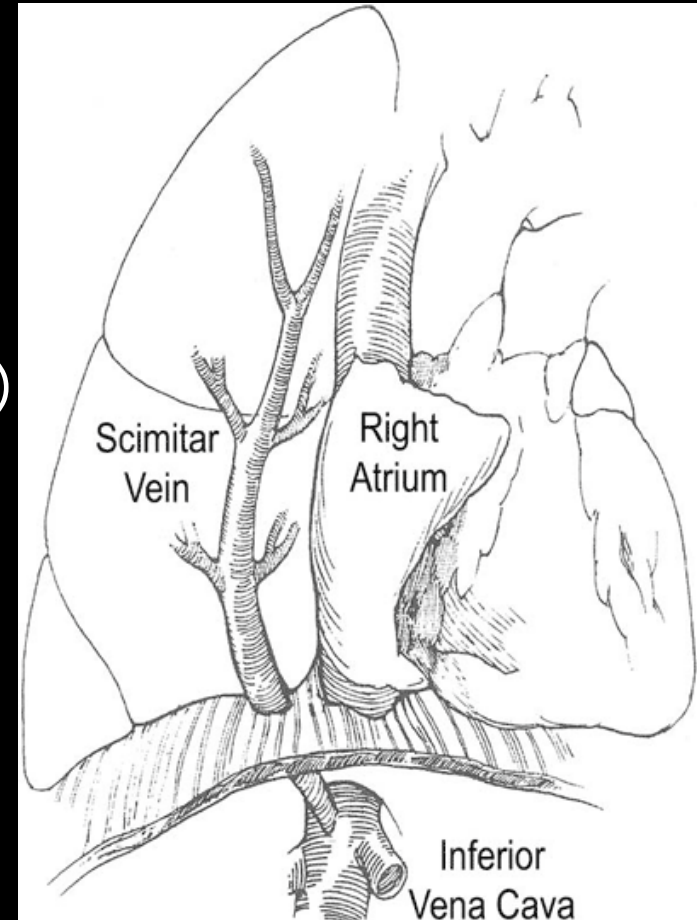
Oft im Kombination mit Sinus venosus Defekt

