

Herzfehlerbeschreibung zum Erfahrungsbericht

AORTENKLAPPENSTENOSE

Häufigkeit:

Unter allen angeborenen Herzfehlern treten Aortenklappenstenosen mit einer Häufigkeit von 5 bis 7 % auf. Sie können isoliert vorkommen oder in Kombination mit anderen Herzfehlbildungen auftreten.

Anatomie und Funktion:

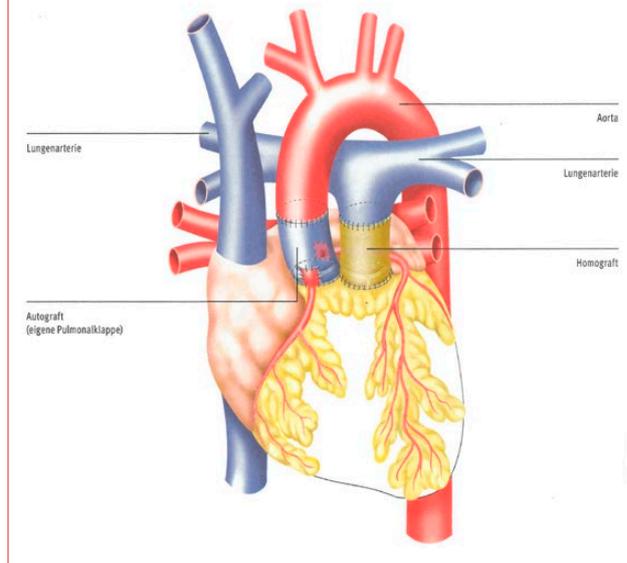
Die Aortenklappe befindet sich am Übergang der linken Herzkammer in die Aorta und besteht normalerweise aus drei Taschenklappen („Segeln“). Sie ermöglicht den Blutfluss in die Aorta und verhindert einen Blutrückfluss in die linke Herzkammer. Bei einer Aortenklappenstenose ist die Aortenklappe fehlgebildet: Die Segel sind entweder verdickt oder miteinander verwachsen, sodass eine Engstelle (= Stenose) entsteht. Die Stenose bewirkt, dass die Klappe nicht vollständig durchlässig ist und der Strömungsfluss des Blutes in die Aorta behindert wird. Zudem kann die Klappe nur unvollständig schließen, sodass ein Teil des Blutes in die linke Herzkammer zurückfließt.

Folgen:

Die Folgen einer Aortenklappenstenose sind abhängig von ihrem Schweregrad.

- **Leichte Stenosen** rufen meist keine Symptomatik hervor und fallen oftmals nur durch leichte Herzgeräusche bei Routineuntersuchungen auf. Sie bedürfen in der Regel keiner Behandlung.
- Infolge einer **mittel- bis hochgradigen Klappenstenose** ist der Strömungswiderstand an der Aortenklappe erhöht, sodass der Druck in der linken Herzkammer steigt (Kammerhochdruck). Durch die hohen Druckverhältnisse muss der Herzmuskel verstärkt Energie aufbringen und verdickt mit der Zeit (Hypertrophie). Bei körperlicher Belastung reicht der Blutfluss durch die verengte Klappe dann oftmals nicht mehr zur Blutversorgung aus. In schweren Fällen werden auch die Herzkranzgefäße nicht mehr ausreichend mit Blut versorgt, wodurch es zur Bewusstlosigkeit, schweren Herzrhythmusstörungen bis hin zum plötzlichen Herztod kommen kann.
- **Kritische Aortenklappenstenosen** müssen sofort nach der Geburt behandelt werden. Erste Maßnahme ist die Gabe von Prostaglandin zur Offenhaltung des Ductus arteriosus, damit die Durchblutung des Körperkreislaufs sichergestellt ist. In einem weiteren Schritt wird die Aortenklappe entweder rekonstruiert, ausgetauscht oder aufgeweitet.

