

## Septumdefekte ASD / VSD

Scheidewanddefekte gehören zu den häufigsten angeborenen Herzfehlern. Sie kommen nicht nur isoliert, sondern häufig auch kombiniert vor. Durch einen isolierten Defekt in der Herzscheidewand kommt es zu einem Blutfluss von der linken Herzseite zur rechten – es entsteht also eine Vermischung von sauerstoffreichem Blut, das in den Körperkreislauf gepumpt werden soll, mit sauerstoffarmen Blut, das dem Lungenkreislauf zugeführt werden soll. Man spricht hierbei von einem Links-Rechts-Shunt (engl. Shunt = Nebenanschluss). Je größer der Defekt, desto größer ist die Menge des übertretenden Blutes.

In der Folge führt dieses zu einer Überlastung des Herzens bzw. zu einer vermehrten Lungendurchblutung. Die Scheidewanddefekte können in Größe und Lage variieren. Ein größerer Links-Rechts-Shunt kann sich unter anderem durch Symptome wie eine erschwerte und beschleunigte Atmung, eingeschränkte Gewichtszunahme, Schwitzen bei geringer Anstrengung und einer erhöhten Anfälligkeit gegenüber Infekten im Lungenbereich deutlich machen. Auch Rhythmusstörungen sind im Verlauf nicht unüblich. Bei kleineren Defekten kommt es in ca. 40% der Fälle zu einem Spontanverschluss in den ersten Lebensjahren, so dass keine Behandlung notwendig ist.

Vorhofscheidewanddefekte ASD : A (Atrium) S (Septum) D (Defekt) Atrial Septal Defect

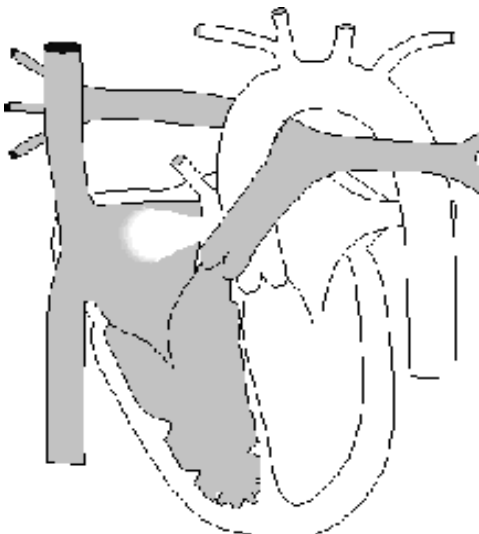


Abb 1 ASD II

Beim ungeborenen Kind besteht eine Öffnung zwischen linkem und rechtem Vorhof. Diese Öffnung ermöglicht einen Blutfluss direkt vom rechten in den linken Vorhof und umgeht somit die Lungen, da die Aufnahme von Sauerstoff durch die Lungen nicht benötigt wird. Normalerweise verschließt sich diese Öffnung nach der Geburt spontan. In einigen Fällen jedoch bleibt dieser Verschluss aus. Man unterscheidet grundsätzlich zwischen drei unterschiedlichen Formen der Vorhofscheidewanddefekte:

Ostium-primum-Defekt (ASD I): Dieser zweithäufigste Vorhofseptumdefekt liegt zur Mitralklappe bzw. Tricuspidalklappe hin und geht oft mit einer Spaltbildung im Mitralsegel einher.

Ostium-secundum-Defekt (ASD II) Dieser Defekt liegt im oberen Teil der Vorhofscheidewand.

Sinus-venosus-Defekt: Häufig kombiniert mit einer partiellen Lungenvenenfehlmündung

Der Links-Rechts-Shunt hängt von der Größe des Defektes und vom Verhältnis der Dehnbarkeit des linken zu der des rechten Ventrikels ab. Ist der Links-Rechts-Shunt nicht groß, verläuft die Entwicklung des Kindes meist sehr gut und der Defekt wird erst im Laufe der Kindheit – manchmal sogar erst im Erwachsenenalter – festgestellt. Da sich der rechte Ventrikel leichter füllen lässt als der linke – da dieser muskelstärker ist – fließt das Blut in Richtung des geringsten Widerstandes – also von links nach rechts. Eine weitestgehende Symptomfreiheit bei Kindern lässt sich durch die relativ gleiche Dehnbarkeit der Kammern erklären, so dass der Links-Rechts-Shunt nur in geringem Maße vorhanden ist. Erst später kommt es zu einer Überlastung und Dilatation (Erweiterung) des rechten Herzens und der Lungenstrombahn und zu einer stärkeren Füllung der Lungengefäße.

Diese kontinuierliche Lungenüberlastung verursacht im Laufe der Zeit zunehmende Luftnot und eine deutliche Einschränkung der Belastbarkeit. Selten kommt es zu einer fortschreitenden Einengung – und einer dadurch hervorgerufenen Veränderung - der Lungengefäße, die ab einem bestimmten Stadium nicht mehr reparabel ist.