Sonderform: Scimitar-Syndrom

Mündung einer PV kaudal durch das
Zwerchfell in die VCI

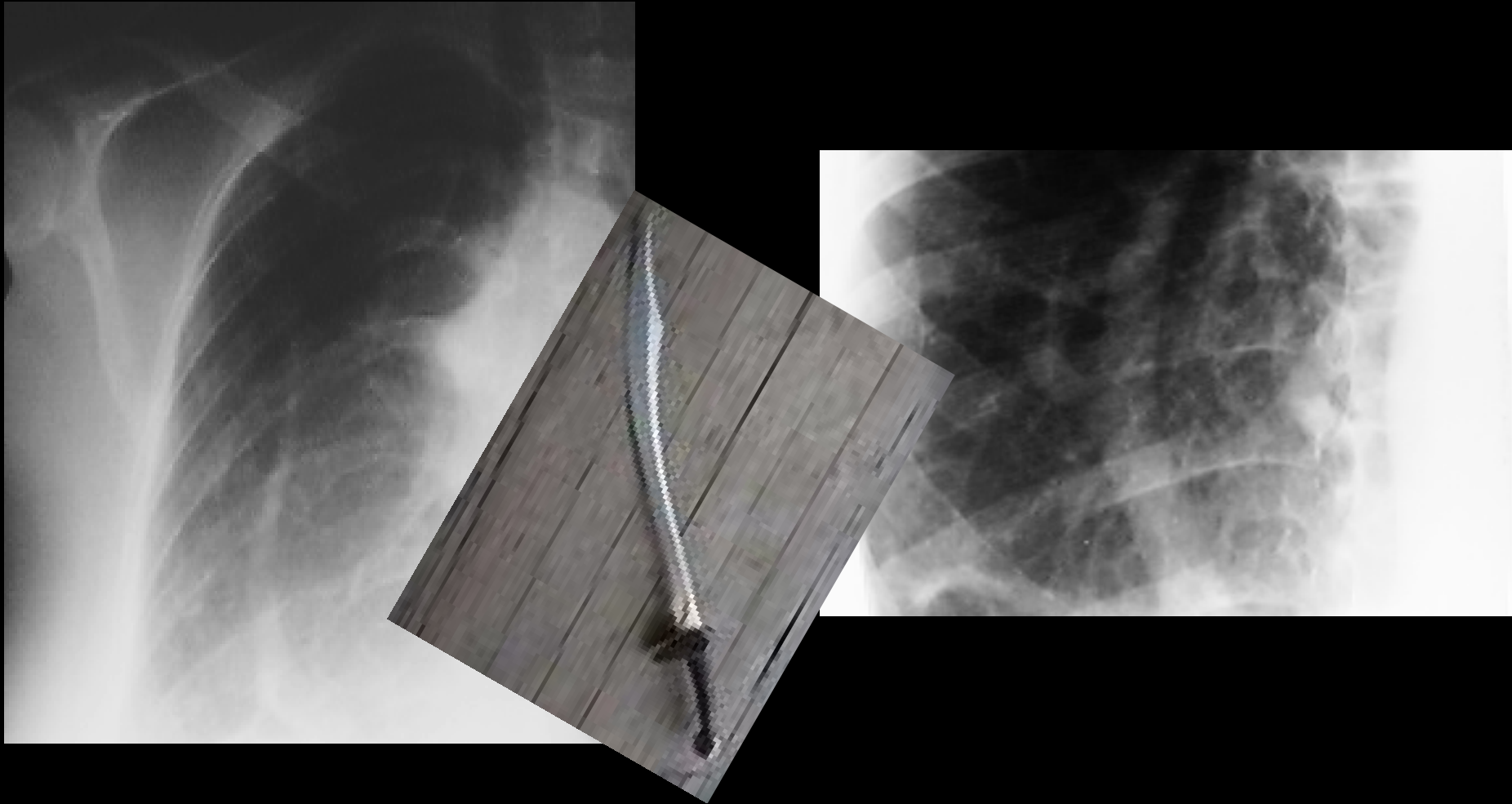
Arterielle Versorgung des Lungensegments
aus der Aorta descendens (und nicht der A.pulm.)

Damit Bildung eines Sequesters



Scimitar-Syndrom

Radiologisch imponiert ein gekrümmter Schatten rechts parakardial = Scimitar (Türkensäbel)



Komplikationen

Skoliose (Thoraxdeformität nach Untergang des Sequesters)

Infektanfälligkeit mit Pneumonie, Sepsis

Hämoptysen

Lungenödem bei Kompression o. Thrombose der abführenden
Pulmonalvene

Totale Lungenvenenfehlmündung

Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage (TAPVD)