Aortenklappenersatz durch die eigene Pulmonalklappe – Ross-Operation



Operation und Behandlung:

Ziel der Behandlung ist die Behebung der Stenose an der Aortenklappe. Möglich sind dafür eine Aortenklappenrekonstruktion, ein Aortenklappenersatz (Ross-OP oder Klappenprothese) oder eine Ballondilatation im Rahmen einer Herzkatheteruntersuchung. Sie werden je nach Schwere und Verlauf der Klappenstenose eingesetzt.

- **Aortenklappenrekonstruktion:** Ziel ist die Reparatur der Klappentaschen. Dabei können verdickte Klappen ausgedünnt, verklebte Klappen voneinander gelöst oder fehlende Klappen durch eigenes Herzbeutelgewebe rekonstruiert bzw. erweitert werden. Bikuspidale (= zweisegelige, miteinander verwachsene) Klappen können durch Teilung in funktionale trikuspidale (= dreiteilige) Klappen umgewandelt werden.
- **Ross-OP:** In einigen Fällen können Aortenklappen nicht mehr rekonstruiert oder aufgeweitet werden. Hier kommt die sogenannte Ross-Operation zum Einsatz: Nach Entfernung der fehlgebildeten Aortenklappe wird die eigene Pulmonalklappe (= Lungenschlagaderklappe, ebenfalls eine Taschenklappe, am Übergang zwischen rechter Herzkammer und Lungenarterie) entnommen und anstelle der Aortenklappe eingesetzt. Die Herzkranzgefäße aus der Aortenwand werden mit der „neuen“ Klappe verbunden. Anstelle der Pulmonalklappe wird ein sogenannter Homograft (= menschliche oder tierische Klappe) implantiert.

- **Klappenprothese:** Anstelle der Ross-OP kann der Ersatz der Klappe auch durch eine mechanische Prothese erfolgen. Diese wächst jedoch nicht mit, zudem müssen lebenslang blutverdünnende Medikamente eingenommen werden. Auch das Risiko für Blutungen, Blutgerinnsel und Embolien ist erhöht.
- **Ballondilatation:** Bei einer Ballondilatation wird die verengte Aortenklappe mittels eines Ballonkatheters gesprengt. Dieser wird über die Leistenarterie bis zur fehlgebildeten Klappe vorgeschoben, platziert und aufgefaltet. Das Verfahren wird genutzt, wenn verwachsene Klappen voneinander getrennt werden sollen. Durch das plötzliche Auffalten des Ballons kommt es zum Einreißen des Klappensegels an den verklebten Rändern.

Verlauf und Prognose:

Nach Behandlung sind die Prognosen in der Regel gut, auch wenn weiterhin kleinere Reststenosen bestehen können. Wenn größere Undichtigkeiten auftreten und die linke Herzkammer durch den erhöhten Druck zu stark belastet ist, kann eine Ross-OP auch noch nach einer Aortenklappenrekonstruktion oder Ballondilatation notwendig werden.

Von Nele Schwencke

Quellen:

Berg, Christoph; Gottschalk, Ingo:
Kleine linke Herzkammer. Kritische Aortenstenose.
 In: IDHK (Hrsg.): *Angeborene Herzfehler.*
Vorgeburtliche Diagnostik und Therapie.
 Stuttgart 2020, S. 36-37.

Berg, Christoph; Gottschalk, Ingo:
Valvuläre Aortenstenose. In: IDHK (Hrsg.):
Angeborene Herzfehler.
Vorgeburtliche Diagnostik und Therapie.
 Stuttgart 2020, S. 56-57.

Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie Kiel:
Aortenklappenstenose. Letzter Zugriff am 01.07.2022 unter
 < [https://www.uksh.de/kinderherzzentrum-kiel/](https://www.uksh.de/kinderherzzentrum-kiel/Die+Klinik/Herzfibel/Aortenklappenstenose.html)
 Die+Klinik/Herzfibel/
 Aortenklappenstenose.html >

Photiadis, Joachim:
Die Aortenklappenstenose. In: IDHK (Hrsg.):
Angeborene Herzfehler. Ein Begleitbuch
für Patienten und Eltern.
 Stuttgart 2018, S. 34-36.