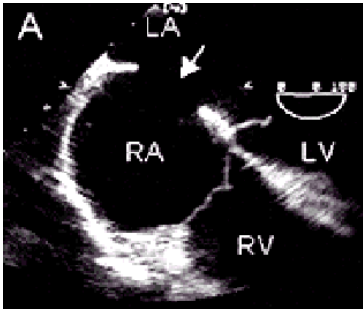


Abb 2 ASD II  
Transösophageale  
Echokardiographie

Bei einem operativen Verschluss wird - unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine - der rechte Vorhof eröffnet und der Defekt verschlossen.

Es ist grundsätzlich ratsam, die Scheidewanddefekte vor dem Schulalter verschließen zu lassen – bei sehr großen Defekten kann eine Operation allerdings schon im frühen Säuglingsalter notwendig sein. Am leichtesten ist der Vorhofscheidewanddefekt des Ostium-secundum-Typs operativ zu behandeln, da dieser Defekt oft mit einer einfachen Naht verschlossen werden kann. Nur bei einer größeren Ausdehnung des Defektes ist der Verschluss mit einem Flicken (Patch) erforderlich. Die beiden anderen Defekttypen werden in der Regel mit einem Patch verschlossen.

Seit Mitte der 80er werden Scheidewanddefekte auch interventionell, d.h. mittels Herzkathetereingriff, verschlossen. Diese Methode stellt eine Alternative zu der operativen Verschlussmethode dar. Derzeit können allerdings noch keine Aussagen über Langzeitverläufe gemacht werden.

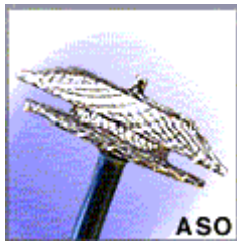


Abb 3 Amplatzers  
Septal Okkluder

Ein interventioneller Verschluss – also mit Hilfe eines Katheters - ist nur im Falle eines zentral gelegenen Defektes möglich, da sonst die Gefahr besteht, benachbarte Strukturen zu beschädigen. Zur Auswahl stehen hierbei die sogenannten Occluder und das Doppelschirmsystem. Der Eingriff wird unter Narkose oder Sedierung durchgeführt. Über eine Punktionsstelle in der Leistengegend werden nacheinander zwei Katheter mit Occluder (Flicken) eingeführt. Beide Occluder werden im ASD miteinander verbunden, so daß der Defekt verschlossen ist. Bei dem Doppelschirmsystem wird ein "Schirm" mit Hilfe eines Katheters bis zum Defekt geführt, dort geöffnet und fixiert, so daß auch hier der ASD verschlossen ist. Körpereigenes Gewebe überdeckt nach einer gewissen Zeit den Flicker. Nach ca. 4 Wochen ist der Flicker von körpereigenem Gewebe komplett überdeckt.

Kammerscheidewanddefekt VSD: V (Ventrikel) S (Septum) D (Defekt) Ventricular Septal Defect

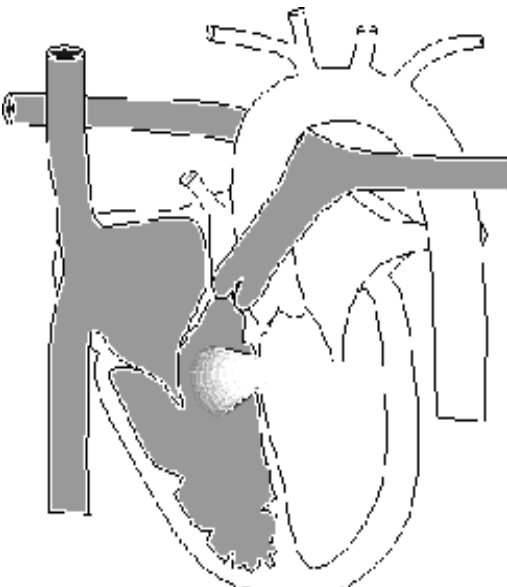


Abb 4 muskulärer VSD

Bei einem VSD handelt es sich um einen Defekt in der Kammerscheidewand. Auch hier kommt es zu einem Übertritt von arteriellem zu venösem Blut. Der auftretende Links-Rechts-Shunt hängt - wie beim ASD - von der Größe des Defektes ab. Häufig liegen diese Defekte im oberen Abschnitt der Scheidewand. Dort ist das Septum sehr dünn. Tiefer gelegene VSDs bezeichnet man als muskuläre VSDs, da dort die Scheidewand dicker ist und hauptsächlich aus Muskulatur besteht. Ein VSD tritt isoliert, aber auch in Kombination mit anderen Fehlbildungen auf. Nicht selten liegen mehrere Defekte nebeneinander vor. Bei ca. jedem 5. Kind verschließt sich der Defekt von selbst – meist in den ersten zwei Lebensjahren. Symptome, wie eine erschwerte Atmung, Schwierigkeiten bei der Nahrungsaufnahme, Schwitzen und eine verlangsamte Gewichtszunahme können bei einem größeren VSD auftreten. Es besteht auch das erhöhte Risiko von Atemwegsinfekten. Bei einem größeren VSD kommt es relativ schnell zu einer Herzinsuffizienz, die aus der enormen Mehrbelastung des Herzens resultiert. Des Weiteren liegt bei einem VSD immer die Gefahr einer bakteriellen Endokarditis vor. Durch die geänderten Strömungsverhältnisse kann die