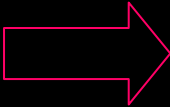
~ 1 - 2 % aller angeborenen Herzfehler

100 % rechts-links-shunt über ASD

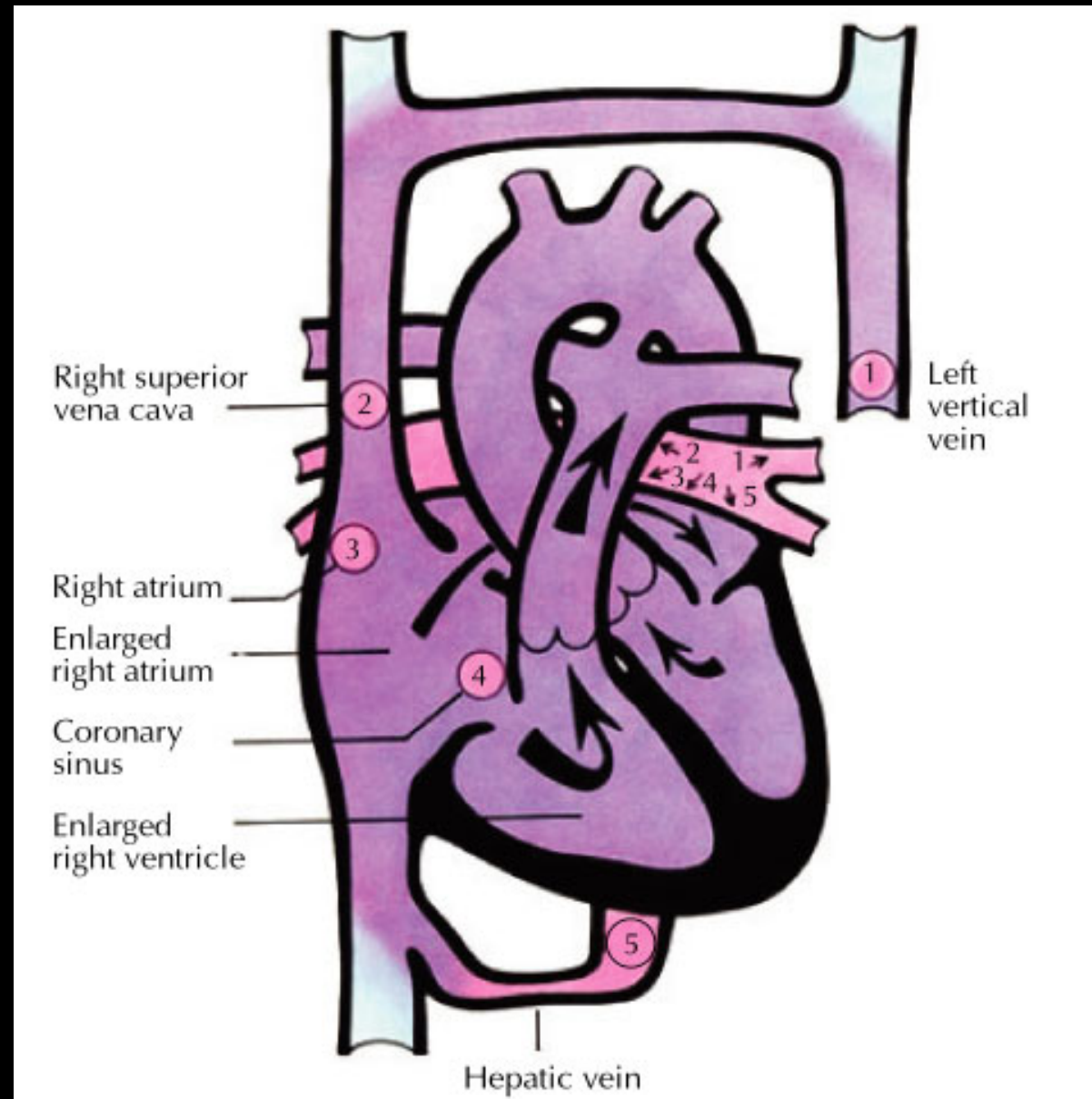
Versorgung des Körpers mit Mischblut, daher zyanotischer Herzfehler

Vereinigung der Pulmonalvenen zu einem Zentralgefäß mit Einmündung in Vena vertikalalis → Vena anonyma → VCS

Seltener: TAPVD mit Mündung unterhalb des Zwerchfells in VCS oder Vena porta

Bei Anschluss an V.porta  pulmonalvenöser Hochdruck, früh lebensbedrohliche Situation, Tachykardie, Hepatomegalie, Kardiomegalie, Zyanose

TAPVD



Klinik

Gedeihstörungen des Säuglings, rezidiv. resp. Infekte, Zyanose, Hepatomegalie

Diagnostik

Ekg: R V1 erhöht, i.RBBB

Auskultation: Ähnlich ASD

Rö: Hilusbetonung, vermehrte Lungengefäßzeichnung

Echo: Dilatation von VCS, RA, RV + ASD

Therapie

Op mit Anastomosierung des Sammelgefäßes in den linken Vorhof
+ ASD-Verschluss.

OP-Risiko bei kaudaler Form erhöht

Komplikationen: Stenosierung des PV-Conduits, Rhythmusstörungen