Herzinnenhaut leicht beschädigt und von Bakterien befallen werden. Bei einem VSD ist oft ein Herzgeräusch zu hören. Zur genauen Abklärung der Diagnose ist eine Ultraschalluntersuchung (Echokardiogramm) des Herzens notwendig, bei der gleichzeitig das Vorhandensein zusätzlicher Herzfehler ausgeschlossen werden kann.

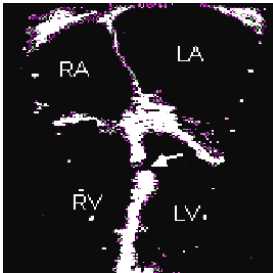


Abb 5 muskulärer VSD  
Transösophageale  
Echokardiographie

Eine Herzkatheteruntersuchung kann Aufschluß über die Größe des Links-Rechts-Shunts und die Strömungsverhältnisse geben.

Wie auch beim ASD kommt es zu einer Überlastung des Herzens sowie zu einer Überflutung der Lunge. Der fortschreitende pulmonale Gefäßwiderstand kann schließlich den Druck des rechten Ventrikels über den linken steigern. Somit tritt eine Shuntumkehr ein, die durch eine ausgeprägte Zyanose sichtbar wird.

Die kontinuierliche Lungenüberlastung kann auch hier – unbehandelt – zu irreparablen Folgeschäden führen, so daß bei einem größeren VSD ein frühzeitiger operativer Verschuß notwendig ist. Oftmals stellen sich die geschilderten Symptome nicht sofort, sondern erst nach einigen Wochen ein. Bei mittelgroßen und kleineren VSDs kann unter Umständen einige Zeit abgewartet werden, ob es zu einer Spontanverkleinerung bzw. einem Spontanverschuß kommt.

Die Frage, wann ein VSD operativ verschlossen werden sollte, hängt von verschiedenen Faktoren ab. Das Alter des Kindes, Größe und Lage des Ventrikelseptumdefektes, die Höhe des Lungenblutdrucks und die Schwere der Symptome spielen hierbei eine wesentliche Rolle. Bei der operativen Behandlung wird - unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine- der Defekt mit einer einfachen Naht oder einem Patch verschlossen.

Muskulärer Ventrikelseptumdefekt; Interventioneller Verschuß mit Amplatzer-VSD-Okkluder

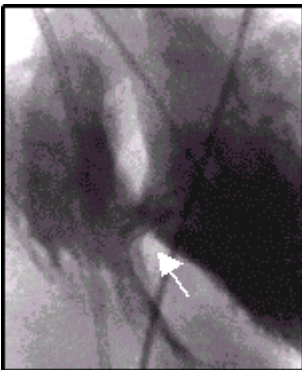


Abb 6 Angiographie vor  
Implantation

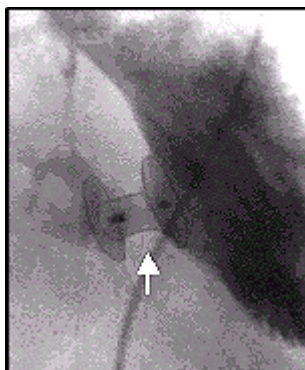


Abb 7 und nach  
Implantation

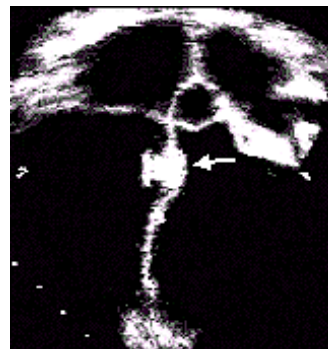


Abb 8 Interventioneller  
Verschluss mit Amplatzer  
VSD Okkluder,



Abb 9 Amplatzer  
VSD Okkluder

Auch beim VSD gibt es inzwischen alternative Behandlungsmethoden. Wie schon beim ASD beschrieben, kommt die Anwendung eines Doppelschirmsystems oder der Verschuß mittels Occluder in Frage, mit dem der Defekt über einen Kathetereingriff verschlossen werden kann.

In der Regel haben Kinder mit einem Scheidewanddefekt eine sehr günstige Prognose. Große Komplikationen sind eher selten. Nach einem Verschuß des Defektes entwickeln sich die Kinder in den meisten Fällen normal, sind gut leistungsfähig und besitzen eine normale Leistungsfähigkeit.

*Die Bilder der Amplatzer-Occluder wurden uns freundlicherweise von der Firma AGA Medical Corporation zur Verfügung gestellt.*